

平成10年度厚生科学研究「要観察児等いわゆるハイリスク児の育児支援並びに療育体制の確立に関する研究」  
班(前川喜平班長)分担研究「小児運動性疾患の介護に関する研究」班(二瓶健次分担研究者)研究協力

## ムコ多糖症理解のために

# 未定稿

著者／小林信秋(難病のこども支援全国ネットワーク)

衛藤義勝(東京慈恵会医科大学小児科)

井田博幸(東京慈恵会医科大学小児科)

大橋十也(東京慈恵会医科大学小児科)

及川郁子(聖路加看護大学小児看護)

桜井 翌(日本ムコ多糖症親の会)

挿し絵／本村紗里(日本ムコ多糖症親の会)

発行／難病のこども支援全国ネットワーク

☎136-0073 東京都江東区北砂1-15-8 北一ビル4F

☎03(3615)7710 FAX03(3615)7719

### 冊子製作の目的

福祉社会の進歩は驚くほどのスピードで進んでいるという人がいます。福祉の分野にはいろいろとあり、確かに進んでいる分野もあるかもしれませんが、しかし、一方では数が少なかったり、訴える力が弱かったりするために、福祉の手の届かない分野もあることを忘れて欲しいと思います。重い病気や障害のある子どもたち、正に福祉の世界では未成熟といってよい分野です。

そんな未成熟の分野で私達はアンケート調査をしました。様々な病気や障害のある子どもを持つ親達のグループいわゆる親の会の事務局の皆さんを対象に、会員の人達から寄せられる沢山の相談の内容についてです。当然の事乍らそこには、医療や教育、地域の人々等からの無理解や偏見に悩む親達からの相談に、ある時は共感し、ある時には憤っている親の会の担当者の苦しみが浮かび上がりました。

病気や障害のある子どもを持つ家族が、地域の中で地域に溶け込んで、より良い生活を楽しむためには何が必要なのか多彩な意見がありました。とくに多かったのは、「その子の病気や障害をよく知ってもらおうこと」という考えでした。そのことから私達のグループはこの冊子を製作することを決めました。

そして今回は、難病の中でも問題の比較的多い「ムコ多糖症」を取り上げ、専門家のご協力をいただいて製作しました。この冊子を、自分の子どもの病気をよく知って欲しいと考える人に直接渡してください。有効にご利用いただいて、これからの子育てを楽しんでいただくことを願っています。

なお、私達は今後病気別にこのシリーズの製作を進める予定です。

## ムコ多糖症について

### 1. 病気の原因について

#### (1)ムコってどういう意味？

ムコは粘液などの物質を指します。ムコ多糖はウロン酸とヘミソサミンのポリマーで関節液、関節、骨、肝臓脾臓等の間質組織、臍体等に多く含まれます。正常な人の尿、血液成分にも含まれます。

#### (2)ムコ多糖症ではどうなるのでしょうか？

ムコ多糖が患者さんの遺伝的なムコ多糖の分解に関与する酵素の欠乏により骨、肝臓、脾臓、心臓などに大量に蓄積します。その為に顔貌の異常、心臓の弁膜症、心肥大、肝臓脾臓の腫大、骨の変形、低身長が見られます。

#### (3)遺伝の病気なの？

ムコ多糖症にはハラー症候群、ハンター症候群、サンフィリポ症候群、モルキオ症候群、マロトーラミー症候群、スライ症候群等の病気が知られています。いずれの病気も遺伝する病気ですが、ハンター症候群は伴性劣性遺伝形式をとり、色盲・血友病と同様に母親が保因者で、男性の半分に発症します。その他の疾患では両親が保因者で、生まれてくる子どもの1/4が発症します。保因者は通常無症状です。

#### (4)進行性の病気なの？

病気により進行性は異なり、また遺伝子の異常によっても進行性は異なります。赤ちゃんの時に発症するか、学童で発症するか、成人になり発症するか人により異なります。少しずつ進行する場合がありますが、病気に負けずに頑張りましょう。

#### (5)うつる病気か？

ムコ多糖症は、風邪のような細菌やウイルスのようなもので起こる病気ではないのでうつりません。

### 2. 病気の症状

#### (1)知的障害

ハラー症候群、サンフィリポ症候群では知的障害が見られますが、患者さんによりその重症度は異なります。その他の疾患では、多くの場合知的な障害があっても軽い場合が多いです。特にモルキオ症候群では知的な障害がありません。

