

# 先天性無痛無汗症における排尿・排便の実態について

(分担研究：小児の運動性疾患の介護等に関する研究)

研究協力者：粟屋 豊<sup>1)</sup>、

共同研究者：二瓶健次<sup>2)</sup>、内藤春子<sup>2)</sup>、三宅捷太<sup>3)</sup>、池田喜久子<sup>4)</sup>

要約：小児の運動性疾患の介護の問題の具体例として、無痛無汗症の排尿・排便の実態調査を施行した。7歳以上例で夜尿出現率35%、昼間遺尿40%と高率でかつ共に毎日1回以上例が大半であった。また精神遅滞が重度なほど、これらの出現率は高かった。急性脳症などの二次的合併例を除くと、尿意、便意は認められた。夜尿・昼間遺尿とともに頻尿例も多く、これらは児の自立に悪影響をもたらすとともに、家族の負担を大きくさせていることがわかった。原因として発汗がないために体温調節のための水分摂取量の多さや、合併する知的障害などが考えられた。

見出し語：先天性無痛無汗症、夜尿、昼間遺尿、頻尿、排尿、排便

先天性無痛無汗症は、Hereditary Sensory and Autonomic Neuropathy (HSAN) IV型として分類される稀な疾患で、知覚・自律神経機能障害の他に多動や精神遅滞などもみられる。我々は本症の親の会設立以来協力して各種実態調査を施行してきた。今回は、日常介護上大きな問題となる自律神経の関与する排尿・排便の実態について報告する。

【対象・方法】親の会会員で、4歳以上の本症を有す親を対象に、排尿・排便の実態や水分摂取状況などをアンケート調査した。詳細必要例は検診会などで直接問診確認した。対象数52名中回答数48名(92%)男24、女24、年齢分布は、4-8歳；19(39.6%)、9-13歳；6(12.5%)、14-18歳；10(20.8%)、19-23歳；6(12.5%)、24-35歳；7(14.6%)。

夜尿、昼間遺尿とも週1回以上出現例を陽性とした。

【結果】おむつがとれぬ例は昼が12(25%)、夜は19(40%)と高率。4歳以上の昼間遺尿例は18(男12・女6；不明例除く43%)、夜尿例21(男9・女12；不明除く45%)。7歳以上例では昼間遺尿例は14(男9・女5；40%)、夜尿例13(男7・女6；35%)、7歳の時点での夜尿残存率は61%にも及んだ。夜尿頻度は様々であるが、週1回例は1例のみで大半が毎日1回以上と重症であった。昼間遺尿例もほぼ全例毎日1回以上であった。

高率の夜尿と関連した因子の検討では、尿意の有無では、なし3、不明6計19%でその2/3が急性脳症や脊損などの合併症によるものと考えられた。夜

尿消失時期の判明例18例では、5歳未満は6例、10歳未満も6例、15歳未満4例、20歳未満2例と、年長になって改善する例もみられた。

親の判断による水分の摂取状況では、多量が22(47%)、普通が18(38%)、少量が7(15%)で、特に夏場を中心に多量摂取がみられた。尿回数が一日10回以上例が暑い時期は13例(27%) (内3例は20-30回と極めて高頻度) 寒い時期は6例と頻尿例が夏を中心に多くみられた。夜間の排尿は、暑い時期は89%の症例こみられ平均2.1回(1-6回) 寒い時期も81%に平均1.9回認められ、睡眠への影響が懸念された。またそれを介護する家族の負担が予想された。

また精神遅滞については、境界ないし軽度遅滞例56%、中等度19%、高度25%であった。そしてこの遅れの程度と夜尿、昼間遺尿の頻度は、表の如く相関し、重度であるほど高率であった。

膀胱著明拡張が少なくとも2例みられた。

排便の非自立例は12(26%)で、そのうち便意なし2、不明5例、計15%でその大半は上述の急性脳症の後遺症例であった。自立例のその獲得年齢は、大半は5歳未満で75%を占めたが、8-11歳に4例みられた。便秘3例、便秘・下痢を繰り返すが2例みられた。

