

osteomyelitis, and the mandibular bone was fixed with wire. However, the boy removed the intermaxillary wire anchorage (since he was mentally retarded and could not understand the need of fixation and endure the discomfort wiring in the mouth). A discrepancy was observed at the site of fracture again, and he had resumed to bite the lower lip probably, because of pressure to the mandibular nerve and residual numbness. After the osteomyelitis healed, an open reduction of the fracture was successfully performed with healing of the fracture. However, a screw of the plate on the mandibular edge came free and was loose in the subcutaneous tissue because the patient could not keep still. This case suggests how difficult fracture reduction can be for the patient with sensory neuropathy with anhidrosis.

Conclusion

A human being has five senses (hearing, vision, taste, smell, and touch) and receives these sensations through the ears, eyes, tongue, nose, and skin, respectively. These sensations are received, recognized, interpreted, and affect our learned and instinctive behaviour. A human being learns to control or modify his/her behaviour with the information received from these senses. Any of these senses may be disabled, and the inconvenience and hazards associated with the loss of vision or hearing are well known and have many therapeutic interventions. The sense loss of pain and temperature, although they may seem less significant, disables the recognition of innate and learned danger signals and thus also pose a threat to life itself.

The children who live in the world without the experiencing pain have difficulty learning new defense responses. Further their innate and instinctive responses to painful, dangerous stimuli is disabled. Consequently they suffer from repeated injuries and fractures and if they act without concern about their situation then these conditions will become worse.

To resolve these difficult problems, it is essential to diagnose the patient with sensory neuropathy with anhidrosis as early as possible to educate the family and the patient, to begin preventive efforts, and to start the early treatment of problems to avoid them becoming more serious. In these cases dentists have an important role together with pediatricians and orthopedists.

They say that medical service starts with knowing the patient's pain, while, for the patient with this disorder, it should start with understanding *the pain of lack of pain*.

Self-inflicted bite wounds are the most serious dental problem for patients with this disorder. Many cases are difficult to treat. These may require the use of splints, tooth grinding, tongue suturing, and even tooth extraction. Regretably, there is actually no single dental treatment for self-inflicted bite wound in this disorder. As the patient may not be able to keep still because of hyperkineses or restlessness due to mental retardation, the dental treatment is difficult and prolonged in most cases.

Again, as there is no single therapy, all we can do is to conduct aggressive prevention and adequate and satisfactory symptomatic therapy. In practice, the tongue and cheek mucosa should be securely protected by early placement of a splint when a bite wound is found. In all cases, the guardian should be informed and instructed about self-mutilation and the prevention of dental caries and periodontal disorders as soon after diagnosis as possible. Various interventions should be made to preserve morphology and function of the oral structure so that the patient can eat and taste more

normally.

Contributors

- Akiyama, S. DDS, Division of Special Care in Dentistry. Osaka University Dental Hospital
Morisaki, I. DDS, PhD, Division of Special Care in Dentistry. Osaka University Dental Hospital
Sakai, N. DDS, PhD, Department of Special care in Dentistry, Kanagawa Dental College
Fukuta, S. DDS, PhD, Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Aichi-Gakuin University
Kubodera, T. DDS, PhD, Department of Dentistry, Kanagawa Children's Medical Center
Kubota, K. DDS, PhD, Department of Dentistry, Kanagawa Children's Medical Center
Uchida, E. DH Department of Dentistry, Kanagawa Children's Medical Center
Maeda, K. DH Department of Dentistry, Kanagawa Children's Medical Center
Sato, A. DH Department of Dentistry, Kanagawa Children's Medical Center
Konno, S. DH Department of Dentistry, Kanagawa Children's Medical Center
Shiraishi, T. DDS Dental Clinic, Biwako Gakuen
Sakaeda, K. DDS Department of Dentistry, and Oral Surgery, Faculty of Medicine, Kobe University
Yoshitake, K. DDS Yositake Dental Office
Honda, O. DDS Department of Preventive Dentistry, Faculty of Dentistry, Hokkaido University
Hamada, K. DDS National Miyakonojo Hospital
Nisikawa, S. DDS Nisikawa Dental Clinic
Ide, K. DDS Dentistry, Kaikoen

