

るを得ない。経済的コストの面からも問題が大きい。

第二の途は、医療スタッフや家族による対応に限定せず、担い手を、家族から「家族圏」の人々に拡げていくことである。現実には、家族や看護婦のみでは対応できずボランティアが口腔や気管切開からの吸引を行うことにより家庭生活が維持できている児童など、家族圏の人々がこのような役割も担うことで地域家庭療育が維持されている例もある。社会経済的コストでの利点だけでなく、対応の拡がり、発展性などを考えても、担任教員、通園施設職員、ボランティア等、その児童に日常的のかかわる「家族圏」の人々も、弊害のない範囲で在宅医療の担い手になれるようにしていくことが、今後の在り方として追求されていくべきであろう。

(2)「教育・学校」の課題

二つのポイントがある。

(a)教育上のスペシャルニードの一つとしての医療的ケア

多様化している子どもの多様な教育的ニーズにどのように対応していくのかということが、学校教育全体の現在の課題となっている。医療的ケアも、そのような多様なニーズ、子どもの「スペシャルニード」の一つである。学校スタッフが、多様なスペシャルニードに対応するための意識を持ち、そのための力をつけていく、その一つの課題として、医療的対応、医療的ケアを位置付ける必要がある。

(b)学齢期の「福祉の場」でもあるものとしての、学校の社会的意味・役割

障害児のライフサイクルの中で、学校は「教育の場」であるとともに、学齢期の「福祉の場」でもある。社会的にそのような役割を担っていることが、学校の外からも、学校内においても、より強く確認されていくことが、課題である。医療的ケアが、学校においては、家族の負担によってではなく実施されるべきことは、このような文脈からも、必然的なものとしてとらえられる。

(3)「福祉」の課題

学校に限らず、学齢前および高校卒業後の通所施設においても、医療的ケアへの対応が大きく問題になっている。老人福祉においても、医療的ケアを要するケースは、ショートステイなどの福祉サービスを受ける幅が著しく狭くなる。福祉の場で増大する医療的対応のニードにどう対応していくのか、福祉と医療が重なり合う部分を誰がどう担っていくかという課題を、現実即して検討していく必要がある。

2. かかわる人々(スタッフ、各専門職種)の課題

学校教育における医療的ケアへの望ましい対応のためには、システムや体制をどうすべきかかという検討とともに、それを担うスタッフの意識、在り方、研修、養成についての検討も並行して進める必要がある。

(1)看護婦

(a)配置と、その充実

学校において医療的ケアは教員によってなされつつある場合が多いが、グレードの高いケアは看護婦によって施行されることが望ましい。平常の健康管理、グレードの高い医療的ケアの実施、一般教員への指導等のために、看護婦が養護学校に常駐すること、必要な数の配置がされることが必要である。

(b)医療的ケアを学校等で行う場合の位置付け

学校や通所施設において、看護婦が医療的対応を行う場合、次のポイントが明確にされていく必要がある。

<「医療機関において医師と共に(医師のもとで働く)」のではなく、また、「保険診療制度の訪問看護のように保険診療制度の枠内に位置付けられている」のでもない場合に、看護婦はいわゆる「医療行為」(医療的ケア)を、どこまで、どのようにして、行えるか>

現行法(保健婦助産婦看護婦、第37条)においても、応急対応として看護婦保健婦が吸引等の行為を行うことは認められている。応急的ではない場合、医師の指示により行うとされているが、これが、どのような枠組みのもとにおいてである

かが明確でない。そのため、学校や通所施設に看護婦が配置されている場合でも、「ここは医療機関ではないので」という理由から、看護婦が医療的ケアをおこなうことが制限禁止されていることが、殆どである。

東京都の重症心身障害児訪問看護事業においては、東京都から派遣される看護婦が、主治医の指示書によるという条件で、家庭で医療的ケアを行っている。主治医の指示書発行の依頼は、衛生局長名により、事業の総合責任は東京都が負っている。このように、医療機関の外の場で、また、保険診療の枠の外で、福祉サービスの一環として、看護婦が医療的ケアを行っているという点で、この事業は先進的な意味を持つ。(この場合の条件は、主治医の明確な指示であり、また、責任は看護婦個人が負うのではなく都が負っている。)

このような、看護婦の活動の位置付けと、それがどのような条件でおこなわれるべきかを、関係者で検討確認していくことが基本的な課題である。

(c)役割の発展、コミュニティーナース

これは、上記のグローバルな課題との関連での、看護婦の、地域療育における今後の役割にもかかわる課題である。直接の診療介助、看護や、健康管理だけではない、地域生活の場において、医療的ケアを実施するとともに、家族圏の人々を、指導・管理していくキー・パーソンとしての看護婦の役割の発展が必要である。その在り方として、地域看護婦コミュニティーナースを配置し、看護婦配置の困難な学校や通所などにかかわれるようにする、すなわち教育や福祉の場における医療的ニーズに対応するという方向もあり得るであろう。

(2)養護教諭

肢体不自由養護学校においては、養護教諭として看護婦資格を持つ人を配置していくことが望ましい。一方、看護婦資格がなくても、熱意と実践、研修などにより、看護婦以上に対応できている養護教諭も存在する。このように、熱意と力のある養護教諭を、看護婦資格がないという理由だけ

で排除することは避けるべきである。看護婦資格がない養護教諭であっても、研修や実績により、看護婦と同質の活動や位置付けができるような、バックアップや制度が必要である。

(3)一般教員

(a)基本的課題—教師の「専門性」と医療的ケア

一般教員が医療的ケアを実施している例が増加しているが、その場合の基本的な課題は、本来教育職である教員が、本来医療職が行うべき医療的ケアを行うことは、教師の専門性から外れたことである、本来は教員が行うべきことではないのではないか、という基本的な考え方の問題である。これは、医療的ケアの意義から考察する必要がある。医療的ケアが家族以外のスタッフにより行われることは、医療的意義、福祉的意義、教育的意義の三点にまとめられる。

＜医療的意義＞医療的ケアが必要に応じて(時間的・内容的にも)受けられることにより生徒の健康が維持できる。例えば、経管での注入により、充分な量の水分や栄養が摂取できるようになり、誤嚥による事故や体調の悪化(誤嚥性肺炎、喘息等)を防ぐことができる。薬も注入によりしっかり投与できることにより緊張の悪化、痙攣の悪化が予防できる。痰の吸引や経鼻エアウェイの挿入により、呼吸状態の改善、体力的負担の軽減、胃食道逆流等の予防軽減などが得られる。

＜福祉的意義＞母親、家族の負担が軽減される。前記のように、障害児のライフサイクルの中で、学校は教育の場であるとともに学齢期の福祉の場でもあるという学校の社会的役割を踏まえれば、障害児の家族支援の一環としてのこの意義も積極的に評価されるべきである。家族の中で、兄弟姉妹の負担(精神的負担)も大きい場合があり、母親が医療的ケアのために毎日学校に同行することによる兄弟姉妹への負担も、家族支援を考える場合に忘れてはならない。

＜教育的意義＞医療的ケアが学校で行われることにより、欠席が少なくなる、元気な状態での授業が維持できるなど、時間的、身体的に教育条件が改善するという、二次的な教育的意義に加

