小児運動系疾患の介護等に関する研究

研究報告書

分担研究者：二瓶健次1)　国立小児病院神経科
研究協力者：三宅捷太2)、粟屋豊3)、君塚葵4)、池田正一5)
奥住成晴6)、清野佳紀7)

「要旨」

1、対象疾患として、介護面で問題の多い疾患である先天性無痛無汗症と骨形成不全症をとりあげた。

2、先天性無痛無汗症に関しては従来その実態が明らかにされていなかったので、まず実態調査を行った。調査は33例について行ったが、その合併症は一般に知られているよりはるかに、重篤で深刻なものであった。いくつかの新しい知見が得られた。

3、その中で最も問題の多い、シャルコー関節を中心とする整形外科的合併症と舌、口腔粘膜損傷を示す歯科的合併症の対処と予防についてを取上げた。

4、無汗による体温調節障害にたいしてクールベストが用いられているが、必需品でありさらなる開発が望まれた。

5、骨形成不全症についても、その問題点を明らかにすべく実態調査を行った。今回は中間報告として報告する。また、患者家族の問題点ついても合せて報告した。

6、骨形成不全症の整形外科的問題としてとくに脊柱変形、脊椎変形について検討された。

見出し語：先天性無痛無汗症、骨形成不全症、実態、治療、予防、合併症、

「目的」小児の運動障害の介護という主旨から、生活介護、合併症の対処、予防などに問題の多い疾患で、かつ従来あまり取上げられる機会の少なかった疾患をとくに取上げることにした。今回の対象疾患として、その目的に最も合致すると考えられる先天性無痛無汗症と骨形成不全症について検討することにした。これらの疾患はいずれも先天性で生れた時から障害が存在し多くの合併症を呈し小児期にわったて介護が必要である。しかも症例数が多くないために、その実態も明らかでないことが多く、それぞれの患者、家族、主治医がその介護、合併症の対処、予防を模索しているのが実情である。このような疾患について、まず実態を明らかにし、それぞれについて何が問題となり、そのためにどの様な対処が必要なのかを明らかにし、介護の手引を作成することを目的とした。

「方法」先天性無痛無汗症については、小児科的な臨床面については、粟屋、三宅、二瓶が実態について調査を行い、骨折、シャルコー関節など整形外科的な問題については心身障害児総合医療療育センターの君塚らが行い、口腔内の外傷の対処などの歯科的問題については神奈川

2)横浜療育園，3)聖母病院小児科，4)心身障害児療育医療ｾﾝﾀｰ，5)神奈川県立こども医療ｾﾝﾀｰ歯科，6)同整形外科，7)岡山大学小児科

から舌、口唇、ほほ粘膜などの咬傷は歯が生え始まる生後6月頃から見られ、次第に舌は搬痕化し舌乳頭の消失、味らい細胞の消失を呈するようになる。歯抜が用いられていることがあるが、これは顎の発達や、食事の咀嚼機能にも悪影響を及ぼし良い方法とはいえない。池田らは出来るだけ歯を保存し、早期にスプリントを装着し舌、口腔粘膜の保護につろめる工夫をしている。

無汗による体温の調節異常からくる高体温は時に脳症などを呈し重篤な合併症をおこすが、その予防に保温のためのジャケット（クールベスト）が開発されている。11名にその使用経験について検討したが、9例に有用であったと答えているが、重い、着脱に不便などの今後の検討課題が残されたいた。クールベストは本症の患者にとって必需品であり、有用なものが開発されることが望まれる。

骨形成不全症は易骨折性、骨脆弱性が問題となる疾患であるが、診断、介護の手引書の作成の為の基礎資料として実態を知る必要があり、清野らは大学病院、小児病院の整形外科（61施設）、小児科（113施設）を中心として全国的にアンケートを行った。回収率40.6%で患者数は347例であった。今後その実態、問題点について調査をしていく予定である。

三宅らは本症の親の会の159例についてアンケート調査を行い、家族に与える負担について詳細に検討を加えている。患児の入院回数は6回異常が40%以上と多く、家族に大きな影響を与えている。このことは在宅療育における患者へのケア、介護にも影響を与えるものである。

奥住らは、本症の整形外科的問題の一つとして、脊椎、脊柱変形をとりあげ、34例について県立こども医療センター歯科の池田が調査を行った。33名の親の会へのアンケート、27名の実際の患者への診察、それまでの主治医としての経験から実態を調査した。

骨形成不全症についても、清野らが大学病院、小児病院を中心として全国調査を行ない、その中間報告がなされた。また、三宅らは親の会からのアンケートで家族の問題点もあわせて調査を行った。

「結果と考察」それぞれの結果は、各研究協力者の報告を参照されたい。

先天性無痛無汗症については、従来の文献的報告は20数例と考えられていたが、全国的な呼びかけで現在45例が親の会に登録されている。実際はもっと多く、恐らくこの２倍はいるのではないかと考えられる。多くは生後１以内に症状に気付かれ、診断がつけられている。繰り返す骨折、骨髄炎、火傷、歯による舌や口腔内の損傷が認められ、しかも重篤である。すなわち、本症では整形外科的、歯科的、皮膚科的ケアが大きな問題となっている。

君塚は本症に見られるシャルコー関節は全身の関節破壊を呈し、その程度は関節リュウマチに見られるものとは比べることの出来ない位に激しいものであることを指摘している。平均４歳で整形外科的問題を抱え、８歳で約半数が車椅子生活となると報告している。車椅子生活になると上肢に負荷がかかるようになり、さらに上肢関節のシャルコ関節が問題となってきている。次第に全身の関節に広がってくるのである。君塚はこれらの関節障害の最初の関節症状は足関節に始まることが多く、早期の足部そう具の検討、工夫を行った。

歯科的問題に関しては、池田は８例の自験例

検討している。魚椎、偏平椎、くさび状椎の３型に分類している。側湾については40度以上の高度の湾曲を示す例が多かったとしており、脊椎の変形は本症の大きな問題である。また、骨折の治療に用いられる髄内釘が遅発性感染の起こす危険性を２例に自験例から指摘しているが、今後治療に関しての問題となるであろう。

検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

「要旨」

1、対象疾患として、介護面で問題の多い疾患である先天性無痛無汗症と骨形成不全症をとりあげた。

2、先天性無痛無汗症に関しては従来その実態が明らかにされていなかったので、まず実態調査を行った。調査は 33 例について行ったが、その合併症は一般に知られているよりはるかに、重篤で深刻なものであった。いくつかの新しい知見が得られた。

3、その中で最も問題の多い、シャルコー関節を中心とする整形外科的合併症と舌、口腔粘膜損傷を示す歯科的合併症の対処と予防についてを取上げた。

4、無汗による体温調節障害にたいしてクールベストが用いられているが、必需品でありさらなる開発が望まれた。

5、骨形成不全症についても、その問題点を明らかにすべく実態調査を行った。今回は中間報告として報告する。また、患者家族の問題点ついても合せて報告した。

6、骨形成不全症の整形外科的問題としてとくに脊柱変形、脊椎変形について検討された。