

先天性無痛無汗症の足部のおよびクールベストのアンケート調査

----足部診察結果と足底装具の検討ならびにクールベストの課題----

(分担研究：小児運動系疾患の介護等に関する研究)

君 塚 葵

本症の全身の関節に生じるシャルコー関節と呼ばれる破壊性の関節障害は大変難治であり、痛覚の欠損のため脊髄損傷に於ける坐骨部の褥創と同様に容易に発生してくるので予防が大切である。そのためには実体を把握し、経験の中で学んできたことを集積して、日常の介護において役立たせる必要が痛感される。今回集積されたデータからまず足部が重要であることから、直接診察できた本症の足部の形態と問題点、および対応としての足底装具の作成経験からその要点をまとめた。幼少時にはほとんど問題が認められないのに対し、関節弛緩性が出現してきて外傷を受けやすくなり、この背景の中でシャルコー関節へと進むことが把握できた。また、無汗による夏季の高熱に対して開発されたクールベストの使用者に行ったアンケートから、改善の望まれる多くの課題が認められたので、今後の課題のひとつとなっている。

A はじめに

先天性無痛無汗症の会「トモロウ」の活動を通じた今までの検討の中で、先天性無痛無汗症では各科に広範にまたがる諸問題がみられ、整形外科的には骨折、脱臼、骨髄炎などの骨関節障害特に神経病性関節症いわゆるシャルコー関節と呼ばれる全身の関節破壊とそれによる運動機能障害が改めて浮かび上がった。

シャルコー関節は慢性関節リウマチなどにおける骨破壊とは比べることのできないほど激しい破壊を呈し、整形外科において難治性であることは有名であり、様々な神経病に発症する。

心身障害児総合医療療育センター

先天性無痛無汗症では幼若期に始まり、進行性で全身に拡大するので、各種の神経病によるシャルコー関節の中でももっとも難病といえる。

痛覚欠如により防御機構が欠損している上に、わが国に多い4型では知的障害を伴っているのので、自己管理が困難で2重に防御機構が働かない。

全国の27名のアンケート調査では大きな整形外科的なエピソードが平均4歳ほどでみられ、調査時平均年齢8歳の時点では下肢関節保護や悪化の予防を含めて約半数が車椅子を使用していた。本症でのシャルコー関節は下肢関節に始まることが多く、加重関節の破壊により立位歩行が困難となり、車椅子を使用するようになると、今度は肘関節、手関節、肩関節などの上肢関節の破壊が加わり、さらに一部ではシャル

ルコースパインと呼ばれる脊髄損傷へと進行する。

下肢では一カ所の破壊があると変形や短縮などを生じ、他の下肢関節へ異常な負担増となり負担の増加した関節に破壊を生じてくる。これは骨盤傾斜を介して脊柱へも異常な不可となる。

明らかな外傷を契機にすることも多いが、基本的には繰り返される微細な損傷により関節弛緩を生じ、弛緩性が進んで関節不適合となり、外傷を受けやすくなる。足部であれば内反捻挫を容易に起こしやすくなり、膝関節であれば外反外捻挫を起こしやすい状態になっている。

本症児の全身の関節に弛緩性が認められることは重視されなければならない。その予防がもっとも重要と考えられ、この基本的な側面への早期よりの対応が大切である。

アンケート調査では下肢関節のうち足関節が膝関節や股関節よりも最初に侵される傾向にあることが判明したので、まず足部あるいは足関節について今年度の課題とした。

B 足部検診結果と早期予防

直接検診した19例の足部の所見を検討した(表1)。形態が良好なのは5例で平均年齢は3.6歳であり、関節弛緩を呈する外板足は8名で平均年齢は9歳であった。また、シャルコー関節は3例で平均11歳であった。シャルコー関節ではアキレス腱が短縮して内反尖足変形をとっていた。このように幼児初期では問題が見られないのが段々と関節が弛緩してきて

悪循環に入ってしまう、。

簡単な捻挫では見逃してしまうことの方が多いと考えられ、毎日の家庭での全身の腫脹熱感を有無のチェックおよび患児に転んだり出血したことがあれば必ず報告するように指導し、短期間の運動制限や副木など少し過剰気味な治療を行う。

一方、長期間の安静や嚴重な固定では廃用性の萎縮を生じ、安静や固定解除後に組織の脆弱さが残り、容易に損傷を起こしてしまう危険があることも念頭に置かなければならない。

C 知覚障害を伴う足部変形に対する足部装具の作成について

足部変形の予防と足部の保護および歩行機能を補助を目的に足部装具が必要とされるケースが多い。その作成では現在の医療レベルに準じなければならない基本的な限界があるが、今までに蓄積されてきたノウハウをできるだけ総動員して、個々の状態に応じてきめ細かな対応をおこない、仮装着を繰り返さなければ有用なものとならない。