「小児の運動性疾患の介護等に関する研究」

----簡易型電動車椅子利用の障害児の実態調査----

分担研究者 心身障害児総合医療療育センター 君塚葵
研究協力者 心身障害児総合医療療育センター 城良二

研究要旨 平成9年度より従来の手動車椅子と電動車椅子にくわえて、両者の機能をもった簡易型電動車椅子が福祉用具の支給対象となり、その利用者が増えてきているが、その効用・問題点などについての検討はなされていない。

そこで、障害児を中心とした38名の利用者にアンケートにより、利用経験を尋ねた。重量・馬力・バッテリー時間などへの要望がかなり見られたが、多くは基本的に満足しており、その効用が確認された。

A.研究目的

給付対象となってから2年を経過したので、徐々にその利用者が増してきたが、まだ全国的にはその利用は少なく、効用あるいは問題点が把握されていない。心身障害児総合医療療育センターなどで処方された簡易電動車椅子を利用している脳性麻痺児を中心に、利用に際して経験し感じている使用感を通して、その役割と課題を把握することである。

B.研究方法

38名のアンケート調査を行った。症例は半数が脳性麻痺であり、ついで進行性筋ジストロフィーなどの筋疾患が5例、骨形成不全症や先天性無痛無汗症、二分脊椎、リウマチなど種々の疾患となっている。年齢は20歳以下が約1/3を占めている。性別では男17名、女21名であった。また身障手帳は48%が1級、34%が2級となっていた。

アンケート項目は簡易電動車椅子を知った経緯、作成した所、総合的な満足の有無、交付に際しての金銭及び手続きでの負担、自由記載意見と簡潔なものとした。なお怪我などの事故についても調査したが、内容が明らかでない点が見られる考えたので、省略した。

C.研究結果

簡易電動車椅子を知ったきっかけは病院におい

てが30%と最も多く、展示場が23%業者よりの紹介15%、新聞雑誌8%、知人8%、施設5%、養護学校3%となっており、さまざまな経路から情報を得ていた。作成した場所については、病院30%、療育施設21%、業者18%、福祉先生13%、学校5%、とやはりさまざまな所であった。

全体としての評価としては、満足している48%、中間41%、不満11%であり、多くは評価していると考えられた。

改善点としては重複要望となっているが多い順位に1)バッテリーの走行距離の向上(30名)、2)重量をもっと軽くして女性でも運べるようにしたい(18名)、4)馬力についても最高速度を6Km/hとおおきくし、坂道や段差の乗り越えの機能の拡大(13名)、5)コントローラーの使いやすさ(8名)、6)価格を低くして(8名)、6)座位保持姿勢の向上機能を持つように(6名)、7)そのほか携帯性・外観などの要望が(12名)見られた。

自己負担金額についてみるとなしが7名で、なしを含めて3万円以下が9名であったが、21万円以上が9名いて、バラツキが大きかった。

交付を受けるに際しての手続きについては、大変だった8名21%、そうではなかった32%、他の装具と同じであった21%と窓口での理解については概ね悪いものではなかった。

その他の自由意見としては、行動範囲の拡大しさまざまな利点がみられたとか本人の宝物となっているなどの好意的な意見と転倒して怪我をしたり、後方へ不安定性があるとしたものがみられた。コントローラーを落として壊して修理を要して負担となったとの意見もみられた。

D. 考察

簡易電動車椅子は手動と電動の両者を使い分け、平地では手動を用い運動量の確保に役立ち、坂道や遠出では過労を避けることができるものと位置づけられました。JW1の本体を含めて23Kgほどで、従来の電動車椅子の80Kgに比べるとかなり軽くなっていて、すべての手動車椅子にJW1を取り付けられ、かつ折り畳みができるので、車への搭載も比較的容易となっています。

簡易型電動車椅子には国産品と外国製品とがありますが、日本製の中で、安価で普及してきているヤマハ発動機製のJW1と呼ばれる電動ユニットの

ものについて、障害児を中心として利用者へのアンケート調査をおこなったところ、基本的にはその期待された役割は果たされていて、有用との評価を得ていた。

一方で、バッテリーの性能・重量・コントローラーの使いやすさ・価格・携帯性などについての要望も多く見られ、今後の課題となる点が確認された。

特に転倒しやすさについては今後も注目して行かなければならないと考えている。

E. 結語

簡易電動車椅子は収納性に優れつかいやすさなど満足度は高かった。バッテリーの容量・重量・馬力についての改善要望が多く、今後の改良が待たれる。後方への転倒が報告され、転倒防止バーの調整など使用開始時の調整・操作習熟が必要と思われた。

F. 学会発表

日本リハビリテーション医学会学術総会 第35回
青森、1998.

