

表皮水疱症児の靴の作製経験

——皮膚保護のための工夫と留意点——

瀬 藤 乃理子^{*1}・鈴木 順 一^{*1}・神 沢 信 行^{*1}

川 勝 邦 浩^{*1}・甲 斐 真紀子^{*2}

Report on the Development of Shoes for a Child with Epidermolysis Bullosa

SETOU Noriko, SUZUKI Junichi, KANZAWA Nobuyuki,
KAWAKATSU Kunihiro and KAI Makiko

Abstract : Epidermolysis bullosa is a disease that causes blisters and erosions in the epidermis and mucous. With epidermolysis bullosa, there are various risks that may cause an exacerbation of the cutis symptoms (e. g. : pain, skin adhesion, etc.), including simple movements such as walking. In addition, shoes may cause friction against the skin.

In this paper, we reported on a course of developing shoes for a child with epidermolysis bullosa and summarized ways of fitting the shoes to help avoid exacerbation of the skin condition.

Key Words : epidermolysis bullosa, shoes, skin protection

抄録 : 表皮水疱症は、皮膚の外表の表皮や粘膜に水疱やびらんを生じる疾患である。重症の子どもは日常生活の簡単な動作、たとえば歩行するだけでも足部の皮膚症状が増悪する。また、靴が歩行時に皮膚の摩擦をひきおこす誘因ともなる。本稿では、表皮水疱症の子どもに対し、理学療法士として靴の作製に関わった経過と、皮膚の状態を悪化させないための製作上の工夫や留意点をまとめた。

キーワード : 表皮水疱症, 靴, 皮膚保護

1 はじめに

表皮水疱症は、皮膚の外表に近い表皮や真皮上層、粘膜に水疱やびらんを生じる疾患で、日常生活上の非常に弱い外力でも皮膚のトラブルが生じる。例えば、服を着る際に衣服が皮膚に擦れる、皮膚にかゆみがある時にその部分を掻くなどの通常であれば何気ない行為で、容易に水疱が生じる。重症の場合は、繰り返し形成される水疱やびらんのため手足の指趾間の皮膚が癒着したり、食事を行うことでさえも食道粘膜

に水疱が生じ、固形物を飲み込めなくなる場合がある。

本稿では、表皮水疱症男児1例に対し、理学療法士（physical therapist : 以下 PT）が、診療の一環として靴作製に関わった経過と、皮膚保護のための工夫と留意点について報告する。なお、本稿をまとめるにあたり、本児とご家族には、写真の掲載も含め同意書を取り、承諾を得ている。

^{*1} 甲南女子大学看護リハビリテーション学部理学療法学科

^{*2} 神戸大学医学部附属病院リハビリテーション部

2. 症例紹介

平成18年生まれの男児。両下肢の皮膚が欠損した状態で出生し、点滴等を固定するテープの付着部の皮膚にびらんができたことから、出生直後に表皮水疱症と診断された。表皮水疱症は単純型、接合部型、栄養障害型の3型に分かれるが、本児は中でも最も重症とされる「栄養障害型」である。このタイプの表皮水疱症はⅦ型コラーゲンの遺伝子変異によって真皮内に水疱が形成され、全身のどの部分においても、わずかな外力で容易に水疱が生じる。その水疱が破れると大きな開放性の傷となり、感染症等の危険性も高くなる。

本児の場合、綿やタオル生地でも皮膚に擦れるとすぐに水疱が生じる。そのため、衣服はできるだけシルクの生地を使い、家族の手縫いのものを着ている。学校の体操服など決まった服では、襟ぐりなど顔や首に圧がかかりやすい部分を広げたり、柔らかい素材に変えるなどして、家族が改良している。夜間は顔を無意識にひっかくことがあるため、家族が作製したシルクの手袋を着用し、母親が隣に寝て本児の動きや皮膚の状態を管理している。

上下肢は、日常生活における使用頻度が高いため、特に水疱やびらん形成が顕著で、指趾間の皮膚の癒着も高度である。1回の転倒で膝を軽く床につくだけで、たちまち膝に水疱が生じる(図1)。このように、何気ない簡単な動作の1つ1つで、皮膚の状態を悪化させる危険性