#### (2)骨変形

骨症状が強いのはハラー・ハンター症候群、マロトーラミー症候群、モルキオ症候群です。腕・足の骨の変形、関節の変形、拘縮などが見られます。関節の可動・変形に対しては整形外科のお医者さんにみて頂きましょう。

#### (3)心臓肥大

ほとんどのムコ多糖症では心臓が肥大します。息切れ、動悸、浮腫等がその症状です。出来るだけ無理をせず、でも自分の体に合わせた運動をしましょう。胸が痛いなどの症状があれば早めに主治医にかかりましょう。

#### (4)腹部の腫大

肝臓、脾臓等の腫大のため腹部が大きくなります。またおへそが出臍になることが多いです。おなかが大きいのので転ばないように気を付けましょう。

#### (5)手足の拘縮

多くの患者さんでは手足の関節が拘縮します。お風呂などに入ったときにマッサージをすると良いでしょう。

### 3. 治療

#### (1)現在どんな治療をしているか？

①けいれんに対して：病気が重症になるとけいれん等が見られます。けいれんはけいれんを止めるお薬を飲んで、できるだけけいれんを起こさないようにしましょう。絶えず血中濃度を一定にするため正しい薬の使用が大切で、時間おきに飲みましょう。

副作用は、血中濃度が高くなると、ねむけ、逆に興奮肝機能障害などの症状が出る場合があります。

②関節、骨変形などに対して：関節が過伸展したりして、歩行などに支障を来すことがあります。整形外科的な治療が必要です。骨の過度の変形は手術をする場合があります。疼痛に対しては鎮痛剤を使用します。

③心不全：心臓が苦しい、痛い、浮腫などの症状があれば利尿剤、心臓の薬を飲みましょう。

#### 4. 治療の展望

(1)骨髄移植：骨髄移植はハラー症候群、ハンター症候群、マルトラーミー症候群で有効です。早期治療がより早く症状を直す可能性があります。治療前後に免疫抑制剤など使用しなければならないことから、かなり難しい治療法です。また骨髄の供給者の組織適合性が合う必要があります。

(2)酵素補充療法：酵素が先天性に欠損していることから、欠損酵素を導入することにより治療が出来ます。現在ムコ多糖症の酵素補充療法が開発中で、ハラー症候群、シャイエ症候群等治療が、近いうちに可能になりつつあります。

#### 「父親からの手紙」

東京都 桜井 翌

この病気の重大さは進行性ということです。小児科以外の医師にかかる症状は、骨の変形、関節の拘縮、呼吸器の狭さ、心筋の肥大などが基になっています。小児科医以外の医師ではこの病気の名前さえ知らず、母親達は子どもの説明に苦労します。

リハビリや整形の先生に足のリハビリをやってくださいと言うと、「今歩いているのになぜ」と言われるそうです。「歩けなくなったらやりましょう」と、また骨の変形から来る関節の痛みは、単なる関節痛と誤診されるそうです。問題は、今歩けても頸椎や脊椎の変形が進行すれば四肢麻痺となり、股関節が変形してくればバランスが崩れるということです。リハビリはそういった変形の防止のために必要なのです。機能の回復ではなくて、機能の維持のために、進行の防止のために必要なのです。

歯医者や耳鼻科にも同じようにして治療や検診にかかっているのです。こういった治療の全体を指導できるドクターは多くありません。もっと必要です。

父親は運動会や学習発表会等で学校に行きますが、良い先生は指導の間合いに嘘がありません。また子どもは学校とは別に、心を開放できる場所があると良いでしょう。友達同士の楽しい時間が必要です。そういった心のケアがある場所が必要です。

また、父親自身も、子どもは経験不足から気持ちが引っ込んでしまいがちなので、連れ出して励ましてやるのが、また、通常のケアとは別に、意識的に掘り下げて子どもが健気に頑張る心の内面を理解してあげることが必要です。子どもを励ますのは父親の役割です。

子どもはちょっとしたことがネックになって参加できないことが一杯あります。例えば経管栄養とか吸入・吸引等のために、学校卒業後の通所施設も子どものQOLの向上にぜひ必要です。

今、知的障害を持つ病気の子どもの援助体制が必要とされています。そして骨の変形、関節の拘縮がどれだけ運動を制限しているか、体の動きがどれだけブロックされてしまうかということは今一度子ども達の身になって思ってください。

子どもが疲れているみたいなので、父親がいくらなくさめてもニコリともしない。「疲れているの?」と、母親が言ったらいっぺんに表情がほぐれた。母親の目の表情と言葉の音色で何を言われたかを感じ取っています。この母と子のコミュニケーションこそ福祉の原点であると思いました。