えて、より本質的な教育的意義が把握されてきていることが、学校での実践報告を通して確認される。すなわち、日常的にかかわっている教員や学校看護婦が医療的ケアを実施することを通して、生徒の状態がより深く理解・把握される、生徒との関係が深まる、それを通してよりの確で連続的な教育的かかわりが可能になり、教育内容が深められるという、教育的意義が確認されてきている。母親が学校でも常に待機している必要がなくなったことにより、母親への心理的依存が減り自立心が発達した例も報告されている。母親と教員の信頼関係の改善、問題点の把握やかかわり方についての母親と教員の共通認識の促進などの意義も報告されている。

このような意義が実践の中で確認されるに伴い、学校での教員による医療的ケア実施が、親や看護婦の行うべきことの単なる「肩代わり」と考えるのではなく、教員の主体的な教育行為の一つとしてとらえる方向が、育ってきている。これは、障害児教育にかかわる教員の役割の発展であり、新たな「専門性」でもある。このような方向性につき、関係者で認識や議論を深めていくことが必要である。

(b) 教員の研修・養成の在り方。対応できる教員の確保

現職の教員が医療的ケアを安全に確実に実施できるための条件は、研修が適切に行われることである。特殊教育教員の養成の段階で、医療的な知識、医療的ケアの実際についての知識も得られるような教育プログラムも必要となろう。高度の専門性が要求される障害児教育において、熱意と力を持った教員が継続性を持ちながら生徒にかかわれるような、教員の確保の体制が必要であり、画一的な教員異動は再検討されるべきであろう。

(4) 医師

基本姿勢、意識：障害児医療において病院や診療所での診療のみでは医師としての責任を十分に果たすことはできないという、基本的状況があるが、医療的ケアに関連する問題においても、この

ことは強調される必要があり、生活の場における医療のかかわる問題にどう関与していくのか、個人レベルで、グループとして、また学会レベルでも、積極的に検討される必要がある。

技量・人材：呼吸障害、摂食障害、姿勢管理等の、生活現場・学校での具体的な問題に、医師として適切に対処指導できるような「障害児医療」の技量をどのように高めていくのかが、課題である。医師対象の障害児医療講習会（心身障害児総合医療療育センターで北住が主宰して開催している）の充実化、医師も対象としたテキストの作成等、本研究班員が既に行っている活動の充実も含め、進められる必要がある。このような努力とともに、校医、指導医などとしてかかわれる医師の人材を確保し、育てていく必要がある。

体制：養護学校の校医の在り方、指導医の在り方につき、検討される必要がある。

3. 具体的な研究検討課題

このテーマにかかわる、今後の調査研究の課題として、以下のようなものがあげられる。

(1) 既に学校で教員によって実施されている中での、実際的な問題点の把握

技術的問題—研修方法、実際の手技での問題等

教員の意識、考え方についての検討、

(2) 養護教諭、学校看護婦の在り方や活動内容についての検討

現状と問題点、養護教諭と看護婦の役割分担

(3) 肢体不自由養護学校以外での実施の状況とその問題点の把握

病弱養護学校、知的障害養護学校、普通学校

(4) 訪問看護婦、巡回看護婦による対応の問題点の把握

(5) 地域医療・地域保健システム（保健所等）との関連付けの検討

(6) ガイドラインの作成

関係者からは、一般教員がおこなって良いケア、家族、看護婦が行うべきケアなど具体的なガイド

ラインを求める声大きい。同種のケアであっても、それぞれの子ども状態により、また、ケアの実質的内容により、望ましい実施者は、かなり異なる。現状に即した詳細なガイドラインを、実践経験を踏まえて作成していく必要がある。

(7)マニュアル集の作成

単純なようなケアであっても、具体的には細か配慮や対応が必要な場合がかなりあることが、学校での実際の経験の中から再認識されている。実際の経験や問題点を踏まえた、詳細なマニュアルを作成していくことが必要である。このようなマニュアルは、学校だけでなく、家庭や、施設・病院でのケアにとっても有用なものとなる。

4. 次年度研究計画

(1)医療的ケア実施を実際に担当している一般教員への調査

具体的問題点、感想、基本的課題への意見等、「実際の経験を踏まえての個人としての具体的なかつ率直な意見提案、実践事例報告」を、集積する

アンケート調査

会合を開いての討議(東京、横浜、大阪等の地区毎に) 実践事例報告のまとめ

(2)医療的ケア実施に実際に携わっている保健室スタッフ(養護教諭、看護婦)への調査

一般教員と同様に、アンケート調査と、地区毎の会合での討議

(3)学校における医療的ケアの指導研修に携わっている医師の、「経験を踏まえての意見」の集積

アンケート調査、および、地区毎に会合を開いての、討議

(4)訪問看護婦による対応(宮城、尼崎、千葉の一部等)を行っている学校、地域での問題を、アンケートあるいは聞き取り調査で行う

平成11度は、このような調査研究を行うが、その際、以下の点をポイントに置きたい。

・単なる数の把握や問題点の羅列に終わるのではなく、実践を踏まえた質的な問題点の把握と、具体的方針につながる意見、実践例の集約を計

る

・できる限り、全国肢体不自由養護学校長会との共同調査で行う

・文部省との連絡を密に行いながら進め、文部省の「特殊教育における福祉・医療との連携に関する実践研究」と相補的な成果が得られるような研究にしてい

厚生科学研究補助金（子ども家庭総合研究事業）

分担研究報告書

小児の運動性疾患の介護等に関する研究

分担研究者 二瓶健次 国立小児病院神経科
研究協力者 栗屋 豊、聖母病院小児科
君塚 葵 心身障害児総合医療療育センター
池田正一 神奈川県立こども医療センター歯科
三宅捷太 横浜市保土ヶ谷保健所
小林信秋 難病のこども支援全国ネットワーク

見出し語：ガイドライン、運動性疾患、難病、介護、先天性無痛無汗症、骨形成不全症、障害児保育

研究要旨：（目的）特殊な臨床症状をもつ運動性疾患で従来の方法では適応できない介護、生活援助についてその疾患にあった介護のガイドラインを作成すること、ならびにそれらのガイドラインがどのように作成されるべきかについて明らかにすることを目的とした。（方法と結果）特異な介護を必要とされるミトコンドリア脳筋症、先天性無痛無汗症、骨形成不全症、ムコ多糖症などが今回の対象とされた。ミトコンドリア脳筋症では生活指導として病期の分類、その時期に必要な生活指導について検討した。先天性無痛無汗症については早期に現れる足部の骨障害を保護することにより、その後に行進する他の骨、関節の障害を予防することが可能であり、予防的装具の重要性を指摘した。口腔内の咬傷予防のための保護プレートの長期装着とその合併症について検討されたが、保護プレートは有用である。

また、全国の親の会への調査により、多くの親の会で介護や生活指導、教育現場でのガイドラインを必要としていることが明らかになった。障害児保育の実態についての横浜市の309施設について調査が行われたが、70%に障害児を受け入れており、児、親ともに効用があったとしている。保育園での生活指導のためのガイドラインが求められていた。

