



第7回 小児・脊髄性筋萎縮症の 訪問リハビリテーション —「パソコンができるようになったぞ」



高倉美樹*1 外口徳章*1 岸 典子*2 若松昌哉*1 阪井春枝*3 阪井康友*4

*1さかいリハ訪問看護ステーション・船橋, 理学療法士 *2同ステーション, 作業療法士 *3有限会社祥ファクトリ代表取締役, 看護師/助産師 *4帝京平成大学健康メディカル学部理学療法学科 准教授, 理学療法士

今回は、在宅人工呼吸療法を行う脊髄性筋萎縮症の小児の訪問リハビリテーションについて紹介する。

【コンサルテーション】

小児・脊髄性筋萎縮症の在宅リハビリテーション

小児の脊髄性筋萎縮症（以下、SMA）の多くは、医療機関で出生してから長期にわたる入院生活を余儀なくされている。入院生活から在宅生活に移行するためには、家族に大きな負荷をかけずに、在宅生活を継続できる環境整備が必要である。ここに大きな「退院時バリア」が存在する。この退院時バリアを乗り越えるためには、入院先の医療関係者の積極的な協力のもと地域のかかりつけ医、訪問看護師・リハビリテーション（以下、リハ）スタッフ、行政や保健師、介護事業者などとの連携を綿密に行う必要がある。「医療機関の都合による」「在宅ありきのような」安易な在宅移行は、小児 SMA とその家族を苦しめることになりかねない。在宅移行において

は、試行を行うことが重要で同疾患ですでに在宅移行された家族に生活の様子や知恵を尋ねてみるのも大切である。人工呼吸器の管理、痰の吸引、経管栄養などの医療的ケアが必要な場合には、経験や技量的に十分な医療・福祉サービスが必要条件となる。人工呼吸器を使用する場合は、肺炎や無気肺などのリスクが常に存在し自力排痰も困難である。特に呼吸機能の低下は生命的な予後に直結するため、呼吸器管理は SMA 小児にとって重要な医療ケアの一つである。必要に応じてカフマシンやアンビューパックの使用、呼吸理学療法による無気肺の改善、換気性の拡大、排痰、肺・胸郭の拡張性の確保も重要である。以前は痰がたまった部分を叩打する方法が主だったが、現在では呼吸介助を中心とした呼吸理学療法の効果が高いとされている。誤嚥などによる肺炎では、肺レントゲン所見の前に肺雑音が確認される。陽圧人工呼吸は無気肺という肺胞虚脱が生じやすい。そのため家族や医療スタッフは聴診器による肺音の聴診も重要である。このように、在宅人工呼吸療法を受ける患者は母親が主たる介護者である家庭が多い。家族の精神的・肉体的疲労は想像に余りある。現在はこれらの在宅患者の家庭には平均週2回程度の訪問看護が一般的に行われている。人工呼

吸器利用の小児 SMA の呼吸管理には呼吸理学療法も重要であり、専門的な理学療法士などによる訪問リハも必須である。人工呼吸器を利用していても、基本的に身体運動の制限はない。呼吸器と一緒の移動や運動も可能である。座位を取ることは無気肺予防になる。当然、すぐに対応できる「かかりつけ医」と「緊急時の医療体制（医療センターなど）」も整備しておくことは退院の重要な要件である。SMA 小児は比較的知能が高く、呼吸器管理、関節拘縮や側弯予防、栄養管理以外にも QOL の高い生活を送るために「遊び」などによって好奇心を高めたり、行動目標を持たせる配慮も大切である。

事例

ウェルドニツヒ・ホフマン病（SMA 型）、6 歳、男児。

1. 発症から在宅開始まで

2002 年 9 月に出生、その後 1 カ月検診では異常はみられなかったが同年 11 月に哺乳困難にて発症。同年 12 月に呼吸困難（右気管支閉塞）となり A 医療センターに緊急入院。経管挿入、呼吸器装着するが、翌年 1 月に呼吸困難となり気管切開、呼吸器管理、経管栄養となる。同医療センターでの入院期間は、3 年 5 カ月であり、母親は 24 時間付き添っていた。在宅療法は、母親の希望であった。入院中、理学療法による呼吸理学療法と関節可動域訓練、言語療法ではスピーチカニューラによる発声とコミュニケーション練習などが行われていた。

当ステーションは、2006 年 5 月から退院前後からほかの訪問看護ステーションとともに支援を開始した。同年 10 月からは当ステーションは訪問リハを、訪問看護はほかの訪問看護ステーションが役割を担って連携を図ることになった。主介護者は母親で、アパートで母、祖母と 3 人暮らしである。