### 日常生活

#### 1. 一人一人の症状にあった生活のリズム

(1)食 事：食事は、ムコ多糖症だからといって特別なことはありません。バランスのとれた食事をとることが大切です。

(2)睡 眠：睡眠でどうしても問題になるのは、舌が大きく、その上、上気道が狭いので、睡眠時に大きないびきをかいたり、無呼吸を起こすことです。ムコ多糖症の子どもがこのような症状を呈していたら必ず耳鼻科の先生に相談してください。上気道の閉塞を和らげてくれる処置があります。手術が必要な場合もあります。また中耳炎、難聴も起こすので、耳鼻科の先生と緊密に連絡を取ることが大切です。

ただ子ども、特にムコ多糖症の子の正確な聴力を調べるのは普通の耳鼻科の先生でも大変なので、出来れば子どもを専門にしている先生にかかってください。

(3)排泄・入浴：排泄・入浴に関しては特別のことはありません。いつも清潔にしているように気をつけて下さ

い。

## 2. コミュニケーション

ムコ多糖症の子どもでもやはり問題になるのは聴力の問題です。中耳炎を繰り返していると聴力もだんだん落ちてきます。先にも述べましたが、耳鼻科の先生とよく相談して下さい。そうすることによって、中耳炎の早期発見、適切な補聴器の選択などをしてもらえます。ただ、病気の性質上、知恵が遅れてくる場合もあります。以前は少し話していたのに、だんだん話せなくなる場合もあります。そのような場合、訓練施設は多くありますので、ぜひ小児科の先生に相談してみてください。

## 3. 学校生活

ムコ多糖症でも、知恵の遅れがある場合と無い場合があります。無い場合は普通学校にいて問題ありません。ただ心臓に負担のかかる体育等を普通の児童と同じ内容をやるのは無理があります。よく主治医や学校の先生に相談してください。ただムコ多糖症はそれほど多い病気ではないので、学校の先生も良くわからない場合があります。主治医の先生に、学校の先生宛に手紙を書いて貰うなり直接話してもらおうといいと思います。心臓や耳のことなど身体的な問題を、学校の先生に良く理解して貰うようにする事が大切です。

知的障害のある場合は、特殊学級になると思います。そこでもやはり、身体的な問題を学校の先生に良く理解して貰うようにする事が大切です。集団生活では風邪をひきやすいので、インフルエンザ等の流行する時は気をつけましょう。予防接種なども主治医の先生と相談して、積極的に受けるようにして下さい。

学校生活を送る上では、どんな病気でもそうですが、ご両親と先生が病気の事を理解することが大切です。ただ、ムコ多糖症の場合少しわかりにくい部分もありますので、主治医の先生、学校の先生、ご両親が緊密に連絡をとりあうことが大切です。

### 「保護者からの手紙——日常生活」

桜井美和子

私の息子は1984年生まれで2型(ハンター)で現在養護学校に通学しています。精薄の養護学校なので主に知的障害の人がほとんどです。

家庭生活、学校生活の中でのリズム、特に体調を整えるのは大変です。風邪をひきやすい、下痢をしやすい、睡眠障害、体温調節とさまざまな症状がだんだん出てきます。

基本的な生活習慣は周りの人が整える、そして子どもに良かれと思うことは何でもやってみる、その中から自分の子どもに合ったリズムを整えて行くことが大切です。

例えば、風邪をひきにくくするには皮膚鍛錬、プール、バランスの取れた食事、鼻水、咳などが出たら早めに対処する、そして重くしない。また、体を動かす、小さいうちはよく動きますが年齢とともに拘縮が進んだりして、歩行なども思うようにならなくなります。そうなる前にストレッチ、リハビリ等をすると思います。最初は親も子どもも馴れないので大変ですが、やっていくうちに体の硬さもだんだん取れ、気持ちの上でも親子のコミュニケーションも取れ、関節の拘縮はある程度進行が遅れるようです。

病気が進むにしたがって家で過ごすことも増えると思います。通院のみが外出になることもあるでしょう、そんな時子ども達にとって通院途中の景色、そして病院で会う人々の話し声などが、大事な刺激になります。そして心の成長にも大きな役割を占めると思います。決して外界との接触を閉ざさないことです。

また、年齢とともにいろいろな症状が出てくると、本人が一番辛く、そして周りの人々は、どんなケアが必要かと考えると思います。そういう時、本人が楽なケア、負担がないケアが良いと思います。