（作成物）1、ムコ多糖症のガイドライン「ムコ多糖症の理解のために」、2、「先天性無痛無汗症の歯科的ガイドライン」の英文版（ホームページ掲載用）

A、研究目的

小児の運動性疾患には、中枢性疾患、筋肉疾患、脊髄疾患、末梢神経疾患、骨疾患など様々な原因で起こり、その原因によって現れる症状は異なり、介護の方法も異なる。しかし、従来は運動疾患として脳性麻痺、筋ジストロフィーなど数の多い疾患を中心に介護法が研究されてきた。しかし、最近では診断法の進歩により細かく診断されるようになり、それぞれの疾患に対応した介護が求められるようになってきた。われわれは、このような比較的まれな疾患も取り上げて、その中で特徴的な症状に対する介護法を検討し、広く運動性疾患全般にも応用することを目的とした。また、現在の症状のみならず、将来起こるであろう合併症を予防するための介護についても検討する。どのような介護のガイドラインが求められているかについても検討し、家族、学校、園、保健所、社会一般へのガイドライン、介護の手引きを作成する。

B、研究方法

- 1、運動性疾患の生活介護に関する研究
 - 1) 生活援助：運動性疾患とくにミトコンドリア脳筋症の生活援助について（国立小児病院神経科 二瓶健次）
 - 2) 排尿、排便に関する介護に向けて：先天性無痛無汗症の排尿、排便の実態について（聖母病院小児科 栗屋豊）
 - 3) 関節保護について：先天性無痛無汗症における関節保護、介護（心身障害児総合医療センター 君塚葵）
 - 4) 虚空内介護について：先天性無痛無汗症、骨形成不全症における歯科的介護（神奈川県立こども医療センター）
- 2、社会的援助に関する研究
 - 1) 簡易型伝度追う車イスの使用調査について（心身障害児総合医療療育センター 君塚葵）
 - 2) 障害保育から見た運動性疾患の介護マニュアルについて（横浜市保土ヶ谷保健所 三宅捷太）

厚生科学研究補助金（子ども家庭総合研究事業）

分担研究報告書

3) 親の会の調査と冊子の作成について（難病の子ども支援全国ネットワーク 小林信秋）

C. 研究結果と考察

1) 運動性疾患の介護に関しては、これまで脳性麻痺を中心にリハビリテーションの面からなされてきた。これらの手法が多く数の運動性疾患にも適応されてきた。一般的に運動の指導についてもできるだけ筋肉を使うことが薦められている。しかし、筋肉疾患のなかには、運動を制限する悲調がある疾患もあり、家庭や教育の現場で混乱を招くことがある。今回は最近注目されてきているミトコンドリア脳筋症について検討した。この中でMELASと呼ばれるミトコンドリア脳筋症はしばしば脳梗塞発作、高乳酸発作が起り生活を脅かしている。これまでの症例の臨床症状を解析し臨床的に4期に分類する試みを行った。この中で2, 3期で発作が多く、生活指導が重要である。発作の誘因を検討した結果、運動や、海水浴、入浴、精神的ストレスにより誘発されることが多く、生活上の制限が必要なことが示された。来年度にはこれらをさらに解析して適切な指針が作成されるであろう。

今後それぞれの疾患の適切な生活指導のためのガイドラインを作成する予定である。

2) 運動性疾患の児の生活の面で、排尿、排便は大きな問題で、これからはこの問題も取り上げていく方針である。排泄に関しては(1)排泄のコントロール(2)運動障害のための排泄行動の障害(3)排泄行為後の処理、などが問題として考えられる。今回は自律神経障害、感覚障害、知能障害をあわせてもつ先天性無痛無汗症の排泄コントロールについて検討された。7歳以上でも夜間遺尿が35%、昼間遺尿が40%と高率に認められた。発汗異常、膀胱知覚の障害、自律神経障害、知能障害などが関連していると考えられた。今後生活指導について検討する。

3) 運動性疾患において整形外科領域で扱われる骨、関節は重要な領域を占めているが、今回は特に14例の先天性無痛無汗症の足部障害について検討した。早期から足部の骨、関節障害が見られ、次第に他の関節に波及していく。従って、病変を早期に把握し、その後の見通しを立てて、装具の接触や圧迫による擦傷や褥瘡を予防しなければならない。あまり無理な矯正をしない、強固な装具にしない、肌に快適な傷つけない材質が望ましい。早期から装具を適用することにより二次的に起こる他の関節の障害の進行を予防することが可能である。そのために

も装具の開発を考えていきたい。

先天性無痛症に限らず、運動性疾患の場合現在の症状のための介護も重要であるが、将来予想される障害を予防するための介護や適切な装具の装着も今後は研究されなければならない。

4) 運動性疾患の生活のなかで、口腔は重要な要素をもっている。これまでは歯科的問題について別個に検討されることが多かったが、生活の一部として総合的に考えていかなければならない。多くの運動性疾患の歯科的問題を集約的にもつと考えられる先天性無痛無汗症、骨形成不全症について検討された。今回は先天性無痛無汗症に殆どの例で見られる乳児期早期からの舌、口唇、頬粘膜の咬傷の予防のために保護プレートを作成し装着させているが、歯の萌出、破損に伴い度重なる再作成が必要であること、長期にわたるプレートの装着による歯列、歯槽部の発育を抑制するなどの問題点をもっている。プレート装置悪例について歯の傾斜度、歯槽部の形態、歯牙間幅径などについて検討した。

骨形成不全症において、多くの例で反対咬合が見られるが、年齢とともに進行する例があり、外科的矯正はいまだ検討事項が多いが、永久歯萌出時から歯科矯正管理が必要であるとしている。

2. 社会的援助

1) 生活圏の拡大に車イスは有用であるが、本人が動かせる場合は電動車イスはさらに湯用である。今回は最近福祉用具として支給対象となった、従来の車椅子に簡単に取り付けられ、充電できる簡易型電動車椅子の効用、問題点などを明らかにするために実際に使用した患者からのアンケート調査を行なった。軽量、安価であるがメリットであるが、1回の充電で4キロメートルと走行距離が短いこと、馬力が少ないことなど課題が残されている。これらが改善されれば、運動性疾患の患者に広く利用されるようになるであろう。

2) 障害児保育から見た介護マニュアルについて：学齢期前の障害をもつ児の保育も、親からの社会的ニーズは大きくなってきている。今回は横浜市内の公立、私立許可保育所、横浜保育所（私立無許可保育所の一部）の全保育所309ヶ所について障害児保育について療育、医療機関との支援状況を含めて実態調査を行った。70%の保育所で障害児保育を実施しており、本人、家族ともに効果をあげているとしている。同時に医療機関との連携をもっと深くすること、保育、介護のガイドラインなどの必要性が強く望まれていた。

3) 現在、難病の親の会は数多く設立され、お互

厚生科学研究補助金（子ども家庭総合研究事業）

分担研究報告書

いの情報交換や医療情報の収集、啓蒙活動をおこなっている。しかし、まだ多くの問題を抱えている。障害をもつ子どもたちを援助していくために親の会は何を求めており、地域でより良く生活するためにどのような問題があるのかを、全国の34団体の親の会に対して調査を行った。26団体の（76.5%）から回答がありこれを集計している。