図1 包帯除去時の膝の状態

がある。

皮膚の日常的な管理は、本人・家族にとって非常に負担が大きい。毎回の入浴時に、抗炎症作用・潰瘍形成予防のある軟膏薬をぬり、その上から創傷被覆材*や包帯を何重にも巻いて、皮膚を保護している。それでも、動作の中で少しの圧や擦過が加わると皮膚に水疱やびらんを作り、その部分の傷からの血液がガーゼや包帯に浸潤し、服にまで浸透する場合も度々みられる。本児の場合、顔以外のほぼ全身に包帯を巻いている。

3. 靴作製の経緯

本児に対するPTとしての関わりは、まだ歩行する1歳前に「本当に歩けるようになるのか」という家族からの相談を受けたことがきっかけであった。成長に合わせてフォローアップを行いながら、坐位が不安定な時期は、柔らかいウレタン素材でできたクッションチェアを作製し、それにシルクの布をかぶせるなど工夫した。また、四つ這いの時期には、膝を中心に容易に大きな傷ができるため、機能的には可能であっても、動作として現実的に行える状態ではなかった。実際には、フラットな床面に柔らかい座布団をひいてその上に座り、坐位でいぎって移動した。立ち始めの時期になると、膝や足部を床に押しつけて立ち上がる際に、その部分の皮膚の状態が悪化した。このように、皮膚以外の運動器に問題はないが、男児ということもあり、動きが活発なため、いろいろな動作ができるようになればなるほど、水疱や傷を形成しやすい状況であった。

独歩は2歳で獲得したが、足部の皮膚創部の痛みから不安定な歩き方であった。長く歩行すると水疱ができやすく、独歩距離は足部の水疱形成の程度と比例した。歩き始めの頃は、足底の水疱形成を予防する目的で、母親が作製した(図2)。現在は、室内は靴下をはいた状態で歩行しているが、室内であっても歩き過ぎると水疱ができやすい。水疱が悪化すると、痛みのた

*創傷被覆材

通常の創傷ケアは、ワセリンやアズノールなどの軟膏を塗ったガーゼを貼付し、その上から包帯保護を行うが、通常のガーゼでは創面との固着が起りやすく、ガーゼ交換の際に新生した表皮まで剥離してしまう危険性がある。近年、これらの軟膏・ガーゼ法より創面に固着しにくく、創面を保護する創傷被覆材が開発されている。



図2 家族が作成したシルク素材の室内履き

め歩くことができなくなり、母親が抱いて移動する。外出時など長距離の移動は、常にバギーを使用している。

本児が3歳の時に、家族の希望により親同伴で保育所に入所できることが決まり、PTに靴作製の最初の依頼があった。一般的には、保育所入所は社会性や知的好奇心を伸ばす良い機会となるが、本児の場合、知的な遅れがないため、保育所入所に伴い動きが一層激しくなる、友達とぶつかるなどの危険性が考えられた。靴の作製にあたっては、集団生活のため、友達とできるだけ同じような靴が良いが、同時に水疱をできるだけ予防できる靴であることを考慮する必要があった。靴作製は、最初が平成21年(3歳時)、その後成長に従い、平成23年(5歳時)、平成25年(7歳時)、平成27年(9歳時)のこれまで4回行った。その間、本児は保育所から地域の小学校(現在は病弱児学級)に就学した。

4. 作製にあたっての留意点

靴作製にあたっては、表皮水疱症の子どもの靴の作製経験があったK義肢製作所に依頼し、家族・義肢装具士・PTの3者で相談しながら進めた。作製にあたり、母親からは、靴と皮膚が擦れることで生じる水疱や傷をできるだけ減らしたい、友達の中にいても色や形状などに違和感のない靴にしたい、という2点の要望があった。

