

## 神経症状の合併症に関する医療実態調査ならびに予防的訓練法の創出

研究分担者 林 雅晴 淑徳大学看護栄養学部看護学科 教授

### 研究要旨

色素性乾皮症（XP）患者において神経症状に関連した歯科・口腔衛生分野、整形外科・リハビリテーション分野、全身麻酔での合併症に関する診療ガイドラインの作成を目指して調査研究を進めている。今回、XP診療における整形外科的治療やリハビリテーションなどの現状を確認するため、小児整形外科を対象に「色素性乾皮症の整形外科・リハビリテーション医療の調査研究」としてアンケート調査を行った。さらに大分大学と東京医科歯科大学歯学部摂食嚥下チームとの共同研究によって日常的に利用可能な嚥下訓練アプリの開発にも着手した。

### A. 研究目的

A 群色素性乾皮症（XPA）患者では、神経症状の進行が患者 QOL と生命予後を左右する。歩行障害、嚥下障害の出現に伴い、活動性の低下が急速に進み、重度化する。本研究では、色素性乾皮症（XP）患者において、神経症状に関連した歯科・口腔衛生分野、整形外科・リハビリテーション分野、全身麻酔での合併症に関する診療ガイドラインの作成を目指す。

### B. 研究方法

1) 小児整形外科を対象に「色素性乾皮症の整形外科・リハビリテーション医療の調査研究」として、アンケート調査を行った。

2) 大分大学と東京医科歯科大学歯学部摂食嚥下チームとともに、日常的に利用できる嚥下訓練アプリの開発に着手した。

（倫理面への配慮）

東京北医療センター、淑徳大学看護栄養学部の研究倫理審査委員会において承認を得た。

### C. 研究結果

1) 全国の小児整形外科研修施設 28 機関に対し、葉書郵送による一次調査（2012 年 1 月～2016 年 12 月診療した色素性乾皮症の患者数）を行った。2018 年 1 月末の段階で 19 施設から返答が得られた（0 名 14 施設、1 名 4 施設、3 名 1 施設）。うち 1 名を経験した 3 施設から二次調査への協力同意が得られた。

2) 知的障害を伴わない成人向けアプリを開発した。タブレットを用いて自宅で実施できるトレーニング評価法を確立するとともに、小児向けアプリの開発を進めている。

### D. 考察

XP 患者では、神経症状に伴い内反足などの足関節の変形も出現するため、内反足手術などが試行され

てきたが、実態調査はまったく行われてこなかった。次年度に開始する予定の二次調査によって、それらの現状を明らかにすることが期待される。

一方、2016 年度の本研究班において、歯列矯正アプローチによって嚥下障害が改善し誤嚥性肺炎の罹患頻度が減少した XP-A 患者を報告した。口腔容積の狭小化が嚥下障害につながるため、口腔周囲筋筋力と口腔容積の低下を遅らせるためのアプローチが必要である。次年度以降も XP-A 患者に特化した嚥下訓練アプリの開発を進める。

### E. 結論

今後も、アンケート調査によって XP 診療での整形外科・リハビリテーション医療の現状を明らかにするとともに、自宅で実施可能な嚥下訓練アプリの開発を進める。

### F. 健康危険情報

無し

### G. 研究発表

#### 1. 論文発表

- ① Igarashi A, Sakuma H, Hayashi M, Noto D, Miyake S, Okumura A, Shimizu T. Cytokine-induced differentiation of hematopoietic cells into microglia-like cells in vitro. Clin Exp Neuroimmunol 7 DEC 2017, DOI: 10.1111/cen3.12429
- ② Moriwaki S, Kanda F, Hayashi M, Yamashita D, Sakai Y, Nishigori C. Xeroderma pigmentosum clinical practice guidelines revision committee. Xeroderma pigmentosum clinical practice guidelines. J Dermatol 2017;44(10):1087-1096. doi: 10.1111/1346-8138.13907.
- ③ Shimoda K, Mimaki M, Fujino S, Takeuchi M, Hino R, Uozaki H, Hayashi M, Oka A, Mizuguchi M. Brain edema with clasmotodendrosis complicating ataxia telangiectasia. Brain Dev 2017;39(7):629-632. doi: 10.1016/j.braindev.2017.02.007.

2. 学会発表

- ① Miyata R, Tanuma N, Hayashi M. Circadian rhythms of oxidative stress markers and melatonin metabolite in patients with xeroderma pigmentosum group A. The 14th Asia Oceanian Congress of Child Neurology, Fukuoka (2017, 5.12), Poster
- ② 宮田理英、林雅晴. 歯科矯正治療が唾液誤嚥の改善に有効であった A 群色素性乾皮症の 1 例. 第

59 回日本小児神経学会総会. 2017, 6.16, 大阪

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得  
無し
2. 実用新案登録  
無し
3. その他  
無し