簡易型電動車椅子JW1の紹介

障害児保育から見た運動性疾患介護マニュアルの必要性

――新制度による受入状況調査から――

(分担研究:小児の運動障害の介護等に関する研究)

分担研究者 二瓶健次¹⁾

研究協力者 三宅捷太²⁾

見出し語:障害児保育、いのちの輝き(QOL)、在宅支援、親の会、マニュアル、
小児神経疾患、小児慢性疾患

1)国立小児病院小児科医長(Division of Neurology, National Children's Hospital, Tokyo)

2)横浜市保土ヶ谷保健所(Hodogaya Health Center, Yokohama City)

要旨

社会的ニーズとして「障害児の保育を保育所で」との声は大きく、それに呼応して横浜市では平成10年度から全公立保育所で障害児保育を開始した。そこで横浜市内の公立及び私立認可保育所と横浜保育室(私立無認可保育所の一部)の全保育所309ヶ所に障害児保育について療育・医療機関の支援状況を含めて実態を調査した。

その結果、70%の保育所で障害児保育を実施しており、その成果として保育内容が充実し、本人と家族も多くの利点を挙げていた。同時に医療・福祉との連携の必要性を強く訴え、保母への研修会・事例検討会の定期的開催を求めている。マニュアルへの要望として病気や障害の説明、食事指導や緊急対応の配慮事項、各種相談窓口や制度の紹介を挙げていた。

また運動系疾患としては水頭症や二分脊椎症が多数保育されており、今後はこれらの疾患の療育上の問題点に焦点を当てて、種々の情報を提供する小冊子を作成することとした。

目的:統合教育が叫ばれてから久しい。障害を持つ子どもの多くが保育所や幼稚園に通園している。この子達が健常の子どもと一緒に切磋琢磨し、自然な形で融和し知り合えることの効果は計り知れない。しかし保育を担当する職員にとっては、子どもの障害を知り適切に対処することの不安は大きい。そこで実態を調査し障害・難病支援の立場で何ができるかを模索する。

対象:横浜市内の全保育園を対象にアンケート調査をした。調査時期は平成11年1月末、郵送による無記名多答選択一部記述式とした。質問内容は1)施設の概要、2)障害児の人数、3)保育上の問題点、4)家族との相互理解での問題、5)医療・療育への希望、6)運動系疾患の事例の経験、7)その他自由意見とした。結果:1)施設概要に関して;公立保育所125ヶ所の109ヶ所、私立認可保育所の103ヶ所の67ヶ所、横

浜保育室81ヶ所の49ヶ所、計309ヶ所の228ヶ所73.8%の保育所からの回答を得た。施設規模では、公立の在籍数は50~120人が多く、私立は200人前後との二峰性を示し、横浜保育室は50人以下の小規模であった。0歳児保育を横浜保育室では全施設で実施していたが、私立の81.3%、公立の56.0%と低率であった。またほぼ95%の施設で時間外保育を実施していた。この状況で障害児保育の施設別実施率は公立の92.7%、私立の65.7%、横浜保育室の30.6%、全体では70.2%であった。

2)障害児保育に関して;各施設での現在の障害児保育在籍数は44.3%の施設が1~3人で多く、公立で7人も受け入れている施設が7ヶ所に達していた。また認定外障害児保育も公立を中心に98施設43.0%でなされていた。「受け入れが多い」とする施設は3ヶ所のみで、「この程度」とする施設が2/3、1/3は「もっと可能」と回答していた。施設に

とって障害児保育の長所として、「他の園生の保育に有用」、「保母とうの資質の向上」になっているとの回答が多数をとなつて、特に4人以上の多くの障害児保育を実施している施設で高率となつていた。逆に短所としては「特にない」との回答が多く、少数に「保母の保育の混乱」を挙げ、「他の園生に悪影響」や「親からの苦情」は計9施設からのみであった。障害児自身にとつても、「発達の促進」「友達ができる」といった長所を多くの施設が回答し、「情緒の安定」「身体発育の促進」をも挙げていた。また親にとっては、「親子関係の改善」「経済的安定」の効果を高率に挙げていた。

施設として障害児をよりよく受け入れるための条件として、「療育機関との連携」「職員数や設備の改善」「職員の研修」を45～75%の施設が挙げ、特に4人以上の多くの障害児保育を実施している施設で高率となつていた。