通常、靴には、起立・歩行時の足部の保護、足部のバランス改善、疼痛部や不安定部の圧迫や圧ストレスの軽減などの目的がある。本児の

場合、起立や歩行時の動きやすさを考慮する前に、母親の希望にもあるように、まず靴自体で皮膚に傷を作らない配慮が必要であった。

作製にあたり、留意した点は以下の通りである。

①靴の素材

屋外でを使用することを考慮すると、表底は軽くて厚みがある底材で、中敷表面やアッパー部分の内側も足部を保護できる素材を選ぶ必要があった。構造および耐久性の面から、靴の側面(腰革)の素材としても、シルクを使用することはできないため、特に皮膚との接触面はできるだけ柔らかい素材にすることを義肢装具士に要望した。

②靴の形状

靴の着脱時は、靴と皮膚が擦れて最も傷を作りやすい。そのため、靴の開きを最大限大きくする“外科開き”を採用した。しかし、開きが大きいと、歩行時に靴の中で足部が前方に滑り、足趾に傷を作りやすくなる。そのため、足背のインステップ部分のベルトを使って、前方への滑りをうまく押さえる必要があった。

また、常に足先まで厚く包帯を巻いているため、靴の先端部からある程度の靴の厚みが必要であった。そのため、足先の角度の勾配を大きくし、靴のトゥボックスに厚みをもたせるよう考慮した。前足部分の靴の厚み(高さ)がないと、靴の前壁で足趾に傷を作る危険性が考えられた。

③成長の考慮

子どもの靴の作製時には、通常、足の成長に合わせて、少し大きめに靴を作製することが多い。サイズがぴったりの靴は、子どもの場合、成長のために半年程度しか使用できない。しかし、本児の場合、サイズに余裕があると、靴の中で皮膚が擦れる危険度が増す。そのため、成長を考慮してやや靴を大きめに作製するものの、足の位置をできるだけ後方におさめ、靴前方だけに成長分の余裕をもたせる方が良いと考えた。そのためには、靴の後部で踵部をしっかりと包み込む形状にすると同時に、前方への滑りを起こさないように、前方ベルトの形や位置の調整が大切であると考えた。

5. 作製過程と工夫点

靴の採型は、通常の下肢に包帯を巻いた状態で行われた(図3)。その1~2週間後、軟性プラスチック素材のチェックシューズを用いて仮合わせを行った。ここで、靴のおおよその形状を決定した。図4のようにいったんそれを装着し、本児に歩行してもらい、皮膚に違和感がある場合は、その場でプラスチックを切る、テープの位置や押さえを調節するなど、義肢装具士に調整してもらった。特に内果・外果の付近は皮膚と靴があたりやすい部分であるため、靴の高さや腰革のラインをこの段階で決定した。

しかし、この短時間の仮合わせ時の装着でも、翌日に水疱が生じて全く歩けなくなることがあった。そのため、仮合わせの次の日には、母親から必ず仮合わせによる皮膚への影響の程度やあたりやすい場所を報告してもらい、その結果を義肢装具士に伝え、作製を進めてもらった。

次に、実際の靴の素材で再度、仮合わせを行った(図5)が、通常、この段階での細かな調整が、少なくとも3~5回は必要であった。採

型モデルを用いて同じように生地を裁断しても、縫製段階での生地の微妙な引き延ばされ方で、靴の形状にわずかに変化が生じた。通常であれば、問題のない範囲の変化であるが、本児の場合、それがすぐに皮膚の状態に影響するため、いったん完成に近い状態まで作製された靴を、初めから作り直してもらうこともあった。

このような過程を通し、できる限り業者に調整を加えてもらいながら、完成前に家での試し履きの期間を設定した。日々の皮膚の状態に変動があり、仮合わせを何度行っても、短時間のチェックでは判断しにくい点があるためである。その結果を家族から義肢装具士に伝え、それを受けて再度その部分を修正してもらい、最終的に靴を完成させた。図6は平成27年に作製した靴の使用1か月後の写真である。