親の求めるものとして、医療情報、適切な医療機関を知りたいということは当然であるが、学校や教育、福祉、家庭での介護、保育、就職などに関する要望も多く、それぞれ40-60%に達していた。

また、親の会において何らかの啓蒙活動用の印刷物があるのは58%であったが、生活、教育、医療に関するすべてを網羅した完全ものは少ない。

これからも、それぞれの疾患に適した、実際に利用される親の会を要望を取り入れた生活、教育、社会へのガイドラインを作成する必要がある。

E、結論

1、小児の運動性疾患の中で、特異な生活を脅かす臨床症状をもつ疾患（先天性無痛無汗症、骨形成不全症、ミトコンドリア脳筋症など）についての介護に関する研究を行った。

先天性無痛症の足部の装具の装着は、その後の他の関節、骨障害の予防に有用である。口腔内の保護プレートは顎の発育を抑制する可能性もあるが有用である。骨形成不全症では反対咬合例が多く、進行することが多いので、早期より歯科矯正管理が必要である。ミトコンドリア脳筋症では発作を抑制するために精神的ストレス、運動、風呂などを制限する必要がある。

2、障害児保育は、とくに小児の運動性疾患の児に有用と考えられるが、横浜市での調査で70%に受けいられていた。本人、家族ともに効果を上げていた。障害児保育におけるガイドラインが求められていた。

3、全国の難病の親の会、34団体に対する調査を行った。医療情報はもとより、生活指導、介護に関する家庭、学校、社会に対するガイドラインの作成が求められていた。

4、ムコ多糖症の手引書を作成した。

5、先天性無痛無汗症の英文のガイドラインを作成した。

F、研究発表

学会発表

1) 君塚葵ほか：先天性無痛無汗症の足部障害に関

する研究、第14回日本義足学会、1998

2) 君塚葵ほか：簡易型伝導車椅子利用の障害児の実態調査、第35回日本リハビリテーション学会、1998

G、知的所有権の取得状況

1、小林信秋：ムコ多糖症の手引書「ムコ多糖症の理解にむけて」

2、池田正一：英文版「先天性無痛無汗症の歯科的ガイドライン」：ホームページへ掲載

3、鈴木文晴：「レット症候群の介護の手引き」

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：栗屋 豊¹⁾、

共同研究者：二瓶健次²⁾、内藤春子²⁾、三宅捷太³⁾、池田喜久子⁴⁾

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、合併する知能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²⁾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ろう。

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)ー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
軽度ー境界 (27)	6 (23%)	20	1	8 (31%)	18	1
	21	26	1	18	24	6

「先天性無痛無汗症の足部障害に関する研究」

分担研究者 君塚葵
研究協力者 三輪隆

研究要旨 足部の障害を検診あるいはX線像より、病態を把握できた14例22足の障害について、病態および関節破壊の予防を含めた対応についての検討を行った。早期より高度の変形が生じ、年齢とともに隣接関節に拡大して行き、好発部位が認められ足各部の異常の発生によって立位歩行の妨げとなっていることが判明した。各自の処方された装具を基本として、予防のための要点として、余り無理な矯正はしない、下肢全体のバランスを考えて強固な装具にしない、肌に優しく快適で傷つけにくいものであること余り無理な矯正はしない、下肢全体のバランスを考えて強固な装具にしない、肌に優しく快適で傷つけにくいものであることが必要なことが判明した。

A. 研究目的

先天性無痛無汗症は、遺伝性末梢神経障害(HSANN type 4)に分類され、感覚自律神経の障害により、温痛覚の消失、無汗を特徴として精神遅滞を合併する稀な疾患である。常染色体劣性遺伝が考えられ、本邦ではおよそ100人ほどの患者がいるとされている。痛覚が消失しているため骨折や脱臼を繰り返し、やがてシャルコー関節になる。病変は進行性であり年長となるにつれて歩行できなくなることが多い。本症では、幼児期には足部、中足骨や足根骨、特に踵骨や距骨の骨折とそれに伴う距踵関節の障害が多い。またこの時期から股関節の脱臼が始まる。学童期になると足関節の骨端線骨折のため著明な内外反変形が生じる。また膝関節の動揺性は増大し、内外果の陥没や骨壊死が見られる。

青少年期では股関節の骨頭はやがて壊死になって脱臼は恒久的になる。上肢では肘のシャルコー関節が比較的多い。稀に脊椎のシャルコー様変化で後弯、滑りが起こり脊髄損傷を来たす例もある。このように年令と共に関節の破壊が進行する疾患であるので、歩行能力を維持するためには膝や足関節をシャルコー関節にしないことが重要である。

どのように関節の破壊が進んでゆくののかに関して、昨年度の研究より、足部から始まりやすいことが判明しているので、足部障害の実態と予防についての対応を確立することも目的とした。

B. 研究方法

対象症例は 直接検診した症例およびX線を入手できた症例、14例(22足)であった。男9例、

女5例で両側8例、片側6例、年令は3-35才であった。X線上の所見からアキレス腱附着部の骨が嘴状に突出する変形、距踵関節部の変形、脛骨遠位骨端線骨折、距骨の骨破壊、中足骨骨折、舟状骨骨折、距骨頭や頸部骨折に分類した。全14例の概要は表の如くで、それぞれの変形が重複するものもあった。

C. 研究結果

アキレス腱附着部の骨が嘴状に突出する変形が6例(9足)に見られた。単独例と距踵関節部の変形を合併するものがあった。この骨折は3才より見られ、半数近くが外傷の記憶がなく偶然に発見された。数回に渡り踵骨後方部に亀裂が生じ、アキレス腱に引き上げられて嘴状に突出したと考えられた。

距踵関節部の変形は4例(5足)であった。この変形は、距踵関節に過剰な負荷がかかることにより生じ、踵骨側の軟骨下骨の陥没や骨透梁像が見られた。単独例と、アキレス腱附着部の嘴状突出を合併したものがあった。

脛骨遠位骨端線の骨折が5例に見られ、うち4例は距骨体部の骨破壊を合併していた。6-8才で発症して飛び降りの動作などで受傷したが、なかには疲労骨折のようにわずかな亀裂から始まるものもあった。骨折線は脛骨の中央部で、垂直方向の外力により生じたと考えられた。

距骨体部の骨破壊は脛骨遠位骨端線の骨折に合併したもののほかに単独に起こったものが3例あった。全例、骨壊死は距骨体部の外側部に生じた。

中足骨骨折は主に母指の第1中足骨に好発し、

2-3才から発症した。第1契状骨や舟状骨骨折、距骨頭、頸部骨折などいずれも母指側に多く見られた。

D. 症例

症例1は8才の男子であるが、脛骨骨端線中央部に亀裂が生じ次第に広範囲に破壊吸収された。長期間かかって修復されたが骨端部は破壊され距骨は高度に変形した。

症例2 8才の男子であるが、右側は高度の内反変形、左側は距骨の変形と関節裂隙の狭小化が見られた。

症例3 この症例も足関節の骨折で、修復後の内反変形が強い右側では膝の大腿骨内果に陥没変形をきたした。左側はほぼ中間位で膝の変形はなかった。足関節部での変形が膝の負担を増大させたと考えられた。

