

時や後に工夫やチェックをするほか特製の靴で対処(3例)するケースもあり、フィットしない・当たって傷ができる・ファッション性に欠けるなど7例に問題があった。

2. 皮膚・外傷(資料2)

皮膚の主なトラブルでは、乾燥・角化が9例にみられ、亀裂・傷が起こりやすかった。部位は、指・趾先、手、膝にみられ、冬にひどくなる傾向(3例)がみられた。爪と指間の皮膚の割れ、虫さされの悪化、絨毯での擦り傷や車いすの背あてによる外傷もみられた。対処法としては、傷を消毒し軟膏を塗りガーゼやバンドエイドで包んでいる場合が多い。傷は治りにくい傾向があった。

火傷を9例が経験し、暖房器具(6例)の他、料理や調理器具によるものが4例(重複)あった。しもやけによる凍傷は3例あった。皮膚に対する自傷行為は5例あり、内容は、爪や指かみ、頭をぶついたり直立位からの倒れ込みなどで、1歳から3歳位までの時期が多かった。

自己の安全管理教育は、「 \cdot が出ると死ぬ」「骨折をすると好きなことができなくなる」などと具体的に繰り返し注意や説明をしていた。爪かみ予防の手袋や高所に登らせないなどの監視状態は幼児期に多く、誉めたり安全について中学校の教師から説明をしてもらうなども効果があった。本人が興奮やイライラした状態の時は効果が無く、親が児の知的理解度に疑問を感じている例もあった。

3 遊びについて(資料3)

1) 遊びについて

遊びは運動量や場所、気温などの日常的な制約の他に、骨折などでの入院生活や身体的制約を長期に受けている経験も多かった。よくやった遊びは、テレビやビデオ、テレビゲーム、本・絵本やブロック遊び、ごっこ遊びなどが多かった。屋内においては夏冬ほとんど変わらないが、屋外に於いては夏は水遊び(5例)などの他、クーラーのある図書館やスーパーマーケット等で過ごす例もあった。夏は戸外へ出ることは少なく、出かけても夕方、短時間が多かった。

親は遊びの禁止事項に苦慮していた。内容は、歩行・走行、飛びはね、トランポリン遊び、砂や土いじり、ブランコ、鉄棒な

ど上下肢の一点に力がかかるものや危険な遊びを避けていた(7例)。鉄棒やマットについては学校の体育の授業を不参加にしていた。

骨折の術後の行動制限の時、本人の興味に関するテレビやビデオ、音楽の視聴や達成感のある遊び、戸外に出たり面会人の依頼などの気分転換をしていた。なるべく禁止を避け、児の参加可能なように工夫して遊ばせるよう意識していた。趣味や能力の拡大のために行ったのは、習い事など(5例)で、プール、ピアノ、公文式塾、絵画、英語や、サークル活動として調理・工作や手話などがあった。その効果について、友人関係の広がりや社会性増加の他自信や自立内容の拡大を評価していた。

2) 兄弟との遊びについて

4例に兄弟がいたが、喧嘩で双方が傷つかないように配慮が必要だったことや夏などに遠出が出来ないなど兄弟の生活にも影響があった。兄弟相互の関係は自然であるが、兄弟に我慢をさせやすいと感じ親が兄弟に対して配慮をしている例もあった。

3) 近所や園、学校などの生活

学校などでの友人関係では、親はあまり問題を感じていない例が多かった。兄弟やその友人等との関わりも良い刺激になっていた。しかし、遊びのルール理解などに親の援助が必要だったり近所の友人が少なかったり、サークル活動なども経験が無く広がりが少ないことを心配している親もあった。

教師や保護者の介入が必要なものは、主に暑いときのシャワーや体温調節(2例)であった。友人関係では先のルールの理解などに関するものであった。部屋や環境面では、遊具での怪我(2例)や体温調節(6例)などを心配していた。車いすでのトイレの出入りの位置やスペース、エレベーターの設置の希望など、移動に関しては成長を考えて心配している例があった。

周囲の人間関係では、親は積極的に障害の説明をし、比較的協力的な関係が保たれていた。少数だが担任教師に対して障害のある子の気持ちへの配慮や多動などの行動への理解が低いと感じていた。

D、考察

本疾患は様々な障害を重ね持つが数

も少なく、生活のすべての面に対応する相談相手が身近にいるとは限らない。育児や学校社会生活などでの戸惑いも多い。年長者においては、比較的早期に診断がついているものの疾患に関する具体的な生活への情報が無く、手探りで発熱や骨折の事実に対応し、症状も悪化傾向であった。また、従来の専門家のいうことが必ずしも該当しない例もあった。一方、年齢の低い児では、本疾患の親の会「トウモロ」からの育児情報などが生かされ生活への対処がスムーズに行われている印象を受けた。