親だけでは大変なときもあると思います。ムコ多糖症、この病気を周りの人々に分かってもらい協力を求めるのも一案だし、自分だけが大変と思ってケアをしていると長続きはしません。しかし、日々生活していく中で困っていること、悩みもたくさんあります。臍帯血移植、酵素補充療法、骨髄移植、遺伝子治療と医学は日進月歩です。でもムコ多糖症の子ども全員に出来るわけではありません。それらの治療法に耐えられる子どもも全てではありません。今、親も子どもも願う治療法、それはどの進行状態にも合う治療法、薬が出来るのを望んでいます。

### 家庭生活

家庭生活は、●体調の維持と管理の場であり、●家族との語りによってコミュニケーションが育つ場であり

、●家族とでかけることによって社会性が育まれる場です。

子どもの運動を制限するのは、関節の拘縮、骨の変形、呼吸機能、精神発達遅滞などの症状です。ここではこれらの症状に対する家庭生活での取り組みについて、いかにしてより良い生活のリズムを作り出すか、そのポイントを上げてみます。

### 1. 体調について

体重を増やさない(動きに対する負担を軽くする、体にかかる重心の負担を軽くする)。歩くことは最も大切なこと

出来る限り風邪をひかせないように、ひいても軽く済むようにする。中耳炎など合併症を起こしても慢性化させないように。

姿勢の崩れを防止するためのリハビリ。

体温調節と水分補給(体温の調節がうまくできず、汗を充分にかくことが出来ないので、手足を良く温めたり、水分を十分に補給する。衣服や室温に注意する)。

きちんとした休息をとる。無理して疲れすぎはいけません。

遊びは最も良い全身運動になる、リハビリだけでは柔らかくできない。

十分な睡眠、散歩をすとか、公園で遊ぶとか出来る限り十分に体を動かすこと。

緊急時のために日頃からホームドクターとよく連絡を取っておく。

### 2. 取り組み方

毎日続けること。

無理をさせてはいけない、生まれながらの制約がある。

出来ることは自分でさせる。どんな小さなことでも自分ですることが大切。

その子の良さをわかってあげる、その子なりの良さが必ずどこかにある。

笑顔は人から可愛がられる、人が周りに寄ってくる、多くの刺激が生まれる。

リハビリと併せ、むしろそれ以上に生活の中に安定した動きを作り出していくこと(例えば時間排泄など)。

散歩に出たり、プールにいたり、買い物に行ったりして経験不足を補い、生活にメリハリをつける。

よく話しかけてあげる。

### 3. まとめ

心のケアよりも、それ以上に体調面が良いことがまず基本です。体が元気なら全体補える。学校や病院や地域の人々と連携してその子に合ったより良い生活のリズムを整えてあげることが大切です。

## 「太一郎のこと」

猪手潤子

ムコ多糖症サンフィリポA型。そう判定された時、太一郎は16歳、肢体不自由児養護学校の高等部の1年でした。12歳までは知的障害児として、その後、肢体との重複障害児として過ごしてきた中で、病名は分からないなりに、すでに治療は難しいであろう事や、進行して行くであろう事は分かっていたので覚悟はしていましたが、やはり文献等で息子の将来を予測するのは悲しい事でした。

歩く事ができなくなり、手も使えなくなり、言葉も出なくなり、曲がりなりにもできていた事がどんどんできなくなっていくのを見るにつけ、「なぜ」、「どうすれば」、親としてできる事はなかったのか、という問いへの答えにはなったものの、現在この型の治療法はなし、つまりは進行も止められない事ははっきりしてしまったのは無念としか言い様がありませんでした。今はその時その時での対症療法的な事しかできず、発作が起きればそれを抑える薬を、足の変形が進めば補装靴で対応・・・。

何よりも困るのは、意思の疎通が難しく、体調の変化等、表情や動きの中から読みとらねばならず、十分な観察が必要な事です。体温調節に水分補給、薬との兼ね合いも難しいもので苦労しています。今までは、何とか良くなる事を目指しての訓練等をしていましたが、現在は日常を、いかに健康で楽しくアクティブに過ごせるかに重点をおいて考えています。

まずは快眠・快便・快食を目指し、規則正しい生活を心掛けています。が、これがなかなか難しく、昼・夜逆転してしまったり、頑固な便秘に悩まされたりと大変なのです。ともかく日常の中で残された機能をなるべく使う事で、少しでも進行を遅らせたいと考えています。そして車椅子であっても、太一郎の生活が、豊かで多くの