以上まとめると、本症の足部病変の特徴は、3-4才で踵骨の嘴状の突出や距踵関節の変形が始まる。8才頃より脛骨骨端線骨折がおこり距骨の破壊を生じてシャルコー関節になっていく。

先天性無痛無汗症の病因は不明であるが、1996年犬童らは、血族結婚のある症例で、神経成長因子(NGF)の高親和性受容体、トラックA

(tropomyosin-receptor kinase) 遺伝子異常を証明した。痛覚が消失しているため無防備に外力に晒される上に訴えないため、きづかれにくい。

将来的に歩行能力を維持する為には、骨折の早期発見と確実な固定、免荷、ギプス除去後の再骨折を防ぐ慎重な後療法などに注意しなければならない。関節部の変形や不安定性に対して装具療法を行う。年少児では足部の変化が多く足底装具やインソールが適用であるが、比較的症状が軽いため装具を装用することは少ない。10才前後になると、足関節の関節動揺性の程度に応じて靴型装具や短下肢装具を使う。年長者になると、車椅子を主体とした生活であるが、足部だけでなく膝関節や股関節の障害も起こるため多くは長下肢装具や膝装具を使用する。

踵骨の変形に対する足底装具、内側を保温性のよい材質で被っている。右側の短下肢装具は、くるぶしの部分を十分に除圧して上下のプラスチックで固定している。

足関節のシャルコーで内踝に褥瘡がある。短下肢装具では内踝を除圧して下腿前面にプラスチックのカバーをつけている。内面はクッションラバーで被われている。

右膝はシャルコー関節のため座骨支持付きの長下

肢装具を使い、左足部の距踵関節の変形に対して足底装具を着用した。内面は柔らかな素材で弾力性のあるプラスチックを使用した。

19才の男子、膝、足関節は著明なシャルコー関節であるが、靴型装具を使い独歩可能である。変形はそのままにして外側にヒールをつけて支持させている。

E. 結論

予防のための装具作製上の問題点は、病変を早期に把握し、今後の見通しの上に立って、無痛のため装具の接触や圧迫による切り傷や褥瘡がしやすい、触覚が過敏で接触物をいやがる、無汗のため皮膚は乾燥して亀裂を起こしやすい、関節弛緩やシャルコー変形が早期からある、年少者で精神発達の遅れや多動が見られるなどである。さらに本疾患は全身の感覚障害なのでひとつの関節を固定した場合隣接する関節へ過剰な負担を来す恐れがある。従って余り無理な矯正はしない、下肢全体のバランスを考えて強固な装具にしない、肌に優しく快適で傷つけにくいものであることが望ましい。また現在は障害が起こってから装具を使用しているが、本症は年令と共に変形をおこしていくため、今後は予防的な装具治療の可能性と装具の開発が必要であろう。

F. 学会発表

第14回 日本義肢装具学会 14号
58-59頁 1998.

小児の運動生疾患の介護等に関する研究班

先天性無痛無汗症児の歯列成長発育

研究協力者 池田正一 神奈川県立こども医療センター歯科

共同研究者 久保寺友子 神奈川県立こども医療センター歯科

分担研究者 二瓶健次 国立小児病院神経科

研究要旨

先天性無痛無汗症の歯科的な問題として、舌や口唇、頬粘膜の咬傷、手指の咬傷、う蝕や歯周疾患に起因した上下顎骨髄炎、外傷による裂傷や顎骨骨折などが挙げられる。そこで咬傷および歯の早期喪失の予防のため保護プレート装着し良好な結果を得ているが、長期にわたる保護プレートの使用で歯列、歯槽部の発育を抑制してしまう可能性があると考えられる。これについて生後 10 カ月から保護プレートを使用している女兒（症例 1）および乳幼児期に下顎前歯を抜歯された男児 2 例（症例 2, 3）について歯列模型計測を行い検討した。

症例 1 では上下各歯牙間幅径は 4 才 9 カ月時、下顎乳犬歯部-1.1SD の他は著明に小さい部は認められなかった。症例 3 は永久歯列で上下顎共著明な前歯部の叢生が認められたが、下顎乳前歯 6 本早期に抜歯された既往があり、早期に多数歯を喪失することにより歯槽部の成長に影響した可能性があると考えられた。

A. 研究目的

先天性無痛無汗症の歯科的な問題として、舌や口唇、頬粘膜の咬傷、手指の咬傷、う蝕や歯周疾患に起因した上下顎骨髄炎、外傷による裂傷や顎骨骨折などが挙げられる。特に生後 6 カ月ごろから最初の乳歯が萌出するが、それに合わせて舌や口唇、頬粘膜の咬傷が始まり、このような咬傷は本症のすべての患者に認められている。そこでこれらに対し、保護プレートを作製し装着させ、咬傷および歯の早期喪失の予防を図り良好な結果を得ている。しかしプレートの問題点として、破損および歯の萌出に伴いプレートが合わなくなってくるため、度重なる再作製が必要であること、また長期にわたるプレートの使用で歯列、歯槽部の発育を抑制してしまう可能性があることなどが挙げられる。今回生後 10 カ月から保護プレートを使用している女兒（症

例 1）の歯列の成長発育について歯列模型を用い経年的に計測を行うと同時に、乳幼児期に下顎前歯を抜歯された男児 2 例（症例 2, 3）についても歯列模型計測を行い検討した。

B. 研究方法

図 1 に模型計測部位を示す。また永久歯列については歯列弓幅径は第 1 小臼歯頬側咬頭頂間距離を、歯列弓長径は両側中切歯唇面接線から両側第 1 大臼歯遠心面を結んだ線までの距離を計測した。

C. 研究結果および考察

症例 1 の計測値は表 1 に示す。上下顎各歯牙間幅径は上顎第 1 乳臼歯部を除いて 4 才 1 カ月まで漸次増加を示し、特に下顎第 2 乳臼歯部は 3 才 5 カ月から 4 才 1 カ月の間に急激に増加が認められた。また 4 才 9 カ月時には下顎乳犬歯部-1.1SD の他は歯列弓幅径の著しく小さい部は認められない。尚、下顎左側

乳中切歯は3才8カ月時脱落している。歯列弓長径については、上顎 A-E 間および下顎 A-E、A-E_D 間は漸次減少しているが、これは第2乳臼歯が近心移動したためと思われた。また下顎では4才1カ月時いずれの計測部位も大きく減少していた。これは3才8カ月時下顎左側乳中切歯が脱落したことによる。前歯部の排列が変化した結果であると思われる。このように歯を失うことが、歯列の形態に大きな影響を与えることが示唆された。

歯列の成長については2才7カ月から4才9カ月までの成長量を比較できる対象がなく、プレートによる抑制については明らかに影響を受けているかについて、歯の傾斜度、歯槽部の形態、正貌および側貌頭部X線規格写真など他の方法での検討が必要である。症例1は4才3カ月頃より咬傷が少なくなり、現在プレートの使用時間を徐々に減らしているところである。