E、結論

今回の調査から、さらに事例的研究を重ね、年齢や症状の軽重度などいくつかの要因を分類し、生活情報を提供する必要性を感じた。例えば、幼少期の育児、学童期では多動で知的な問題のある群や知的な問題の少ない群、骨・関節の問題の多発群など共通傾向を検討し必要に応じたガイドラインを作成することである。生活に根ざした細かな情報を家族はもとより一般の医療機関、幼稚園や学校関係者に生活情報を提供する提供することで、将来を見越した幼児期からの対応が出来、より楽しい生活への支援が出来るものと思われる。

分担研究者 吉見契子 北里大学医療衛生部

研究要旨：日常生活に影響のあるさまざまな合併症を有する本症において適切な生活指導のガイドラインを求める声が養育に携わる親から、専門家や親の会「トウモロ」によせられている。訪問による面接を 10 例に対し行い、生活の諸側面 (体温調節、口腔・食事、排泄、骨・関節、皮膚・外傷、遊び、家族生活、その他) における問題と対処方法を調査した。その結果、児の幼児期、学童期の多動で知的障害群、骨・関節障害の多発群などの共通傾向を検討し、児の成長に伴う将来を見越したガイドラインの必要を裏付ける示唆を得た。

A、研究目的

本症では温痛覚の消失、無汗を特徴とし、さまざまな合併症を有していることから、日常生活でも制限が多い。また希な疾患であることから家族の育児や学校、社会生活上の生活実態は必ずしも十分把握されているとは言えない。目的は生活実態の把握を行い家庭での具体的な工夫や対処方法の実際を調査し、生活指導のガイドライン作成の資料として示唆を得ることである。

B、研究方法

1. 調査対象：先天性無痛無汗症の親の会「トウモロ」会員で関東地区を中心に調査の承諾を得られた 10 例
2. 調査方法：1) これまでの「トウモロ」会報、シンポジウム、調査結果から生活支援に関するニーズを洗い出す。2) 研究員が家庭訪問し面接調査を実施、面接内容は承諾を得てテープに録音した。また、日常生活における実際の対処、工夫の方法を許可を得てビデオ録画、写真撮影し、記録に残した。本人の同席があったが主に母親からの聞き取りであった。
3. 調査内容：1) 児の病歴、治療経過、生活歴、家族背景など
2) 生活の諸側面 (体温調節、口腔・食事、排泄、骨・関節、皮膚・外傷、遊び、家族生活、その他) における問題と対処方法
4. 調査期間：1999 年 7 月 31 日～8 月 28

目

C、研究結果

本報では調査結果のうち生活内容の骨・関節、皮膚・外傷、遊びについて報告する。

1. 骨・関節について (資料 1)

1) 骨・関節の問題と対処

骨折経験は 7 例にみられ、うち 5 例は 3～6 回と複数回経験していた。骨折部位は股関節、膝・下腿を始め足趾に至るまで下肢のほとんどの関節、骨にみられ、他に肘や下顎など多関節におよんでいた。また、不自然な姿勢や手足のつき方、高所からの飛び降りや膝つきなどの行動面の問題がみられた。脱臼は 5 例に、骨髄炎は 4 例にみられた。骨折・外傷の予防として、全身をチェックする (3 例) ことや床や柱、壁にマットやカーペットを敷く、室内でも靴を履く (3 例) など、骨に衝撃を与えないように生活環境への工夫を行っていた。特に外出時には、クッション性のある靴 (3 例) を履いたりベビーカーや車いすの使用 (5 例) などで歩行を極力避けたり、サポーターを装着 (膝 5 例、肘 1 例) する例もあった。行き先をエレベーターの利用可能場所にする例もあった。一度の骨折が手術などで運動を制限した後に再骨折につながりやすいことから、適度な運動やカルシウム摂取を心がけている例もあった。

車いすは 6 例のうち 4 例が電動車いすを使用し、褥瘡や外傷を防止する為

にクッションやボールカーなどに配慮していた。補装具を2例が使用し、装着時や後に工夫やチェックをするほか特製の靴で対処(3例)するケースもあり、フィットしない・当たって傷ができる・ファッション性に欠けるなど7例に問題があった。

2. 皮膚・外傷(資料2)