3) 運動系疾患に関して;筋疾患・骨関節疾患、特殊な症候群、知的障害より運動発達の遅れの目だつ児の経験も「現在いる」が25施設、「以前にいた」が56施設76人もいることが判明した。その疾患名としては水頭症が18施設で脳性麻痺の13施設より多く、二分脊椎も11施設となつていた。その外にも多くの疾患が列挙された。また平成10年度にも表示した11名の運動系障害児が公立保育所に入園していた。

考察：昭和48年の中央児童福祉審議会の「当面推進すべき児童福祉対策」の答申に、多様化する保育需要の一つとして「心身障害児の保育」が取り上げられた。この前後から、保育に欠ける心身に障害を有する児童に対し、必要とされる保育が児童の福祉向上を図る目的で各地で取り組み始められた。

横浜市でも昭和50年度に指定保育園で開始し、4歳以上の「集団保育になじむ」心身障害児を定員の1割程度を目安に受け入れた。その後、年々入所数を増やし平成9年度には28指定保育所183人にまで拡大した。この20年の実績をもとに、一部の所長や障害児保育経験のない保母に療育施設への実習、経験豊かな保母からの研修会、医療・療育関係者の講演会などを重ねて、平成10年度の全公立保育所での全面実施に至っている。その結果、就学前の全年齢で長時間保育も可能になり平成10年度当初の認可受入れ実数は

市立101ヶ所264人、私立36ヶ所85人で合計137ヶ所349人となつている。

障害児が障害児保育に認定されると、保育所に対し人的・物的・経済的な加配がなされるがその認定の流れは、家族が各区の福祉事務所に申請し、保育所長、整形外科・小児科・嘱託医などの医師、福祉事務所・児相相談所・療育機関の担当者からなる障害児保育調整委員会で、種々の資料をもとに判定される。しかし現実には入所後に障害が出現したり判明して認定申請から認可されるまでの期間、もしくは家族が障害を未受容で認定申請を拒否している認定外障害児保育も多く、凡そ100ヶ所150人前後に達している。しかしこれらには十分な行政的配慮は為されていない。

障害児保育の保育所・障害児・家族へのバックアップ体制として、1)療育センターのケースワーカーが2回/年の頻度で、各保育園を巡回相談し、観察・懇談を通して保母へ助言、保護者への対応法、諸機関と仲立ちをしている。2)専門機関としては保健所・福祉事務所・社会福祉協議会が18各区に、地域療育センター4ヶ所、児童相談所3ヶ所や、総合リハセンター・養護教育総合センター・市在宅援護協会があり全市的に対応している。また民間には自主訓練会61ヶ所、在宅ヘルパー、送迎ボランティア、訪問看護婦、親の会がある。また主治医や地域の医療機関、嘱託医(小児科)1名も重要な役割を果たしている。これらの諸機関とのより良い連携が求められており、巡回・個別相談、講演・練習会、事例検討会などと共に、マニュアル等が有効である。

結論：平成10年度からの障害児保育の拡大施行は問題点を含みつつも大きな成果を上げている。この対象として知的障害と情緒障害が多いものの、先天異常、小児難病、神経筋疾患、骨関節性疾患も多く含まれており、保育所側からの医療・療育への期待が大きいことが認識された。今後は医療・療育機関との連携を図る方策をより充実するとともに、疾患群別の保育・介護支援マニュアルの作成を通して寄与したい。本報告書とともに、施設職員にとって有用と思われる従来ある刊行物のリスト・相談施設のリスト、さらに必要と思われる疾患や介護等に関して年度毎に疾患群別支援マニュアル等を作成し提供する。次年度は対象として多い水頭症、二分脊椎の医療的ケアを含むマニュアルを作成したい。

資料：「保育園における障害児の養育」の実態と支援に関するアンケート調査結果

対象	総数	回答数	%	障害児保育	%
公立保育所	125ヶ所	109ヶ所	87.2	93(8)ヶ所	85.3(92.7)
私立認可保育所	103ヶ所	67	65.0	33(11)	49.2(65.7)
横浜保育室(私立無認可)	81ヶ所	49	60.5	11(4)	22.4(30.6)
記載なし		3	1.0	0	0.0
合計	309ヶ所	228	73.8	137(23)	60.1(70.2)