変形増悪の予防、足部の保護、歩行機能の補助などに役立つものでなければならない。以下に作成検討した点の要点をまとめた。

1) 採型

ギプス包帯にて十分にモルディングを行う。下肢の場合は立位あるいは歩行時の肢位に保持し(ある程度矯正して)、潰瘍や胼胝で免荷す

る部位にはあらかじめクッションを張り付けてギプス採型を行う。

2) ギプス陽性モデルの修正

採型したギプスモデルに石膏を流し込み陽性モデルを作る。足底面のアーチなどはそのままとして、足部の荷重時の変化を想定して盛り修正あるいは削り修正を行う。

3) 作成

陽性モデルにストッキネットを履かせ(靴下の枚数や厚さを聞いておいてそれに応じて)、中敷(インサート)をPEライト、EVAなどの熱可塑性材料を用いて(厚さ10mm程度)オープンにて120度前後の熱にて軟化させ、これを陽性モデルに張り付け真空吸引させて、硬化させた後形状をトリミングする。さらにクローム革で内革を作る。陽性モデルに中敷をつけて、内革を引っ張りながら皺にならないようにし、このとき足底面に縫い目ができるようにし、アキレス腱部は皺や縫い目で圧迫されることのないようにする。内革をとりつけたモデルに5mmほどのスポンジを張り付ける(義足に用いられる黄スポンジが適切)。このとき接着剤としてラバーまたはラバーボンドを使用する。ボンドでは硬化してスポンジのクッション性が損なわれる。さらに腰革をつけるが、豚革(いわゆるぬめ革)が適している。このままでは弱いので、ポリプロピレンや靴型装具に用いられる月型や先芯で補強する。

足底面は彎曲カーブしているのを、平らにして安定させるが、ロッカーソールやフレアーな

どとしたり、立位や歩行アライメントから補高た内外の楔を追加する。

2. クールベスト使用経験へのアンケート調査

本症では無汗のため発熱、脱水や睡眠障害などを生じ、精神的に不穏となりやすく容易に体調を崩してしまう。夏は24時間クーラーをつけっぱなしの必要があり、水風呂や水シャワーを頻回におこなったりしなければならず、屋外に外出することは大変困難である。今回、整形外科的に装具の一貫として、株式会社フェニックスが作成したチョッキ型のクールベストを使用した10名へのアンケート調査を行ったので併せて報告する(表2、3)。

結論として、有効性は高いが使いにくい点が多く、重いこと、デザインの悪さ、採型しても体にフィットしにくいことなどが指摘され、今後の課題として改良が期待されている。

また、補装用具として認定を受けられるように検討をしてゆきたい。

検診にて観察された19名の足部形態

(表1)

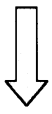
年齢	足部形態	炎症	備考
1	良好		
2	軽度外反		
2	良好	内転傾向	前足部内転
2	良好		
4			膝屈曲位のため母趾潰瘍
4	左外反	左炎症あり	要装具
5	外転足		右母趾胼胝左潰瘍
5	良好		
7	外反傾向	左軽度炎症	母趾足底裂傷1年
8	良好		
10		炎症あり	内反制限、母趾内側に胼胝
10	右ソール-	右炎症あり	左靴は踵の摩耗
11	左ソール-?	左炎症あり	外側に胼胝
12	左ソール-	炎症あり	
13	外反足	炎症あり	右足趾に胼胝、内反低下
15			足先小さく母趾足底に裂傷
15	左外転足	炎症あり	足部前後不安定性
17	踵足		足部底屈制限
22			可動域低下

アンケート結果一覧

(表2、3)

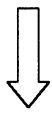
年齢	性別	利用の有無	使用程度	使用期間	使用場面	使わなかった理由	使いやすさ	使いにくい点	改善点
15	男	はい	始めだけ		屋外		使いにくい	外見、おもい	はい
14	女	はい	毎日	その他	屋内も		使いやすい		はい、
20	女	はい	毎日		屋外		普通		
4	女	いいえ				使えなかった(嫌がった)、涼しい	普通		はい
14	男	いいえ				使えなかった	使いにくい	小さすぎる	はい
16	女	はい	毎日		屋内も		使いやすい		はい(小さい)
45	男	はい	毎日	9月まで	屋内も		使いやすい		デザイン(作り)
21	女		時々		屋外		使いにくい	固く着心地悪い	はい
13	女	なし				入院したため		重い	軽く、自冷
14	男	はい	時々	9月まで	屋内も		使いにくい	短時間のみ	はい
11	女	はい	時々	9月まで	屋内も			重く動きにくそ	はい

工夫点	意見	効果について	使い方1 シャワー	使い方2 リズム	使い方3 体温	使い方4 食欲	体温測定 の有無	測定結果
減らして軽くした	外見で使わなかった	やや有用		いいえ	いいえ	不明	いいえ	
項に濡れタオルを		やや有用	いいえ	いいえ	はい	はい	いいえ	
		有用	いいえ	はい	いいえ	いいえ	いいえ	
頭を冷やす	冬の低体温への利用を	不明	いいえ	不明	不明	不明	いいえ	
なし	採寸したがあわなかった	やや有用						
	感謝	有用		はい	はい	はい	いいえ	
		有用	いいえ	不明	はい	不明	はい	変わらない
	長くして、位置が高い、前が窮	やや有用		いいえ	いいえ	いいえ	いいえ	
心臓を避ける	長時間適温をコントロールできるもの?	有用	いいえ	不明	はい	はい	はい	ゆっくり低下
心臓を避ける		やや有用	いいえ	不明	不明	不明	いいえ	



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



本症の全身の関節に生じるシャルコー関節と呼ばれる破壊性の関節障害は大変難治であり、痛覚の欠損のため脊髄損傷に於ける坐骨部の褥創と同様に容易に発生してくるので予防が大切である。 そのためには実休を把握し、経験の中で学んできたことを集積して、日常の介護において役立たせる必要が痛感される。 今回集積されたデータからまず足部が重要であることから、直接診察できた本症の足部の形態と問題点、および対応としての足底装具の作成経験からその要点をまとめた。 幼少時にはほとんど問題が認められないのに対し、関節弛緩性が出現してきて外傷を受けやすくなり、この背景の中でシャルコー関節へと進むことが把握できた。 また、無汗による夏季の高熱に対して開発されたクールベストの使用者に行ったアンケートから、改善の望まれる多くの課題が認められたので、今後の課題のひとつとなっている。