症例2の計測値は表1 No2 に示す。生後2週間で無痛無汗症と診断された男児の3才時の歯列模型である。生後6カ月で下顎乳中切歯萌出するもすぐに著しい動揺、咬傷のため、早期に抜歯されている。その後下顎右側第1乳臼歯から下顎左側乳犬歯まで萌出後すぐに抜歯されている。上顎歯列幅径乳犬歯舌側歯頸最下点間距離が-2,3SD の他は-1SD 以内であった。また下顎歯列弓幅径第2乳臼歯部については 1SD 以内で特に下顎臼歯部の狭窄は認められなかった。

症例3は2才5カ月時無痛無汗症と診断された男児の15才時の歯列模型である。上顎では永久歯が並びきらず、左右第1小白歯を抜歯しているが、V字歯列弓で前歯部叢生、左右中切歯の著明な唇側転位を認める。下顎では右側中切歯抜歯、左側側切歯先天性欠如

で2歯欠損しているにもかかわらず、前歯部の叢生、著明な右側側切歯の舌側転位が認められる。歯冠幅径については表2に示すように上下顎とも標準的かやや小さく、下顎第2小白歯は-2SD 以上小さい歯冠幅径であった。患児は1才半の時にはすでに下顎前歯6本早期に抜歯されており、早期に多数歯を喪失することにより歯槽部の成長に影響した可能性があるかと推測された。

D. 結論

症例1では4才3カ月頃より咬傷が少なくなりプレートの使用時間を徐々に減らしているが、4才9カ月時、上下各歯牙間幅径は、下顎乳犬歯部-1.1SD の他は著明に小さい部は認められなかった。症例3は永久歯列で上下顎共著明な前歯部の叢生が認められたが、下顎乳前歯6本早期に抜歯された既往があり、早期に多数歯を喪失することにより歯槽部の成長に影響した可能性があるかと推測された。

正常咬合を有する小児の上顎および下顎歯牙間幅径は漸次増加を示す。このような歯列の成長のためにはプレートを使用せず、自然な成長を発現できるようにしたいが、乳幼児期の咬傷の著しい時期、プレートにより咬傷を予防し、さらに早期に歯を失うことによる咀嚼能率の低下を防止することも無痛無汗症児には必要であり、この時期成長抑制傾向であったにせよ咬傷の減少とともにプレートをはずすことが可能となり、その後歯列の成長が catch up するようであればプレート使用を選択してよいと思われる。

E. 参考文献

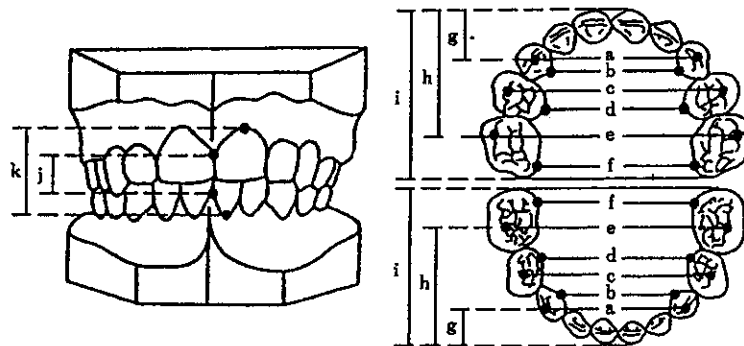
1)吉田 哲：歯列、歯槽部並びに口蓋の成長発育と、それらの関連性について、特に乳歯列期における側方歯群部を中心として、歯科学報、76:879-945、1976。

2) 杉原 惇：乳歯列期における前方歯群部の歯列、歯槽部並びに口蓋の成長発育、歯科学報、80:317-387、1980.

3) 町田幸雄、関口 浩、難波哲夫：歯列、口蓋、歯槽部、咬合の成長発育、咬合誘導の基礎と臨床、34-65、1988.

4) 日本小児歯科学会：日本人の乳歯歯冠並びに乳歯列弓の大きさ、乳歯列咬合状態に関する調査研究、小児歯誌、31:375-388、1993.

図1 計測部位
(乳歯列)



歯列弓幅径

- a : 上下顎両側犬歯咬頭頂間距離 (C_c-C_c)
- b : 上下顎両側犬歯口蓋 (舌) 側歯頸部最下点間距離 (C_L-C_L)
- c : 上顎両側第一乳臼歯頬側咬頭頂間距離 (D-D)
下顎両側第一乳臼歯頬側分界溝間距離 (D-D)
- d : 上顎両側第一乳臼歯口蓋側歯頸部最下点間距離 (D_L-D_L)
下顎両側第一乳臼歯舌側近遠心咬頭頂間の舌側溝直下点間距離 (D_L-D_L)
- e : 上顎両側第二乳臼歯頬側分界溝間距離 (E-E)
下顎両側第二乳臼歯近心頬側分界溝間距離 (E-E)
- f : 上下顎両側第二乳臼歯口蓋 (舌) 側歯頸部最下点間距離 (E_L-E_L)

歯列弓長径

- g : 両側乳中切歯の唇面を連ねた線の中央から垂線を降ろした
両側乳犬歯咬頭頂を結んだ線までの距離 (A-C_c)
- h : " "
両側第二乳臼歯近心頬側分界溝間を結んだ線までの距離 (A-E)
- i : " "
両側第二乳臼歯最遠心端間を結んだ線までの距離 (A-E_b)

歯列弓高径 (咬合平面を基準として)

- j : 上下顎両側乳中切歯間の歯間乳頭間距離 (Dental Height)
- k : 上下顎左側乳中切歯唇面歯頸部中央間距離 (ULA-LLA)

表 1 ANALYSIS OF DENTITION

							mm(SD)
		2Y7M	3Y0M	No. 1 3Y5M	4Y1M	4Y9M	No. 2 3Y0M
ARCH WIDTH Maxilla	Cc-Cc	27.55(-1.5)	27.95(-1.0)	28.20(-0.9)	28.95(-0.3)	29.00(-0.2)	29.00(-0.9)
	C _L -C _L	29.55(4.5)	22.75(-0.9)	22.55(-1.1)	22.55(-1.1)	23.75(-0.1)	21.80(-2.3)
	D - D	37.10(-0.2)	36.30(-0.6)	37.40(-0.1)	37.40(-0.1)	37.40(-0.1)	39.55(0.0)
	D _L -D _L	26.00(-0.4)	25.00(-0.9)	25.40(-0.7)	25.80(-0.5)	25.70(-0.5)	26.70(-0.6)
	E - E	43.30(-1.0)	43.95(-0.6)	44.30(-0.4)	44.30(-0.4)	45.25(0.2)	44.60(-1.0)
	E _L -E _L	31.00(1.6)	28.70(0.0)	28.50(-0.1)	28.75(0.0)	28.75(0.0)	29.55(-0.3)
ARCH WIDTH Mandible	Cc-Cc	20.65(-1.7)	20.75(-1.6)	21.00(-1.4)	21.50(-1.0)	21.35(-1.1)	
	C _L -C _L	17.60(-0.6)	16.50(-1.5)	17.90(-0.3)	17.65(-0.5)	17.00(-1.1)	
	D - D	32.00(-0.1)	32.50(0.3)	32.50(0.3)	33.60(1.0)	32.75(0.5)	
	D _L -D _L	24.15(0.0)	23.75(-0.3)	23.85(-0.2)	24.55(0.3)	24.30(0.1)	
	E - E	38.95(0.8)	39.65(1.3)	39.70(1.3)	41.80(2.8)	41.25(2.4)	39.55(0.3)
	E _L -E _L	28.25(0.5)	28.50(0.7)	28.60(0.7)	30.20(1.9)	29.55(1.4)	29.30(0.4)
ARCH LENGTH Maxilla	A -Cc	9.40(1.5)	9.45(1.6)	9.55(1.7)	8.80(0.8)	7.30(-0.8)	
	A - E	23.35(0.6)	23.10(0.4)	23.10(0.4)	22.40(-0.1)	21.00(-1.2)	
	A -E _D	-	-	-	-	-	
ARCH LENGTH Mandible	A -Cc	4.30(-1.1)	4.40(-1.0)	4.60(-0.7)	3.15(-2.5)	2.20(-3.6)	
	A - E	18.80(-0.3)	18.25(-0.8)	18.00(-1.1)	17.00(-2.0)	15.50(-3.3)	
	A -E _D	24.20(-1.0)	23.85(-1.3)	23.75(-1.3)	22.60(-2.3)	21.80(-3.0)	