()内の数字は認可障害児は0例だが認可外障害児のいる施設数

1)施設の概要に関して

ア)在籍数	計				イ)0歳児保育実施施設	計			
	公立	私立	横保	横保		公立	私立	横保	横保
20人以下	8	0	1	7	はい	162	61	53	48
50人以下	36	2	5	29	いいえ	61	48	13	0
80人以下	74	49	17	8	ウ)時間外保育実施施設	計	公立	私立	横保
120人以下	80	53	23	4	はい	213	102	64	47
150人以下	7	3	3	1	いいえ	6	3	1	2
200人以下	14	0	14	0					
200人以上	4	0	4	0					

2)障害児保育に関して

ア)現在の障害児の在籍数は	計				認定外で障害を持つ児				イ)園でお考えの受入数				
	公立	私立	横保	横保	公立	私立	横保	横保	公立	私立	横保	横保	
0人	70	14	24	32	25	12	8	5	もっと可能	49	33	12	4
1~3人	101	64	26	11	97	62	27	8	この程度	99	56	32	11
4~6人	28	22	6	0	1	0	1	0	今は多すぎる	3	3	0	0
7人以上	7	6	1	0	0	0	0	0					

ウ)園にとって障害児受け入れの長所	計				0人			1~3人			4人以上(障害児数)		
	公立	私立	横保	横保	公立	私立	横保	公立	私立	横保	公立	私立	横保
1 他の園児の保育に有用	137	72	45	20	26	80	27						
2 保母とうの資質の向上	107	59	32	16	18	61	21						
3 地域への貢献	27	15	4	8	5	16	7						
4 園児の親への指導助言	22	13	5	4	5	12	6						
5 その他()	19	14	5	0	5	9	5						

エ)園にとって障害児受け入れの短所	計			
	公立	私立	横保	横保
特にない	102	62	30	10
1 保母の保育の混乱	25	11	7	7
2 他の園児の保育に悪影響	6	3	1	2
3 園児の親からの苦情	3	1	1	1
4 地域からの苦情	0	0	0	0
5 その他()	35	19	12	4

オ)障害児にとって受け入れの長所	計				0人			1~3人			4人以上(障害児数)		
	公立	私立	横保	横保	公立	私立	横保	公立	私立	横保	公立	私立	横保
1 発達の促進	136	77	38	21	26	76	27						
2 友達ができる	96	47	33	16	17	57	20						
3 情緒の安定化	75	39	20	16	14	46	12						
4 身体発育の促進	54	21	20	13	16	24	11						
5 兄弟関係の改善	6	2	2	2	4	2	0						
6 その他()	30	25	5	0	6	13	9						

か)家族にとって受け入れの長所	計	公立	私立	横保			
1 親子関係の改善	90	51	25	14			
2 経済的安定	35	20	10	5			
3 兄弟関係の改善	19	9	6	4			
4 夫婦関係の改善	17	10	6	1			
5 親戚・近所関係の改善	7	3	4	0			
6 その他()	53	35	12	4			

キ)障害児の受け入れの条件(3つ)	計	公立	私立	横保	0人	1~3人	4人以上(障害児数)
1 療育機関との連携	171	98	44	29	43	91	27
2 職員数や設備の改善	152	87	34	30	44	75	27
3 職員の研修	105	51	29	25	34	49	16
4 家族支援	64	29	25	10	18	34	10
5 医療との連携	55	30	13	12	19	30	10
6 療育・医療のマニュアル	32	11	7	14	13	14	2
7 保育のマニュアル	13	7	4	2	6	7	2
8 特になし	1	1	0	0	0	1	0
9 その他()	8	5	3	0	2	4	2

ク)運動系疾患(筋疾患・骨関節疾患、特殊な症候群、知的障害より運動発達の遅れのみだつ児)の経験がありますか。 1現在いる 25 2以前にいた(76人) 56 3経験ない 102

その疾患名は

水頭症 18、 脳性麻痺 13、 二分脊椎 11、 ミコントリア脳筋症 2、 筋ジストロフィー 2、
小脳中部欠損 2、骨形成不全・軟骨異栄養症・小頭症・ダンディウォーカー・滑脳症・孔脳症 各1

ケ)運動系障害児保育の症例(平成10年度公立保育所入園児)