【考察・結語】

「夜尿や昼間遺尿で困っているか」という問に対しては1/3のみが「はい」と答え、さらにそれを主訴に医者にご相談した例は全体のわずか2割で、

1) 聖母病院小児科、2) 国立小児病院神経科、3) 横浜市保土ヶ谷保健所、4) 千葉西病院小児科

本疾患ではそれら症状があっても仕方ないと親がみていた例が多いことが推測された。

最近知的障害者の遺尿に関する調査が2-3報告されるようになった。1)、2)それによると遅れが高度なほど遺尿頻度は高率にみられ、我々の結果と一致した。夜尿については、一般には男性のほうが有病率が高いが、知的障害者では井上ら<sup>2)</sup>によると女性のほうが高率であったという。今回の無痛無汗症では、昼間遺尿は男のほうが高率であったが、夜尿は年齢対象により差がみられたが、一般児に比べやはり女性の割合が高かった。

尿意、便意は脳症などの二次的合併症のない本症では認められた。

夜尿のタイプ(多尿型、膀胱型、混合型)については、今回はアンケート調査のみで不明である。また上述したようにこの問題で、医師に相談する例が少なく、ほとんど検査されていなかった。1例のみバップフォー(抗コリン剤)の服薬を受けていた。

夜尿、昼間遺尿が高率かつ重症例が多いのは、発汗が無いため多尿になることと、本症でほぼ必発の精神遅滞のためと、一部脳症等合併による脳障害の増悪と、さらに暑い時期の高体温防止としての生得的な多飲などが考えられた。

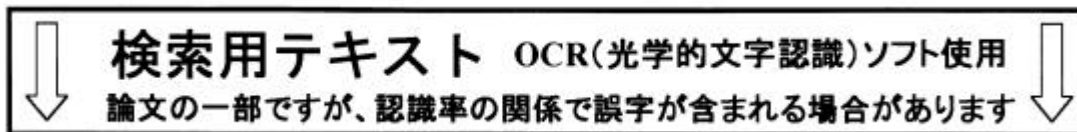
夜尿、夜間頻尿、昼間遺尿は無痛無汗症に高率にみられ、本児の自立に悪影響するとともに、家族の負担も大きいことが想像され、今後さらに病態の解明(水分摂取量、尿比重、尿量の測定など)をし、対策を考えていきたい。またこの解明は本疾患の内臓への自律神経の障害有無の検討にも参考になる。

#### 文献

- 1) 平谷美智夫；施設入所知的障害児(者)の遺尿の実態、夜尿症研究；2；67-72,1997
- 2) 井上英雄；知的障害者の夜尿(第1報)一施設入所者における実態調査。第9回日本夜尿症学会学術集会抄録集p5,1998

表 精神遅滞程度と夜尿、昼間遺尿の頻度

MR程度	夜尿			昼間遺尿		
	有	無	不明	有	無	不明
重度(12)	10 (83%)	2	0	6 (75%)	2	4
中等度(9)	5 (56%)	4	0	4 (50%)	4	1
軽度一境界(27)	6 (23%)	20	1	8 (31%)	18	1
	21	26	1	18	24	6



要約:小児の運動性疾患の介護の問題の具体例として、無痛無汗症の排尿・排便の実態調査を施行した。7歳以上例で夜尿出現率35%、昼間遺尿40%と高率でかつ共に毎日1回以上例が大半であった。また精神遅滞が重度なほど、これらの出現率は高かった。急性脳症などの二次的合併例を除くと、尿意便意は認められた。夜尿・昼間遺尿とともに頻尿例も多く、これらは児の自立に悪影響をもたらすと同時に、家族の負担を大きくさせていることがうかがわれた。原因として発汗がないために体温調節のための水分摂取量の多さや、合併する知的障害などが考えられた。