靴の工夫点としては、まず前述した留意点を踏まえ、靴の素材はできるだけ柔らかい皮革とメッシュ地の生地を使用した。色も本児と母親が相談して選び、カラフルでかわいい靴に仕上げられている。小学校に入学してからは、外用の靴とともに、白い体育館シューズが必要となり、1回の作製時に2足の靴を作製するように



図3 靴の採型



図4 仮合わせ1: 柔らかいプラスチック素材で



図5 仮合わせ2: 実際の靴の素材で
(靴底がまだ貼りあわされていない)



図6 完成した靴(使用1か月後)



図7 靴の開きと内側（靴を上面から見た写真）



図8 作成上の留意点

なったが、その時々必要性に応じて靴の色を選んでいく。

図7は靴のベロ部分を開き、上方から撮った写真である。このベロの部分が大きく開放できるため履かせやすく、着脱時にも皮膚を擦りにくい。また、すべての縫代が皮膚にあたらないように配慮され、直接、足にあたる部分は段差ができないように縫製されている。

また、図8からもわかるように、足部背面のベルトが三日月形になっており、内・外側均等に足首を前方から固定でき、足が前方に滑らないように工夫されている(①)。靴前方のトゥボックスに十分な高さがあるため、足趾前方も当たりにくい(②)。また、後方部分は、踵部を十分にホールドできる形状になっており、足背ベルトとともに足部の前ずれを防いでいる(③)。

これまで4回の靴の作製過程はほぼ同様であったが、いずれもその度に、何度にもわたる仮合わせが必要であった。現在も、下肢の水疱の状態によっては歩くことのできない日はあるが、生活上、靴は必要不可欠なものとなっている。

6. 考察とまとめ

本稿では、表皮水疱症男児の靴の作製過程と留意点をまとめた。

本児の4度の靴の作製を経験し、改めて感じたことは、表皮水疱症の靴の作製には、義肢装具士や靴を縫製する技術者など靴製作に関わる人たちの理解と協力が不可欠であるということである。通常状況であれば起こらない皮膚のトラブルが、表皮水疱症では容易に生じてしまい、それが皮膚の状態を悪化させることにもなる。また、保育所や学校生活において靴は必要不可欠なものであり、友達と同じような靴がはけることは、運動機能面と同じくらい、子どもの自尊心や友達との仲間意識を育む意味でも大きな意味がある。その意味では、担当の義肢装具士と相談しながら幾度にも及ぶ再作製や修正を行えたことが、日常的に使用可能な靴を完成させるために、非常に重要な点であった。

また、表皮水疱症の子どもの靴の作製に関しては、家族が最も児の皮膚の状態を把握しており、家族からの情報が非常に重要であった。作製過程の中では、むしろ医師やPTの通常の知識では対応策が見つからないことも多く、家族や義肢装具士の提案にヒントを得ることが多かった。

今回のような特殊な病態をもつ患児の靴の作製において、PTとしての役割は、これら家族と義肢装具士の双方の思いや希望、提案や妥協点などを、歩行・動作といった機能面や、保育所や学校の生活面をすり合わせて検討し、双方に納得のいく説明を行い、最終的な方向性を導くことであると感じた。

今後も本児の成長を見守りつつ、時期に応じて靴の作製や、今後は電動車いすの作製なども視野に入れ、引き続き支援していきたいと考えている。

謝辞

本稿をまとめるにあたり、情報提供と多くの協力を頂いたご家族と子どもさんに深く御礼申し上げます。また、靴作製にあたり、さまざまなご意見とご配慮を頂いたK義肢製作所の皆様にも深謝いたします。

参 考 文 献

- 1) 稀少難病性皮膚疾患に関する調査研究班：表皮水疱症 Q&A. 稀少難病性皮膚疾患に関する調査研究班ホームページよりダウンロード <http://www.nanbyou.or.jp/entry/181>
- 2) 中野創, 玉井克人：栄養障害型先天性表皮水疱症. *Visual Dermatology* 5(8)：788-790. 2006.
- 3) 石河晃：表皮と真皮の接着障害～水疱を来す疾患～. *AL media* Vol 16-4. 1-11. 2012