		No. 3 15Y0M
ARCH WIDTH	Maxilla	36.10(-3.3)
	Mandible	26.00(-5.2)
ARCH LENGTH	Maxilla	31.80(-1.9)
	Mandible	25.00(-3.3)

表 2 MESIODISTAL CROWN DIAMETERS

		mm(SD)			
LOCATE		No. 1 (F)		No. 2 (M)	
		R	L	R	L
Maxilla	A	6.30(-0.5)	6.20(-0.8)	-	-
	B	5.15(-0.5)	5.15(-0.5)	-	-
	C	6.80(0.8)	6.95(1.2)	6.60(-0.2)	6.45(-0.5)
	D	7.25(0.2)	6.75(-1.1)	7.55(0.5)	7.75(1.0)
	E	-	-	9.25(-0.1)	9.30(0.0)
Mandible	A	3.90(-0.7)	3.60(-1.8)	-	-
	B	-	4.60(-0.2)	-	-
	C	7.00 *	5.70(-0.1)	-	-
	D	8.50(0.9)	8.20(0.3)	8.30(0.1)	-
	E	10.10(0.0)	9.80(-0.6)	10.60(0.5)	10.80(0.9)

*癒合歯

LOCATE		No. 3 (M)	
		R	L
Maxilla	1	8.15(-0.8)	8.15(-0.8)
	2	6.40(-0.9)	6.30(-1.0)
	3	7.95(-0.2)	7.95(-0.2)
	4	-	-
	5	6.40(-1.2)	6.25(-1.5)
	6	10.25(-1.2)	10.40(-0.9)
Mandible	1	-	5.60(0.4)
	2	5.80(-0.4)	-
	3	6.80(-0.7)	7.00(-0.3)
	4	6.20(-2.4)	6.30(-2.1)
	5	6.90(-0.5)	7.10(0.0)
	6	11.40(0.0)	11.40(0.0)

**DENTAL GUIDLINES OF HEREDITARY
SENSORY AND AUTONOMIC NEUROPATHY WITH ANHIDROSIS
(HSAN)**

MINISTRY OF HEALTH AND WELFARE :Study on System of Good Rearing of Children
with High Risk; *Study on Case of Children with Motor Disorders*

Masakazu Ikeda, DDS, PhD

(Department of Dentistry ,Kanagawa Children's Medical Center)

Kenji Nihei, MD

(Department of Neurology.National Children's Hospital)

INTRODOCTION

Sensory neuropathy with anhidrosis is a hereditary disease characterized mainly by insensitivity to pain, anhidrosis (an abnormal deficiency of sweat), and mental retardation. It is said that this disorder was first reported by Nishida et al. in 1951. According to current classification system, hereditary peripheral neuropathies are divided into hereditary motor and sensory neuropathy and hereditary sensory and autonomic neuropathy. Thus the disorder comes under the hereditary sensory and autonomic neuropathy type IV. Thus far there have been around 100 cases in Japan. Recently, Iendo et al. reported that the lack of the nerve growth factor (NGF) on chromosome 1 causes this disease.

The insensitivity to pain is derived from the lack of thin myelinated and unmyelinated nerve fibers which conduct pain impulses. The sweat deficiency results from the lack of the peripheral sympathetic end-fibers which innervate blood vessels surrounding the sweat glands.

The clinical complications resulting from the lack of pain include tongue and mouth injuries, fractures, osteomyelitis, Charcot's joint, skin injuries, and burns. Unfortunately these complications are common and often severe. The complication associated with anhidrosis is the disturbed regulation of body temperature. Further, most patients with this disease manifest convulsive seizures and mental retardation. This suggests that the central nervous system may be involved in this disorder. Although the insensitivity to pain is one of the characteristic symptoms, the other sensations are not disturbed.

Oral Manifestations

The problems in this disorder include bite wounds on the tongue, lips, cheek mucosa, and finger tips, osteomyelitis of the upper and lower jaws due to dental caries and/or periodontal infection, lacerations and fractures caused by trauma, etc. Concurrently with deciduous teeth eruption starting around 6 months after birth, bite wounds on the tongue, lips, and cheek mucosa are first found, at this time the patient may be first diagnosed as this disease. These bite wounds are seen in almost every patient. In many cases the teeth will be extracted to prevent continuous bleeding from the tongue and/or lips. It is easily inferred that such early tooth loss will adversely affect the growth not only of the alveolar and jaw bones but of the body, because of deteriorated masticatory function and associated nutritional defects. If the teeth are conserved in spite of repeated bite wounds, the tongue will almost always be scarred, and the lingual papillae and taste buds will disappear, resulting in abnormal taste sensation. The clinical conditions of this disease and preventive measures will be described in this guidelines.

Dental problems by age

1) Infancy

Among milk teeth, the lower central incisors start to erupt around 6 months after birth. An ulcer may occur on the inferior surface of the tongue due to a congenital tooth in neonatal period even in the normal infant. This condition is called Riga-Fede's disease and is a sort of abrasion resulted from to-and-fro movements of the tongue. The causal tooth/teeth used to be extracted when the infant had fever or suckling disturbance, or hurt mother's nipples. Recently, however, conservative procedures are common for this trouble.

In the child with sensory neuropathy with anhidrosis, an ulcer occurs on the inferior surface of the tongue often with bleeding, which can penetrate almost to the muscular stratum. The upper deciduous incisors erupting around 10 months of age, with which the tongue can be bitten, sometimes completely severing the tip. Other than tongue biting, the patients may experience loosened or lost teeth resulting from severe bruxism or strong biting of toys, cords, etc., for the infant is commonly very eager to take anything in the mouth. In most cases, however, they may manipulate the teeth by themselves causing self-extraction probably because of an uncomfortable feeling with eruption. Bite wounds will involve the lateral edges and/or the dorsum of tongue or the buccal mucosa with the eruption of deciduous molars.

