

# 理学療法を試みた先天性表皮水疱症の一例

佐野 佳恵<sup>1</sup> 大島 吉英<sup>2</sup> 田原 弘幸<sup>2</sup> 鶴崎 俊哉<sup>2</sup>  
井口 茂<sup>2</sup> 大城 昌平<sup>3</sup> 横山 茂樹<sup>3</sup>

**要旨** 先天性表皮水疱症は乳児期に発症し、大関節部を中心にほぼ全身に水疱を生じる遺伝性疾患である。本症例も全身に水疱形成がみられ、そのため触覚防衛的反応を示し、感覚-運動発達過程において、触覚の正常な入力が行われなかったものと思われた。それと度重なる入院のため正常発達が阻害された。本症例に対し、我々は正常発達段階に沿った理学療法を実施した。その結果として発達上の進展はみられたが、現在の状況（1才6カ月の時点で立位不可）からしてプログラムの検討が必要と考えた。即ち、直接的な触刺激を用いる方法、他の感覚刺激を用いる方法、接触面積の少ない状況で立ち直り、平衡反応を促進する方法などが考えられる。

長大医短紀要2: 157-161, 1988

**Key words:** 先天性表皮水疱症, 触覚刺激, 運動発達遅滞, 小児

## I はじめに

先天性表皮水疱症は比較的稀（約5人/100万人）<sup>1)</sup>な遺伝性疾患であり、軽微な機械的刺激により容易に水疱を生ずる。体表面が外界（床など）と接触するということは乳幼児の運動学習過程において必要不可欠な体験である。

今回、我々は治療上接触刺激を与えることが制限される先天性表皮水疱症単純型と診断された生後5カ月の患児に対して理学療法の機会を得たので、反省も含め若干の考察を加え報告する。

## II 症 例

患者は1才6カ月男児（昭和62年4月30日生れ）で、在胎39週、自然分娩、生下時体重3,750g、黄疸（±）、Apgar指数は9点であった。患児は生下時より臍周囲の表皮が剥離し、爪が褐色調であった。直ちに長崎大学医学部附属病院小児科入院。皮膚、爪の精密検査を受け、先天性表皮水疱症の疑いが持たれた。生後数日より全身に水疱を生じ、生後10日目頃には啼泣が多くなり、更に喘鳴も聞かれるようになった。生後3カ月頃になると舌表面にも水疱を形成。この為と思われるがミルク摂取量も減少（400~500cc/日）し、体重は減少してきた。CT、脳波には異

1 みさかえの園むつみの家 2 長崎大学医療技術短期大学部理学療法学科  
3 長崎大学医学部附属病院理学療法部

常所見は認められなかった。水疱予防と感染予防のため、身体表面の大部分が包帯や手袋などで覆われるという状態が約6カ月間継続した。その間も含めて、チアノーゼ・急性気管支炎などのため、都合9度の入退院を繰り返し現在に至っている。

### Ⅲ 理学療法の経過

上述のような経過の中で運動発達の遅れが表面化し、生後4カ月22日で理学療法の依頼を受けた。その時点では、患者は右側臥位で横になるか、母親に抱かれるかで、その他の肢位をとらせると泣いて反応した。頭部のコントロールは不十分で、腹臥位におくと頭部を非対称に後屈させ、上肢の支持は皆無であった。また背臥位でも頭部は非対称に後屈し、中間位の保持はみられなかった。原始反射群は消失していたが立ち直り反応は不十分であった。筋緊張は正常範囲にあったが、泣くと後弓反張様肢位を呈した。体表面全体（頭頂より足尖まで）が水疱に覆われ、特に