人々とふれあえ楽しいものであるように、学校以外にも地域での「遊ぶ会」や、参加できそうなイベントにはほとんど出ていきたいと思っています。また健康管理の意味でも、週1～2回の訪問看護をお願いしており、一緒に訓練をしたり様子を看てもらい精神的にも助かっています。

不安がないわけではありませんが、現状ではどうにもならないのであれば、開き直ってその時々を充実して過ごせるよう願うまでです。そして少しでも長く元気でいられるように……。

## MPSの子どもは普段どんなことで悩まされているか？

### 1. 風邪をひきやすい

風邪とはウイルス感染によって生じる発熱、咳、鼻水などを主症状とする症候群の総称である。これらの症状のため食事が取れなかったり、不機嫌になったり、睡眠不足になったりする。ムコ多糖症の子どもたちは痰を出しにくかったり、心不全があるため気管支炎や肺炎などを起こしやすいので注意が必要である。3日間以上続く発熱や咳の遷延、呼吸困難等を認めたら医師への受診したほうが良いでしょう。

### 2. 中耳炎の繰り返し

中耳炎はノドの細菌感染の炎症が、ノドと中耳をつなぐ耳管を伝わり中耳に及んだため起こる急性中耳炎と、耳管の機能が悪いため、中耳の分泌物がうまく排出されないため粘液が中耳に貯留して起こる滲出性中耳炎があります。前者は発熱、耳痛、耳漏などで気づかれることが多いのですが、後者は無症状で耳鏡による診察で気づかれることが多くみられます。どちらも反復すると聴力障害を生じるので、専門医の指導を受ける必要があります。ムコ多糖体症の子どもたちではムコ多糖体が扁桃、アデノイドなどに蓄積するために中耳炎を起こしやすいです。

### 3. 下痢、便秘

下痢はウイルス性あるいは細菌性の胃腸炎によって生じることが多くみられます。どちらも嘔吐、下痢によって水分が失われることによって生じる脱水症に注意します。元気がなくなったり、尿量が減ってきたら点滴等の処置が必要です。

便秘の原因としてムコ多糖体症の子どもうち、けいれんを抑えるため抗けいれん剤を飲んでいる子どもたちに多くみられます。これは抗けいれん剤が腸管の動きを抑制するためです。お腹がはって苦しかったり、重症になると腸閉塞になります。便秘のため食事量がおちたり嘔吐したりするようなら専門医を受診し緩下剤などの処置を必要とします。

### 4. 痰がつまりやすい

ムコ多糖体症の子どもたちは心臓の機能が悪いことから、肺に血液がうっ滞するため非常に分泌物が多くなります。まして風邪、気管支炎、肺炎など併発すればなおさらです。そして気道系へのムコ多糖体の蓄積があるため気道が狭くなっているため、分泌物(痰等)が出しにくく、このようなことをふまえて普段から痰の排出法に熟知しておく必要があるし、水分を十分にとらせたり加湿をして痰が柔らかくなる状態にしてあげることは重要です。

### 5. 睡眠障害、無呼吸

ムコ多糖体症の子どもたちでは、巨舌、扁桃肥大等のため息が吸いにくく、特に仰向けになると舌が沈下するため気道の閉塞を起こし無呼吸となりやすく、これらが睡眠中に頻発することに加え、気道狭窄のためイビキがひどいことなどが睡眠障害を誘発します。耳鼻科の先生に無呼吸の状態や気道狭窄の程度を評価してもらい適切な処置をとる必要があります。場合によっては気管切開という手術が必要な場合があります。

### 6. 骨の痛み、関節拘縮

ムコ多糖体症の子どもたちでは、関節包、骨幹端へのムコ多糖体が蓄積します。このため関節が動きにくくなることを拘縮といいます。整形外科医、リハビリの先生に相談して関節をリラックスさせる方法について相談すると良いでしょう。この拘縮により不自然な体位、歩行パターンを持続してとることにより負担が骨にかかるので骨痛を生じます。鎮痛剤の処置なども含め整形外科医に相談したほうが良いでしょう。

「私の体験を少し書いてみたいと思います」

原 順子

この病気は特有の体つきもあり、初めて会った人やご近所の方から「どうしたの?」「何の病気?」と聞かれても簡単には答にくくなかなか分かってもらえません。ごく分かりやすく言うと「健康な人には溜まらない老廃物が体のいたるところに溜まり、次第に動きが不自由になっていく進行性の病気です」、と説明していました。