2) Early childhood

Primary dentition with 20 teeth becomes complete around 2 and one-half years of age. The most common injury is the tongue, although the patient may often bite the buccal mucosa, lips, and nails and the finger tips resulting in severe wounds. In this period, most patients have lost several teeth, and tongue thrusting can make the bite wounds more severe.

Dental caries may progress undetected because the patient does not feel pain. It seems possible that the patient could be unaware of his/her trouble even at the stage of abscess or cellulitis, without any subjective symptom during the stages of pulpitis and periodontitis. There has been one case of jaw fracture after mandibular osteomyelitis caused from caries infection, illustrating why the patient must regularly visit his/her dentist for the examination of oral condition, treatment and prophylaxis.

3) School period

The eruption of permanent teeth starts around 6 years of age, and the incidence of self-injuries by biting is lower than that in primary dentition. It is not clear if this is learned behaviour from the preschool dentition. It is not clear if this is learned behaviour from the preschool period. It is also possible the tongue edge has been so severely scarred and shortened that the patient can no longer bite the tongue as readily. However, bite wounds, self-extraction, and severe tooth attrition due to bruxism may be found and may be referable to the discomfort of milk tooth shedding and permanent tooth eruption. The patient should have regular dental surveillance, because he/she may not complain of pain even when suffering from pulp inflammation or infection. In addition, the patient should be supported mentally, for apprehension, fear, and conflict may result in behaviour that may increase self-extraction and bruxism.

4) Adolescence

During the adolescent period, prosthodontic treatment may be necessary both for the rehabilitation of masticatory function and for the prevention of cheek biting, for many patients have lost teeth by this time. The denture should be frequently examined and may need to be repaired or even remake as the jaws grow. The wisdom teeth erupt after 17 to 18 years of age. In particular, the lower third molar is susceptible to purulent pericoronitis due to the lack of space for eruption. The symptoms of pericoronitis include fever, swelling, foetor exore (mouth odor), trismus (disturbance of mouth opening) or dysphagia (swallowing disturbance).

Since not all persons will have four wisdom teeth, it is advisable that a panoramic radiograph is taken to detect the presence of third molar(s) and measure the space for eruption.

5) Adulthood

We have experienced not many adult patients with sensory neuropathy with anhidrosis, therefore the dental problems for adult is not well known. But it appears that there are fewer difficulties compared with the infant and child periods. Denture wearing is commonly recommended due to tooth missing as a result of caries, pericoronitis, trauma, or self-extraction. A fixed, non-removable denture (bridge) can be set with safety if the number of missing teeth is a few and the patient does not grind the teeth.

Removable dentures are indicated in cases with many missing teeth. Close attention should be paid to the oral condition of the patient, as he/she does not feel pain and can tolerate an ill-fitting denture resulting in ulcers, loosened teeth, and sometimes bone exposure.

Dental considerations

1) Prevention and treatment of bite wounds

A protecting plate should be applied to the patient when the tooth is erupting and a bite wound appears. Thermoplastic resin of 0.6 to 0.8 mm thick is useful in making the plate. When the patient frequently has bite wounds in the region of missing teeth or in the space for eruption, it can be effective to fill the space with soft resin. These devices must be remade according to tooth eruption and jaw growth.

2) Prevention and treatment of dental caries

For caries prevention plaque removal is important. Ease the times of taking foods and drinks with sugar (sweets restriction).

Also the use of fluoride painting and fluoride containing dentifrice is effective for strengthening teeth. Regular dental examinations are, of course, recommended and early treatment is important when dental caries are detected.

3) Prevention and treatment of periodontal disease

Both gingivitis (inflammation of the gum) and periodontitis (infection and destruction of the structure surrounding the tooth roots) are caused by the infection of obligate anaerobes such as *Spirochaeta* and *Porphyromonas*.

The prevention of periodontal disease consists of removal of plaque and calculus and periodontal treatment. Periodontal condition is also affected by fever and malnutrition.

4) Dental complications associated with epilepsy

Seventeen percent of children with sensory neuropathy with anhidrosis will also have epilepsy.

The dental complications with epilepsy include tooth injuries such as fracture and avulsion and jaw fracture. There may be no symptoms shortly after injury and the symptoms of these traumas may manifest after a few weeks or months later. The patient should have a dental examination when the history suggests orofacial injury.

Some antiepileptic drugs may provoke hyperplasia (increased growth) of the gum. One-half of patients taking phenytoin (diphenylhydantoin) manifest this gum hyperplasia which will attain a maximum size in adolescence in many cases. Gingivitis can increase the hyperplasia but this complication can be prevented by cleaning the mouth and tooth surfaces with tooth brushing.

Sometimes an aggressive dental management such as gingivectomy (a surgical removal of the enlarged gingival margin) may be necessary when there occurs a cosmetic and/or functional disturbance.

[Case 1]

Recurrent ulceration and bleeding occurred on the inferior surface of the tongue following the eruption of the lower front teeth in a 10th month old child. A protecting plate was immediately set in place, and the ulcer began to heal. After months (1 year of age), the patient bit off the apex of tongue as the upper front teeth erupted. A protecting plate was set on the upper jaw too. Bite wounds occurred on the lateral edges of tongue as the upper lateral incisors erupted at 14 months of age. The bite wounds of the tongue edge and cheek mucosa became more remarkable after the eruption of the upper and lower first deciduous molars at 1 and 1/2 years of age. After that, we presumed that abrasions from tongue thrusting to the space for eruption was one of the causes of trauma, so we changed to the protecting plate shown in Fig.19 and Fig.20 which was made to fill that space, after which the cheek wound healed. Similar plates were successfully applied until the eruption of the upper and lower second deciduous molars with good bite wound prevention. When the plates are in place a fluoride gel should be applied to the inside of the plate to help prevent caries. The development of oral functions such as mastication and speech may be accelerated if the patient grows without tooth missing as in this case.

To prepare the protecting plate, wax rims were made on the plaster cast at the height of the tooth crowns. An alginate impression was taken again on the plaster cast with the wax rims for the second cast, from which a plate was made with thermoplastic resin.

[Case 2]

In this case, the lower front teeth had been extracted for the purpose of preventing a bite wound. By 5 years of age, the wound had worsened by repeated tongue thrusting, the tongue surface was scarred and flat, and his taste sense probably had almost faded away. Habitual tongue thrusting to the space of the teeth missing is assumed as the background in this case. If a denture were applied to the space, such a severe condition could probably be avoided.

[Case 3]

A solitary lower front tooth produced an ulcer on the inferior surface of tongue which progressed and finally divided the tongue into two lobes. A denture was set on the lower jaw and the divided labes were sutured, after which ulceration ceased. This case also suggests that a well-arranged dental arch may prevent bite wounds to the tongue and other oral mucosa. However, we have experienced one case of bone exposure due to denture wearing. The prosthodontic treatment for the patient with this disorder is quite difficult, and requires close attention.

[Case 4]

A nine year old boy visited a dentist for left cheek swelling and fever. He was referred to a College Hospital for the treatment of mandibular osteomyelitis and cellulitis of mouth floor caused from the left lower first molar. Fig.37 is a radiograph taken at the Hospital. Antibiotics were immediately administered. The causal tooth was extracted a week later, a pathological jaw fracture occurred. The patient was referred to us at that time. At once, we performed an operation for