皮膚の主なトラブルでは、乾燥・角化が9例にみられ、亀裂・傷が起こりやすかった。部位は、指・趾先、手、膝にみられ、冬にひどくなる傾向(3例)がみられた。爪と指間の皮膚の割れ、虫さされの悪化、絨毯での擦り傷や車いすの背あてによる外傷もみられた。対処法としては、傷を消毒し軟膏を塗りガーゼやバンドエイドで包んでいる場合が多い。傷は治りにくい傾向があった。

火傷を9例が経験し、暖房器具(6例)の他、料理や調理器具によるものが4例(重複)あった。しもやけによる凍傷は3例あった。皮膚に対する自傷行為は5例あり、内容は、爪や指かみ、頭をぶついたり直立位からの倒れ込みなどで、1歳から3歳位までの時期が多かった。

自己の安全管理教育は、「 \cdot が出ると死ぬ」「骨折をすると好きなことができなくなる」などと具体的に繰り返し注意や説明をしていた。爪かみ予防の手袋や高所に登らせないなどの監視状態は幼児期に多く、誉めたり安全について中学校の教師から説明をもらうなども効果があった。本人が興奮やイライラした状態の時は効果が無く、親が児の知的理解度に疑問を感じている例もあった。

3 遊びについて(資料3)

1) 遊びについて

遊びは運動量や場所、気温などの日常的な制約の他に、骨折などでの入院生活や身体的制約を長期に受けている経験も多かった。よくやった遊びは、テレビやビデオ、テレビゲーム、本・絵本やブロック遊び、ごっこ遊びなどが多かった。屋内においては夏冬ほとんど変わらないが、屋外に於いては夏は水遊び(5例)などの他、クーラーのある図書館やスーパーマーケット等で過ごす例もあった。夏は戸外へ出ることは少なく、出かけても夕方、短時間が多かった。

親は遊びの禁止事項に苦慮していた。

内容は、歩行・走行、飛びはね、トランポリン遊び、砂や土いじり、ブランコ、鉄棒など上下肢の一点に力がかかるものや危険な遊びを避けていた(7例)。鉄棒やマットについては学校の体育の授業を不参加にしていた。

骨折の術後の行動制限の時、本人の興味に関するテレビやビデオ、音楽の視聴や達成感のある遊び、戸外に出たり面会人の依頼などの気分転換をしていた。なるべく禁止を避け、児の参加可能なように工夫して遊ばせるよう意識していた。趣味や能力の拡大のために行ったのは、習い事など(5例)で、プール、ピアノ、公文式塾、絵画、英語や、サークル活動として調理・工作や手話などがあった。その効果について、友人関係の広がりや社会性増加の他自信や自立内容の拡大を評価していた。

2) 兄弟との遊びについて

4例に兄弟がいたが、喧嘩で双方が傷つかないように配慮が必要だったことや夏などに遠出が出来ないなど兄弟の生活にも影響があった。兄弟相互の関係は自然であるが、兄弟に我慢をさせやすいと感じ親が兄弟に対して配慮をしている例もあった。

3) 近所や園、学校などの生活

学校などでの友人関係では、親はあまり問題を感じていない例が多かった。兄弟やその友人等との関わりも良い刺激になっていた。しかし、遊びのルール理解などに親の援助が必要だったり近所の友人が少なかったり、サークル活動なども経験が無く広がり少ないことを心配している親もあった。

教師や保護者の介入が必要なのは、主に暑いときのシャワーや体温調節(2例)であった。友人関係では先のルールの理解などに関するものであった。部屋や環境面では、遊具での怪我(2例)や体温調節(6例)などを心配していた。車いすでのトイレの出入りの位置やスペース、エレベーターの設置の希望など、移動に関しては成長を考えて心配している例があった。

周囲の人間関係では、親は積極的に障害の説明をし、比較的協力的な関係が保たれていた。少数だが担任教師に対して障害のある子の気持ちへの配慮や多動などの行動への理解が低いと感じていた。

D、考察

本疾患は様々な障害を重ね持つが数も少なく、生活のすべての面に対応する相談相手が身近にいるとは限らない。育児や学校社会生活などでの戸惑いも多い。年長者においては、比較的早期に診断がついているものの疾患に関する具体的な生活への情報が無く、手探りで発熱や骨折の事実に対応し、症状も悪化傾向であった。また、従来の特任家のいうことが必ずしも該当しない例もあった。一方、年齢の低い児では、本疾患の親の会「トクモウ」からの育児情報などが生かされ生活への対処がスムーズに行われている印象を受けた。

E、結論

今回の調査から、さらに事例的研究を重ね、年齢や症状の軽重度などいくつかの要因を分類し、生活情報を提供する必要性を感じた。例えば、幼少期の育児、学童期では多動で知的な問題のある群や知的な問題の少ない群、骨・関節の問題の多発群など共通傾向を検討し必要に応じたガイドラインを作成することである。生活に根ざした細かな情報を家族はもとより一般の医療機関、幼稚園や学校関係者に生活情報を提供する提供することで、将来を見越した幼児期からの対応が出来、より楽しい生活への支援が出来るものと思われる。