最近に通所していた施設の“朋はみんなの青春ステージ”という本が出版されていて、重症心身障害者の地域生活が書かれているなかに息子の病気と障害のことも出ているので、この本を妹の家庭訪問に来た先生や、初めてのお客様にお貸ししたり差し上げたりしています。しばらくたって手紙や電話を下さいます。妹の先生はその施設を仲間の先生と見学したいといっただけで来られました。生まれた時から同じ地域に育つと、ご近所の方は何となく経過を見てきて「小さいときは元気に歩いていてお話しもしていたのに」と、暗黙のうちに分かってくれて、暖かく見守ってくれていたのだと思います。

元気な頃はご近所の子供達とよく外で遊び、地域の幼稚園、小学校へ通わせました。車椅子生活になっても外出が好きだから散歩に出かける等して、地域社会に参加させている積もりでした。障害を持っている子に慣れてもらい、周囲の人に理解してもらう事は必要であると考えていました。

\*

3歳の時にハンター症と診断されて、26歳で亡くなるまで色々な専門機関といわれるところに関わって来ました。治療法が無く、だんだん悪くなるのを見ていくのは、親にとって耐え難い苦しみであり、進行を少しでも食い止めたいとするのは当り前のことです。

それならどうしてあげたらいいのかわかりたくて、児童相談所や福祉事務所、教育相談等に行きます。専門であっても病気の事は症例が少なく分からず、毎回何度も何度も同じことを聞かれ、IQ検査や障害の程度を調べることが多く、親が実際に知りたい医療ケアや日常介護については、結局15歳位までは何処でも教えてもらえませんでした。そのことで親が自信を無くし精神的に不安定になっても、サポートしてくれる機関はなかったと思います。

\*

中学から進んだ養護学校も、生まれたときから重い障害を持ちながらも、少しずつ発達していくみんなとは逆の経過をたどり、どんどん厳しくなってきます。ゼーゼーする呼吸を聞いて、容姿を見て、学校のリハビリの校医から「骨が折れやすいから気をつけて」と言われれば指導する先生も不安で、どう扱っていいのか分からなかったと思います。

親は経験的に、多少の訓練は大丈夫であると思っても、学校では慎重にならざるをえなかったのでしょう。家庭ではキャンプに行ったり、車で遠出するのに、修学旅行はドクターストップがかけられ行けません。病気のことを分かり易く説明したガイドブックがあれば良かったのにとと思います。

\*

病院は3歳から県立こども医療センターにかかり、対症療法として、扁桃腺、アデノイドの手術、血しょう輸血、気管切開等を受けました。発症の仕方に個人差があり、手探りの部分が多かったと思いますが、内科、耳鼻科、歯科、循環器、遺伝科等と横のつながりを持って最善の治療してもらったと思っています。小さいときからの主治医が「お母さんと一緒に頑張ろう」と言った言葉が頭に残り忘れられません。

歩けなくなり転倒するようになったときに、整形外科に行ったことがありました。色々相談する積もりでしたが、「脳からきているからしかたがないね～」と言われ、当時はよく使用されていたバギーを渡されたときは、主人も私も驚いて「これでは姿勢が悪くなり長時間はきつい」と断り、身体に合うリクライニングする車椅子に変えてもらいました。医者の中には「重い病気を持っている障害者に、積極的に治療してもしょうがない」と考えている、親から見れば無理解な医者もいて、話し合いにはなりません。それでもたいいの医者は私たち親子の前に次々と襲ってくる病状に対して真剣に考えてくれ、「何とかなる、何か方法はある」と診てくれました。

インフォームド・コンセント(説明と同意)という言葉をよく聞きますが、私たちはよく話し合い、納得して色々なことを決めてきました。本人に代わり重要な決断を親がしなければならない時、例えばリスクを伴う手術の時は悩みます。そんな時、医者「もし先生のお子さんだったらどうしますか?」と尋ねた事もありました。

\*

成人式まで難しいねといわれ、何度も大きな山場を乗り越えて26歳まで生きてくれた息子を思うと、親が生きていて欲しいという願いに一生懸命答えてくれたのだと思います。中学を卒業して“朋”という重症心身障害者の施設に通所してから、職員や看護婦さん、同じ仲間のお母さん方から、医療やケアや、日常介護の事等を随分

と教えてもらいました。

初めに書いた“朋はみんなの青春のステージ”という本の中に「どんなに小さい力でも、その人が持っている力を精一杯発揮して生きる事こそ価値がある。どんなに障害が重くても、その人なりに役わりがある」と書かれています。