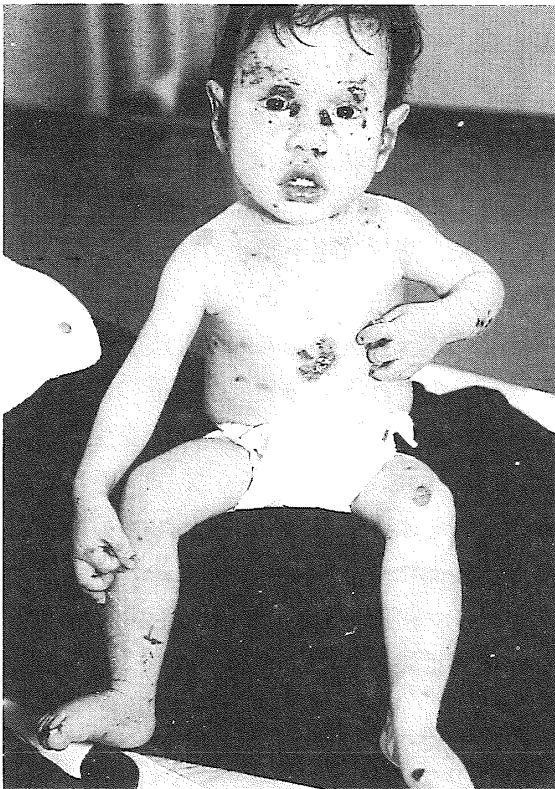


図 - 1

床との接触が多いと思われる部位では顕著であった。（図-1）理学療法プログラムとしては、いろいろな肢位の経験のためのポジショニング指導と頭部のコントロールの獲得、その背景となる肩甲帯周囲の強化のための肘支持を中心に行った。それにより頭部の支持性は若干アップしたが中間位での保持は（-）であった。腹臥位はまだ嫌がっていたが、前腕支持ができるようになった。また、下肢の支持性は全く見られなかった。

7カ月後半より自発運動の促通と立ち直りの強化のため、他動的な寝返りをプログラムに追加。肘支持性のアップと回数は少ないが自発的な寝返りがみられるようになった。

8カ月を過ぎた頃より、バルーン等も使用しながら下肢の支持性、手支持、立ち直りを促通。この頃より背臥位をとることも多くなり手一手（+）、腹臥位でも肘支持が完成したが、下肢の支持（-）、手支持（-）であった。

10カ月の時点では、足底接地可能となった。座位も腰部を支持してあげれば保持可能な状態であった。

その後本症の増悪と気管支炎などのために約4カ月中断し、1才2カ月で理学療法を再開した。再開当初理学療法室に入ってくると泣きだし、なかなか泣き止まない日が続いた。この為、本児との円滑な関係をつくりながら理学療法を実施した。この時点での運動発達は中断前と比較すると停滞しておらず、むしろ進んでいた。よってプログラムとしては、座位保持訓練と下肢の支持性を促通するようにした。座位をとらせると、保持は可能だが脊柱は後彎していた。食事は離乳食後期であった。家庭内訓練は何らかの形で立位を取るようアドバイスした。

1才4カ月になると、セラピストとの関係作りも進み、少しずつ受け入れられるようになってきた。台を用いて椅座位を取らせ積木遊びなどを行わせると、自発的に笑顔も伴い

ながら訓練に乗ってくるようになった。(図-2) この時期では、座位を取ることにより①下肢の足底接地感覚及び体重負荷の学習、②体幹の支持性、③バランスの獲得と、積木遊びを通しての④目と手の協調の獲得を目指した。一方、この頃より本児の生活リズムや日常生活を知るために母親に生活記録をしてもらい、家庭内での取扱指導の資料にした。摂食の面でも少しずつ変化が見られるようになった。摂食量そのものは変わらないが、食欲が出てき、ストローを使って飲めるようになった。これに比例して体重も増加してきた。

1才5カ月頃になると、座面に少し傾斜をつけることで下肢への体重負荷を次第に大きくしていった。

その後、他児が箱に手をついて、つかまり立ちをしようとしているのを見て、それをまねる様な動作がみられるようになった。

1才6カ月頃よりおもちゃの自動車に乗って足で蹴って若干の前後運動ができるようになった。(図-3) このとき、脊柱は伸展し、体幹の支持性も高まってきた。足底接地及び体重負荷においても向上がみられるようになった。また、床上でのいざり運動が始まってきた。

プログラムの全容と発達の経過を表1に示した。

#### IV 考 察

単純型先天性表皮水疱症は、手、足、大関節部に外傷性に水疱を生じ、瘢痕、稗粒腫を形成せずに治癒する。仲・西川<sup>1)</sup>らは「最近の統計によれば、半数近くの例が稗粒腫や爪病変を有していることが明らかにされている」と述べている。また、皮膚以外に病変を生じることほとんどなく、稀に口腔粘膜にびらんを見る。自覚症状はないがびらん面は疼痛を感ずる。一般に水疱は夏季に増悪する。予後は加齢と共に症状軽減し良好である。一般的な治療としては、①全身療法(ビタミンE、



図-2



図-3

止痒剤、フェニトイン)、②局所療法(抗生物質含有軟膏など)、③生活指導及び看護(不必要な外力を回避、病巣部の感染防止、指間癒着の防止、遺伝相談)がある<sup>2)</sup>。