厚生科学研究費補助金（障害保健福祉総合研究事業）
（分担報告書）

無痛無汗症患者・者への生活支援
――療育・教育関係者へのアンケート調査から――

分担研究者 三宅捷太 横浜市保土ヶ谷保健所所長

研究要旨：無痛無汗症患者・者への生活支援に工夫している点・困難な点・成功した点についての療育・教育関係者へのアンケート調査を行った。親の了解を得て施設に親より依頼して施設から直接回答を頂く複雑な調査方式であったにもかかわらず、50.7%の高率な回答率であった。施設側の本疾患の療育への強い関心があったと思われた。回答は教師を中心に指導員・保育士・保健婦・療法士と多職種にわたり、多くの専門家が対応していた。

無痛について・無汗についてさらに精神的安定に向けて施設職員から、実践に基づく工夫とのみでなく失敗談を含め、多くの示唆に富む意見を頂戴した。また、施設職員が家族との連携をまず第一と考えて種々の連絡・話し合いをし、病気のことと危険性について研修していることが理解された。今後は家族向けのみでなく、施設の職員にとって役立つ手引書を作成する必要性を痛感した。

A、研究目的

無痛無汗症では、日常生活を楽しく安全に過ごすために幾つかの配慮が求められている。しかし、現状では生活支援に関するノウハウについての記載はどこにもない。家庭以外の場学校や施設では、子どもに関わる多くの職種が意識的・無意識的に工夫を試みている実態がある。具体的な形で教育・療育上の手引きにする目的で、家庭とは異なる視点での配慮が為されている状況を調査した結果を報告する。

B、研究方法

調査対象は先天性無痛無汗症の親の会（トオモオロウ）の正会員で物故会員を除いた67名とした。調査方法は親に郵送でアンケート用紙を配布し、親の手から関係する施設・学校職員へ依頼し

て頂き、職員から直接班員に返送して頂く形式を取った。調査用紙は無記名で多答選択法および自由記述回答法によった。

調査期間は平成11年 ター3名、保育園・幼稚園各1名）、年齢22名（養護学校13名、小学校8名、中学校1名）、卒後の作業所・授産所6名と、その他学童クラブ・保健所各1名であった。患児・者の性別は男18名、女16名とほぼ同数であった。年齢は3歳以下2名、6歳以下8名、12歳以下12名、18歳以下7名、18歳以上5名で、地域は東北・北海道2/6、関東北部4/10、関東南部6/10、甲信越3/8、中部東海6/13、近畿中四国8/14、九州4/6となった（分母がその地域の会員数で、分子は回答数）。

<無痛に直結すること> ①特別にご注意されて

いることがありますか(無回答1件)主な回答を例示すると、階段の昇降を避け、走る飛ぶや興奮させない、また激しい運動を避ける。専任をつけて、いつも誰かが観察し、外傷・あざ・骨折を確認する。車椅子の自走を制限し、前かがみからの転倒を予防する。膝足などに保膝・クッションを付け、つま先立ちや正座をさせないなどがあげられた。②どんな工夫(配慮)が役立ちましたか(無回答9件)には、プロテクター・コルセット・ベルトの装具をしないと活動できないとの動機づけをした。ただ禁止せず、本人ができるルールに替えてゲームやスポーツをする。介護者が同じ動作をしてけが＝痛みややけど＝熱さを見せ、危険を理解させるなどであった。③どんな失敗をされましたか(無回答9件)には、一寸した隙に多くのトラブルが発生し、対応が後手後手になり易いをあげていた。〈無汗に直結すること〉④特別にご注意されていることがありますか(無回答0件)にたいしては、皮膚温や表情をよく観察し、衣服の着脱と冷暖房を小間目に調節する。アイス・シャー・水分補給・日傘・帽子・タオル・霧吹きを用意し適宜使用する。直射日光と長い外出は避け、興奮させないようにする。冬は着るものや暖房で調整する、時に熱すぎることもあるなどが多く回答された。⑤どんな工夫(配慮)が役立ちましたか(無回答7件)には、プールに入れる、氷を口に入れる、冷飲の携行、スポンをいつもはく、水ボツ「トゥモロウ」ができて社会啓発を積極的に行った。新聞テレビなどのマスコミに流れ、その後多少ともその存在が知られるようになった。