最後の1年は息子も私たちも大変でしたが、「朝起きて、今日も1日頑張ろう」と、1日1日を大切に生きた日々は、親子で輝いていたと思います。

## 子どもへの接し方

### 1. 介護上の注意点

子どもたちは、うまく自分の意思表示ができなかったり、少し不器用で思いどおりに行動ができなかったり、体力がなく、健康を保持していく力が弱かったりします。健康的な生活が送れるよう以下のことに配慮しながら接してあげてください。

#### (1)できる限り風邪を引かせないように

風邪をひくとすぐに状態が悪くなります。日頃から基礎体力をつけ、風邪の予防に心がけることが大切です。手洗いやうがいなどは習慣的に行えるようにします。手の先が拘縮ぎみのときや、自由に洗えないときは介助をしてあげます。うがいもできないときは、お口をすすぐだけでもよいでしょう。鼻づまりで口呼吸することが多いので、湿度を保つなどの環境に注意します。鼻水も出やすいのですが、自力で鼻をかむことが難しいことがあります。そのような時は介助してあげます。

体調が崩れると風邪はひきやすくなります。子どもの日々のリズムを大切に、無理をさせないようにします。しかし、行動範囲も広げながら抵抗力もつけていきましょう。

#### (2)体重の管理

肥満傾向になりがちです。太りすぎは行動が鈍くなり、それによって体重が増える悪循環を起こします。心肥大などがあるとさらに体に負担をかけることになります。定期的に体重を測りながら、適正な体重を維持できるようにします。

食べ物の制限はありません。体力を付けるためにも栄養のバランスを考え、蛋白質やビタミン類が多く摂取できるようにします。食べることが好きな子どもは、量も多くなってしまいます。あらかじめ必要な量を取り分けてあげるようにしましょう。

食べ物とはあまり関係なく、下痢や便秘を起こしやすいです。胃腸の状態に合わせた食べ物の選択も大事です。できるだけ消化のよいものを、またよく噛む習慣をつけるように介助しましょう。

体重を適正に維持していくには、適度な運動も必要です。動きが鈍くとも全身を使って体を動かすことはよいことです。遊びなどを取り入れながら楽しく行くと子どもも喜びます。

#### (3)よく体を動かしてあげる

感染や肥満、関節の運動制限の予防に、体をできるだけ動かしてあげることが大切です。しかし、手足の関節の運動制限や骨の痛みのために動かしにくくなっています。無理に動かすのではなく、子どもの動きを助けるような働きかけをしていきます。運動として動かすことより、日常の動作の中に、いろいろな動きを取り入れて自然に体が動くようにするほうが無理がありません。衣服の着替えや靴を履く動作も役に立ちます。お散歩はとて良い刺激となるでしょう。

また、骨の変形や関節拘縮の予防のために、子どもの運動能力に応じたりハビリテーションプログラムを作って実施することも良い方法です。できるだけ良肢位や良い姿勢を保つように心がけます。

#### (4)拘縮がほぐれて動きがスムーズになるのに時間がかかる

関節や手足の拘縮のため動きが鈍くなり、一つ一つの動作に時間がかかります。まず、拘縮している関節や手足をマッサージしてあげ、ゆっくり動かしていくようにします。大きい動作から動かし、徐々に細かい動作に移るようにするとよいでしょう。手先は柔らかいスポンジなどを握らせて、自力で動かせるように介助してあげます。あせらずに接していくことが大切です。

#### (5)一年を通して体調の波がある

子どもたちは、ちょっとしたことで体調を崩しやすく、一定の健康状態を保つことは難しいです。まだお子さまのことを十分に知らないときは、まず、体調を崩しやすいことを分かって、どのようなときに体調がよ

く、どのようなときに体調を崩しやすいのか、その子の様子を知ることが大切です。ご両親や家族の方から、あらかじめ聞いておくと接しやすと思います。

また体調を崩した時、どのように子どもが変化するかなども知っておくと、子どもの様子を観察していく手がかかりとなります。体調を崩したときは、決して無理することなく、子どもがリラックスできる環境を整えてあげましょう。

#### (6)低身長や体の動きの制限からくるストレス

知的障害のない子どもたちは大きくなってくると、身長が伸びなくなったことや、思うように行動できないこと、また子どもが持っているさまざまな障害にストレスを感じるようになります。

自分の状態を受け入れていくには時間がかかります。子どもの思いを、時間をかけ十分に聞いてあげることが大切です。そして、できないことよりできること、優れているところを発見し、それを伸ばすようにしていくようにしましょう。その発見が少しでも早いほうが、子どもに与えるストレスは少ないかもしれません。