疾患名	性・年齢	合併症	生活習慣	発達	特記事項
脳腫瘍による左片麻痺	女5	てんかん・弱視	ほぼ正常	正常	なし
ダンディウォーカー症候群	男5	運動遅滞・座位可	部分介助	中度遅滞	対人を好む
水頭症・二分脊椎	女3	膀胱直腸障害	導尿・摘便	正常	未歩行・装具
骨形成不全症	男3	骨脆弱性	部分介助	正常支持立ち	他害の防止
遺伝性末梢神経障害	男4	皮膚冷感・失禁	部分介助	軽度遅滞	短距離歩行
脳性麻痺(四肢)	男3		全介助	軽度遅滞	箱イス・SLB
脳性麻痺(左片)	男3		ほぼ自立	正常	片手で
脳性麻痺(痙性両)	男4		ほぼ自立	軽度遅滞	歩行可
脳性麻痺(失調型)	女4	小脳中部低形成	全介助	軽度遅滞	
小頭症CP・重症仮死	男1	弱視・てんかん	全介助	中度遅滞	移動不可
脳梁欠損	男4	遠視・乱視	部分介助	正常	低緊張

3) 障害児保育への意見、障害児保育・医療マニュアルへの要望

	計	公立	私立	横保	0人	1~3人	4人以上(障害児数)
記載あり	100	52	24	24	28	46	18
なし	125	57	43	25	46	55	17

具体的内容

- ◎障害児保育に対する考え方
普通児と同じ 当然の権利として 個性として受けとめる
障害児の将来を見通した保育支援・家族支援が求められている 限界もある
- ◎障害児保育の認定のあり方
調整委員会の機能を高める 委員の方に保育園の実態を知ってほしい
障害を認めない親の場合の認定 入所後に障害が判明したときの認定
- ◎各機関との連携に対して
定期的な学習会 専門家の育成 巡回での指導・助言の頻度を多く
各機関での対応を相互に適宜報告を 保育者の人間性を高める研修を
地域との連携、特にボラ的な青少年の参加 親の会などの利用
これらの意見はやればやるだけ増える
- ◎家庭への指導への考え方
障害や病気をいかに確実に受容させるか 家庭での関わり方の基本
障害児の親には特にゆとりを持たせたい 過度にならない母子分離を
- ◎マニュアルへの要望
相互の情報提供のマニュアルを 食事指導に関して 緊急処置の要領 具体的事例で
病気や障害の説明 保育的な配慮事項の整理 医学的・社会的予後
参考図書と文献リスト 関係機関・相談機関のリスト 兄弟関係の取り方
- ◎その他 卒園後の状況をフィードバックしてほしい

参考資料(全保育所への本報告書に添付予定)

- 障害児関係図書目録
- 横浜市の各種福祉案内と相談窓口一覧表
- 日本小児神経学会総会シンポジウム報告書(平成10年6月・横浜)
- 障害児・難病関係親の会一覧表
- 横浜「難病児の在宅療育」を考える会の関連資料

平成10年度厚生科学研究(こども家庭総合研究事業)「要リスク児など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(主任研究者 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(分担研究者 二瓶健次分担研究者)研究協力

病気や障害のある子の理解のための冊子製作を目的に
会員から受ける相談について親の会の調査

小林信秋¹⁾ 桜井翌²⁾

要約：ノーマライゼーション志向が強まる一方で、病気や障害のある子を地域で育てていくことには、まだまだ数多くの困難が指摘されている。とくに希少といわれる疾病や、重い障害のある子に対する社会からの風は厳しいのが現実だ。こうしたとき、親達はそれをどのように乗り越えるのか。親の会等の仲間からの助言は心強い。会員から親の会へどのような相談が寄せられているのか、相談を受けた親の会の担当者はどのように対処しているのか、共感や対応の仕方に迷うことはないのか、どうすればそうした家族が暮らしやすい社会が作れると考えるのか。難病のこども支援全国ネットワークが支援している親の会を対象にアンケート調査を行った。その結果、会員たちから寄せられる様々な相談に、あるときは共感し、あるときは一緒に悩む親の会の担当者たちの姿があった。そして、その相談内容は、病気や障害のある子どもたちを地域でより良く療育するための指針となるものであった。

見出し語 親の会 小児難病 難病児

目的：病気や障害のある子どもを持つ親達が集まり作られた親の会には、全国の会員から医療や教育、福祉、日常生活上の悩み等様々な相談が寄せられる。その内容を調査し、必要な対処策を見付け出し、病気や障害を周囲の人に理解をしてもらうための冊子を製作することを目的とした。