しかし患児・者に関わるまで本調査の全施設で本症を知らず、告知後の対応に苦慮していた。このことは施設アンケート調査の前段階としてパイロット調査のために3件の家庭と施設を訪問した際どこちからも訴えられたことである。そのため本症への関心が高く半数以上の施設・学園等から回答された。暗中模索の対応で不安も強く、患

児・者がいかに安全に安定して更に安心して快適に集団生活が送れるように、施設職員として支援できるのか悩んでいることの現れであろう。その中から親とは違う視点で有用な情報が多数得られていた。施設側の慣れか年齢とともに状況が安定していた。構えずに基本に戻った11月25日～12月28日で、調査内容は基本資料として、所属施設名、子どもの名前、記入した人の立場の回答を求めた。そして無痛に直結すること、無汗に直結すること、精神面に関わることについて、それぞれ①④⑦「特別にご注意されていることがありますか」、②⑤⑧「どんな工夫(配慮)が役立ちましたか」、③⑥⑨「どんな失敗をされましたか」を質問した。さらにスタッフ間で共通認識を持つための工夫について14項目にわたってチェックボックスを用いての設問をした。またその他に自由記載欄を設けた。

C、研究結果

調査票の回収率は50.7%(67人中34名・35件の回収)となり、すべて有効回答であった。回答者の内訳は教師21名、指導員8名、保育士4名、保健婦・療法士各1名であり、教師が約3分の2をしめた。つぎに回答施設は学齢前5名(療育センを使う。興奮しすぎや泣かせすぎ、布団で高熱になるので注意するなどであった。⑥どんな失敗をされましたか(無回答13件)には、水を飲みすぎで下痢こになった。わずかの時間、庭に出てぐったりしてしまった。夢中になってダウンする。寒くなって角化でひび割れし治りにくい、自閉傾向で着脱にこだわるなどであった。〈精神面に関わること〉⑦特別にご注意されていることがありますか(無回答0件)にたいしては、少しでも頑張っていることを誉める、その上で叱るべきはしっかり叱る。できるだけ関わりを多くし、時間をかけて注意すべきことをゆっくり話し合う。他の子と一緒にできない場面では対一で

付き合う、できるものを増やす。自分の体を知り大切にす気持を育て、自傷は他の事で気をそらせるなどがあげられた。⑧どんな工夫(配慮)が役立ちましたか(無回答7件)には、パニックで気持ちが落ち着くまで待つ、言葉でなく体で止める工夫をした。できるだけ誉め・スキンシップをし・小集団遊びに誘う・事前の不安除去、プラコ(椅子にフェン)・激しく揺らす抱っこを喜んだ、役割を与え自信をつけたなどであった。⑨どんな失敗をされましたか(無回答12件)には、強めに迫っても無効、順番抜かしや中途半端を嫌う、相互理解に数ヶ月かかったと回答していた。〈スタッフ間で共通認識を持つための工夫〉 患児・者が快適に集団生活を営む時に、職員が多数いる中で、必要と思われる条件としてチェックボックスで聞き意識を調査した。その結果、親と十分に話し合う32件、病気を理解する30件、親が信頼して子どもを任せる28件、危険性を理解する27件、子どもに好かれ・好きになる27件、言葉での意志疎通を十分とる

できた	ちょっと	できなかった	必要なし	回答なし
32	3	0	0	0
30	4	0	0	0
28	7	0	0	0
27	8	0	0	0
27	7	1	0	0
27	5	2	1	0

志疎通を十分にとる27件などが多数を占める施設での工夫であった。

D, 考察

先天性無痛無汗症は全身性の無痛覚と、温冷覚障害と無汗症を伴う稀少難病である。平成5年の春に親の会である「無痛無汗症の会」が大切と実感していた。同時に無痛・無汗の対策とともに精神面へ配慮を重要視していた。

本調査は田中千鶴子・吉見契子の行った、家庭訪問による「日常生活の諸側面における問題と対処」の調査研究と連動したものである。来年度は、両研究が相互に調整し医療・福祉・教育の専門家と協議しつつ家庭と施設で必要な介護支援マニュアルを作成する予定である。

E, 結論

施設・学校に役立つ介護マニュアルを作成する。本症の理解の促進と基本的対応法をまず提示し、具体的なアイデアに解説を加えより多くの症例を提示したい。

危険を阻止しようと努力できる	26
7	0
2	0
子どもとスキンシップに努める	25
4	1
1	4
車椅子の介助ができる	25
0	0
10	0
子どもに認められる	24
1	1
1	9
発熱の対処ができる	23
1	1
2	7
子どもに伝わるように叱れる	22
10	1
1	1
トイレの世話ができる	22
2	1
9	1