#### 「保護者からの手紙——子どもへの接し方」

桜井美和子

私の息子は1984年生まれで2型(ハンター)です。生まれたときは体重4,100g身長55と大きく育てやすかったです。病気とわかったのは4歳半で、それまでの成長はそれほど気にすることはなかったと思いますが、風邪はひきやすかったです。

色々なことに興味を示し、私たちも息子の成長を喜んでいました。しかし多動で乱暴とまで言われたことがありました。例えば朝起きて自分の絵本などが積み上げられていると両手で放り投げたり、おもちゃを投げつけたりのことがあります。しかしそのようなことは男の子だし、どの子もやっていることだと思っていました。言葉の遅れも小さい頃は目立たず、よその赤ちゃんを見ると「赤ちゃんかわいいね」と言って頬ずりするなど情緒面でも豊かさがありました。

息子が15歳になるまでには色々な人とのかかわりがありました。児童相談所、通園施設、療育機関、医師、小中学校の先生、その方々に病気を分かってもらい、どのように接してもらうかが一番の問題でした。ムコ多糖症、親でも初めて聞く病気、医学書を見る葛藤の日々が続きました。そんな中で、私たち親が病気のことを理解し、そして周囲の人々に分かってもらい、子どもが思っていることとして欲しいこと等、親が周囲の人々に伝えていく事、それしかないことに気がつきました。でも病気だからといって、決して特別視はして欲しくないとも思いました。子どもは子どもの中で成長するそう思いました。

年齢とともに関節の拘縮、低身長、体型、顔つきなどにムコ多糖症の症状が顕著になってきます。本人は知的な遅れがあるので分かりませんが無い人もいます。息子自身の悩み、思いもあると思います。進行する病気のゆえに自分の言いたいことが伝わらない、思うように体が動かない、何でも食べられなくなる、さまざまな症状が出てきます。

子どもに代わって私たち親が代弁しなくてはなりません。そんな時、息子の内面的な思いも理解しなくてはなりません。顔の表情、目の動きなどです。これらのことは個人差があるので何歳でどうなるのかということとはわからないと思います。

だんだん受動的になります。遊びなども相手をしてもらい、友達の様子を見て喜んだりします。そんなときの笑顔はとてもステキです。

子どもに対して、関節の拘縮が進むと、体が自由に動かないので関節の可動域を超える動かし方をしない、股関節のつなぎめが弱いのでドスンと腰をおろせない、食べさせすぎない・・・、心臓への負担がかかることなどを周囲の人々が心がけて接するといと思います。

#### 子ども達はいろいろなことができます

##### 1. 子ども達はいろんなことができる

子ども達の指は曲がっています。膝も曲がっています。物をつかむことも、走ることも自分で思うようにはなりません。でも外見だけで何にもできないと決めつけないでください。障害の制約に悩まされながらも子ども達はいろんなことがしたいと願っています。子ども達はちょっと手をかして手伝ってあげれば、そしてちょっと

した自分の手や足になってくれる機会があれば多くのことが出来ます。ほんのちょっとしたことが自信になり子ども達は夢を叶えることが出来るのです。

子どもは毎日、毎日の努力の積み重ねによって多くのことを身に付けています。子どもたちは自分から動くのが苦手です。出来るだけ刺激を与えてこちらから動かしてやるように。機能がないではありません、それが滞ってマヒしてしまうのです。経験不足から子ども達は、自分から話すのが苦手です。こちらから話しかけてください。たとえうまく返事が出来なくても子ども達は待っています。

2. 関節の拘縮や骨の変形があるので無理な動かしかたをしてはいけません。骨は強いが関節のつなぎめは弱いく、特に手首や肩、股関節、足首など。

よく動かすこと、拘縮がほぐれて動きになるのに時間がかかる。

多くの刺激を与える、社会性を閉ざさない。

障害は障害として人間として対等に接してほしい

知的に障害がある子は動作を通して覚え、体で身に付けていく

いろいろな目に見えない障害に苦しめられ人知れず悩んでいる

出来ないからとがんばらせる前に、出来ない原因を正しく知ること。

子どもたちはいろいろ出来る

出かける、	散歩、ハイキング、キャンプ、ドライブ、レストラン、公園、
食事、	ナイフやホークも持てるスプーンや箸も
身の回りのこと、	服を着ること、ズボンをはく、ボタンをかける、靴下をはく
運動、	走る、マット運動、平均台、輪投げ、プール、自転車に乗る
楽しむ、	テレビ、ビデオ、音楽を聞く、絵を描く、歌う勉強、字を書く、
本を読む、	
話す	

もちろん子どもによって出来ることはいろいろと違います。

↓ 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

ムコ多糖症理解のために