研究方法：難病の子供たちへの支援を進めている難病のこども支援全国ネットワークと関係を持っている親の会34団体を対象にアンケート調査を依頼し、26団体から回答を得ることができた。回収率は76.5%だった。

回答を得られたのは次の26団体。胆道閉鎖症の子供を守る会、つくしの会(軟骨無形成症)、ウイリアムス症候群滋賀、全国肢体不自由児者父母の会全国連合会、復生あせび会(希少難病者全国連合会)、全国障害者を持つ兄弟姉妹の会、つぼみの会(インスリン欠損症)、無痛無汗症の会、鎖肛の会、SSPE青空の会、がんの子供を守る会、全国「胃炎・ネフローゼ児」を守る会、日本ムコ多糖症親の会、魚鱗癬の会、ウィルソン病友の会、フォーリーフクローバー(希少染色体異常)、もやもや病の患者と家族の会、XPひまわりの会(色素性乾皮症)、ポプラの会(低身長症)、TSつばさの会(結節性硬化症)、日本レット症候群協会、カモミールの会(猫鳴き症候群)、口唇口蓋裂友の会、つばさの会(先天性免疫不全症)、マザー&マザー(障害児を育てながら仕事する母親)、日本

筋ジストロフィー協会。

結果：会員から寄せられる相談の内最も多かったのは病気や障害についての疑問で、25団体96%が多いと感じている。特に多い、と感じているのは14団体に達した(表1)。後述されるが、医師からの説明不足・情報不足や医療不信、あるいは「偉い先生には聞き難い」、あるいは又、心の準備のできていない段階での説明に、親が十分受け止められずに、親の会に再確認する行動でもありと予測できる。

又、より良い医師や医療機関を探し求める親の姿も多く、現在行われている治療への疑問を相談してくる姿も見られる。子供を思う親心が感じられた。

学校や教育問題も少なくない。病気や障害のある子を学校へ通わせるには様々な困難がある。特に就学相談での無理解、学校側からは行事参加への後ろ向きの発言である¹⁾。

親の会での会員を対象としたアンケート調査の実施の有無を尋ねた(表2)。行っていたのは24団体92%だった。行っていないのは1団体、計画中の団体は既実施団体を含め3団体だった。アンケートの内容は、日常生活の実態と医療受給の状況がともに高位だったのは、会員から寄せられる相談内容と一致していた。

病気や会のPR・啓蒙啓発等を目的とした印刷物等の製作の有無を尋ねた(表3)。印刷物のあるのは15団体58

¹⁾ 難病のこども支援全国ネットワーク Supporting Network for Sick Children of Japan

²⁾ 日本ムコ多糖症親の会 The Japanese Society of the Patients and the Families with Mucopolysaccharidoses

%に上った。内容は日常生活に関するもの9団体、医療に関するもの6団体だった。又、計画中の団体も5団体に上り、民間の患者団体がこうした地道な活動を活発に展開しようとしている姿が明らかになった。

答えにくかった具体的な相談内容は、自治体によってサービスの内容に差がありすぎる。医師や病院の紹介を求める。判断の依存があげられた(表4)。

相談内容に共感を覚えたものは、教育の種別の選択の悩み。福祉・教育の窓口担当者の冷たい態度。医師からの説明不足・情報不足等があげられた。

病気や障害の理解のために必要なこととして感じている事は、教育のプログラムに障害者理解のカリキュラムを含めるべきと多くの担当者が答えている。他に、理解のためのパンフレット製作が上げられた。又、保護者自身が子供の病気や障害についてよく理解されていないとの指摘が目立った。理解の程度の問題はあると思えるが、事務局担当者がそのように感じているのは、親の会担当者へ判断を依存するという傾向とあい通じているのかもしれない。

考 察：今回は一定のプロトコルを設けた集計ではなく、会員からの相談を受けている親の会の事務局担当者が、それぞれの主観で答えている。しかし、答えている

人はやはり自らも同じ病気や障害のある子を持ち同じ体験をしている。そのような背景から、それぞれの相談にある時は憤り、ある時は共感し、一緒に涙を流したことがあるだろうことは容易に想像できる。