本症例は新生児期に発症し、結果として運動発達の遅れを示してきた。乳幼児の運動発達の学習を考える時、体表面を介しての感覚入力知覚運動の発達に欠かせないということとは言うまでもない。しかしながら本児の場合、出生後より皮膚を介して入ってくる情報は痛み(あるいは不快)に代表されるものであったと推測される。従って運動発達過程の中で順次必要な情報に偏りが生じたことが予想され、これが運動発達の遅れの主因であると考えられる。理学療法の経過の中で、当初は発達段階に沿って実施した。その際、本児が泣いても、一つの運動項目を学習させていくとそれに対応した運動が可能となった。

表-1 運動発達と理学療法の経過

月 令	入院	運動発達	理学療法	その他
0 M				生後数日目：全身に水疱形成
1 M				
2 M				
3 M				舌表面に水疱形成 (→ミルク嘔吐, 生後 10 M 頃まで)
4 M		head control± 対称性の腹臥位・背臥位- 筋緊張：正常範囲 原始反射-, 立ち直り反応±	0: 4(22) 理学療法開始 ポジショニング指導 立ち直り反応の促通	
5 M		head control±	肘支持の促通	
6 M		前腕支持+ 下肢の支持性-	寝返り運動の中で立ち直り反応の促進	この頃まで水疱予防と感染予防のため全身を包帯で覆う
7 M		肘支持+ 寝返り+		
8 M		背臥位を自発的にとる (手一手+, 下肢の腹部への引きつけ±)	下肢の支持性促通 バルーン上での立ち直り, 平衡反応の促通	活動性に乏しい
9 M				
10 M			10M から 1Y2M まで理学療法中断	
11 M				
1 Y 0 M				離乳食開始 (これ以前はミルク摂取)
1 Y 1 M				水疱軽減 (胸腹部は残存)
1 Y 2 M		坐位保持+(脊柱後彎位) 下肢の支持性-続く 腹臥位を嫌がる	遊びの中に坐位を取り入れる 下肢の支持性促通 (オモチャの乗り物を使って) バルーン上での平衡反応促通	
1 Y 3 M				外界への興味が高まる
1 Y 4 M		長坐位・椅坐位+(脊柱伸展位)	椅坐位からの立ち上がり 立位保持 ↓ ↓ 継続中 ↓	ストローで飲む 始語(バイバイなど)
1 Y 5 M		椅坐位からの立ち上がり±		
1 Y 6 M		いざり+		腹部と四肢数箇所水疱 普通食, コップで飲む

(例えば肘支持, 寝返り etc) また, 加齢と共に水疱は軽減し, 運動発達も進んできた(例えば座位). 加えて精神的活動も高まり, これまで母子関係のみであったのが, 他の子供達にも関心を示すようになり, 自分の要求を態度や言葉(単語レベルだが)で表現することも見られるようになってきた.

しかしながら1才半を過ぎても立位がとれない状況からみると, 上述のプログラムでは不十分ではなかったかという反省がでてくる. そこで, 本症に対する理学療法をどのように実施できるかと考えると, 次のようにまとめることができる. 第一には, 直接的な触刺激を用いる方法(触刺激自体の受容を促す). 第二には, 他の感覚刺激を入力する方法(感覚系の密接な相互作用<sup>3)</sup>を利用). 第三には, 床上などの接触面積の大きくなるポジションは避け, 空間などで行える立ち直り, 平衡反応などを促通する方法などがある. これらの方法を発達段階, 水疱の経過, 精神発達の状況に応じて様々な形で経験させていくことが重要と思われる.

## V まとめ

先天性表皮水疱症という比較的稀な疾患を経験したので, 反省も含め報告した. 本症自体の増悪と気管支炎などのため入退院を繰り返したことで, 触覚防衛的反応が強かったことにより理学療法プログラムが遅々として進まず困難を極めた. 本症の様な場合, ハンドリングの工夫, 触刺激自体の受容の促通, 他の感覚刺激の利用などが重要であると考えられた.

## 文 献

1. 仲 弥, 西川武二: 小児の水疱形成症. 小児内科(臨時増刊号): 445-450, 1987.
2. 橋本 功: 水疱症(その分類と考え方), 皮膚科診断治療体系, 福代良一, 西山茂夫, 森岡貞雄編, KK講談社, 東京, 1985, (第4巻), pp124-126.
3. 渡辺聖子: 知覚, 機能および治療の相互関係, エアーズ研究論文集I, 佐藤剛編, 協同医書, 東京, 1988, pp123-128

(1988年12月28日受理)