福祉社会が発達してきたとはいうが、アンケート結果からはまだまだ未成熟といわざるを得ない。特に小児の分野は数も少なく理解を得にくい実情の中、社会の中でより良い療育生活を送ってもらうために様々なPR活動、啓発・啓蒙活動が必要である。

しかし、親達が子供を育てる傍らこの種の活動を自ら長く継続して行うには困難な事も少なくないと考えられる。やはり、福祉や医療、教育等の専門家が積極的にこれらの活動に参加し、彼等とともに考え悩みながら協力していくことが必要ではないか。

この研究をもとに我々は「ムコ多難症理解のために」と題した冊子を製作し、患者の周囲の人々に配布してもらえるようにすることとした。

<参考文献>¹⁾ 小林信秋 中井滋 武志豊；「成人した難病児の小・中学校時代の体験に関する研究」平成8年度厚生省心身障害研究「効果的な親子のメンタルヘルスに関する研究」報告書。1997。東京；

表1

親の会調査から 比較的多い相談(26団体から回答)		
病気や障害についての疑問	25(14)	96%
医師や医療機関の紹介を依頼	20(8)	77%
治療に関する疑問	19(8)	73%
学校や教育問題の相談	17(1)	65%
福祉に関する相談	12(3)	46%
医療費に関する相談	11(1)	42%
家庭問題に関する相談	11(1)	42%
保育に関する相談	9(1)	35%
就職・就業に関する問題	7(1)	27%

※複数回答有り。()内は特に多いと感じた。

表2

親の会調査から 会員を対象にアンケート調査(26団体から回答)		
アンケート調査を行った	24	92%
日常生活実態	(15)	
医療を受けている状況	(15)	
教育の状況・問題点	(12)	
保育の状況・問題点	(7)	
その他(身内の理解・きょうだいの心情)		
アンケート調査を行っていない	1	4%
アンケート調査を計画中・実施中	3	12%

※複数回答有り。()内は調査の内容。

表3

親の会調査から 啓蒙啓発のための印刷物等の有無(26団体から回答)		
印刷物等がある	15	58%
日常生活全般のもの	(9)	
医療に関する理解	(6)	
教育に関するもの	(3)	
保育に関するもの	(1)	
その他(体験談・活動記録・ハンドブック)		
印刷物等がない	6	23%
計画中・制作中	5	19%

※複数回答有り。()内は印刷物の内容。

表4

親の会調査から 答えにくかった具体的な相談内容	
行政(福祉)サービスに自治体間の差がありすぎる	
医師や病院の紹介を頼まれる	
療育・教育・医療についての判断を依存される	
医師同士の連絡がない	
移植の際の費用	
有効な治療薬が認可されないために勧められない	
次子の羊水検査を受ける事は病児を否定する	
染色体検査は保因者が分かり夫婦関係へ影響が心配	

表5

親の会の調査から 共感を覚えた具体的な相談内容	
通常学級か、特殊学級か、養護学校か選択に悩む親達	
福祉や教育担当者の無理解	
医師や医療機関への不信(説明不足・情報不足)	
具体的な説明をせず、ただ遺伝とのみ伝えられた	
汚い、臭い等のいじめ	
就職の際病気を隠して試験に臨んでいる	
福祉や学校現場が親の立場で考えてくれない	
在宅で療育するのに支援の体制がない	

表6

親の会調査から 病気や障害の理解のために必要なこと	
低学年から障害者理解を教育カリキュラムに	
親自身が障害に対する知識・理解を深めてほしい	
病気や障害への正しい理解を深めるための活動	
病気を理解するためのパンフレット	
養護学校と通常学級の交流を進めて	
いろいろな行事への参加、周囲の人々との交流	
保健所等へ気軽に相談できるカウンセラーの配置	
教職課程の人に病気・障害を理解するカリキュラム	

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)

大橋十世(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、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います。

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、マロトローラミー症候群、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、風邪のようなバイ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、マロトローラミー症候群、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。おなかの大きい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：酵素が先天的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、「今歩けているのになぜ」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へ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声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ども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うまいと思います。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、●家族との語り合い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。ここではそ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で、手足を良く温めたり、水分を充分に補給する。衣服や室温に注意する)。

きちんとした休息をとる。無理して疲れすぎてはいけません。

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充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。とに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どんどん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たちのうち、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行って来られました。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事が多く、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、学校のりハビリの校医から「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、どう扱って良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っかり行けませんでした。病気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。それでもたいて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ぬ時、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となります。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。お散歩はとても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