2. 訪問リハビリテーション

訪問リハ（理学療法）は退院と同時に開始した。

まず、理学療法は関節可動域訓練、胸郭可動域と呼吸管理（胸郭変形に加え左下葉の換気量が低く、呼吸介助による呼吸換気促進と気道クリアランスなど）を一貫して行った。全身筋力、特に体幹・頸部などの中枢部の筋は体の重みを支えることもできない。そこで、介助座位で上下肢動作を使った遊び（オモチャ、ボール、鏡、音楽など）を取り入れることにした。児の反応はよく、遊びが上手になるに従って動作も大きくなっていった。2006 年 8 月には母親による介助座位を 1 日 3 回、30～60 分間程度行うようになった。臥位は自由度が低いため児の覚醒時は臥位より座位を好むようになった。同年 11 月には発声量も増加して、「おかあさん」「せんせい」という声、動物の鳴きまねも他人に聞き分けられるようになった。母親も口腔内を刺激して「あいうえお」の練習を一緒に行うようになった。表情も筋萎縮のため仮面様であったがマッサージも含めてやわらかくなり開口も大きくなった。同年 12 月には、前腕を介助保持すると音楽に合わせて手関節を動かしてリズムを取るようになった。オモチャ遊びでも前腕回内外を使って手の側面でボタンを押ししたりする様子が時々みられるようになった。2007 年 1 月には、大きな声で母親を呼んだり、テレビやビデオを見たいときも主張するようになった。

作業療法では、手を使った遊びの幅を増やすために 2007 年 3 月から週 2 回の訪問リハウチ、作業療法士が 1 回の訪問リハを担当することになった。同年 5 月から車いす座位でのテーブル上の上肢スライドを使った遊びや車いす座位保持練習を加えた。また母親の希望に沿ってパソコンや意思伝達ソフトなどを用いた意志伝達の機会を得るために給付とデモンストレーション機器などの準備を行った。

同年 7 月には、通常的車いすより、座位保持型の車いす（呼吸器搭載）が小型で姿勢やポジションの調整が容易で、テレビも見やすく外出（散歩）しやすいため導入を決定し、2008 年 1 月には完成し、1 日 2 回、約 90 分使用するようになった。2007 年 10 月からは、パソコンを用いた知育ソフトで知的発達面へアプローチも開始(写真)。このときのコミュニケーションは発声のリズムとイントネーションで多様性を持たせ、目の動き、首振り、わずかな手指の動きでジェスチャーを用いるようになってい



写真 パソコン練習の様子（訪問作業療法）

た。しかし「有意語（発声）によるコミュニケーション」が少ないため、2008年4月から意思伝達ソフト（文字による意思表出）を試みたが、楽しみが少ないため、児の興味を得られず再び知育ソフトを中心に行うようになった。

同年5月から保育のボランティアが入り始めた。児の使用できる文字数も増えていった。また、マウスの代用として光電センサースイッチを取り入れ、段階的に使用が上達した。同年10月には意思伝達ソフトの設定を変更したため、ひらがな入力が円滑になり、5カ月後の小学校入学でのパソコンや意思伝達装置の使用ができることを目指した。小学校入学に向け児の学習意欲が高まってきた2009年1月から体調が不安定となっていたが、同年4月には寛解している。再び、ひらがなへの興味も集中力も高まり、知的発達も著しくなった。現在、入学した小

学校の教師との連携を企画している段階である。しかし、小学校は特別支援学級による週3回の訪問学級が主であり、外部からの刺激と知的・社会的発達を考慮しプログラムを検討している。

3. 現在の訪問リハビリテーションの実施目標

2009年4月時の身体状況は変化なし。表情の変化、手足のわずかな動き、発声にてコミュニケーションをとっている。経管栄養の状況も変化ない。訪問サービスは、①医師往診：月2回、②訪問看護：週3回、③訪問リハ：理学療法は当ステーション週1回およびほかの事業所月2回、作業療法は週1回（当ステーション）、④ボランティア（保育士）は随時で、⑤特別支援学級（小学校）は週3回訪問学級。

おわりに

小児神経難病の訪問リハは、呼吸管理などの医療的ケアや身体機能の発達などの支援にかぎらず、知的、精神的、社会的発達にも対応できる多様なプログラムが重要である。さらに、家庭環境、家族の価値観、児の好奇心などにも左右され、担当者の工夫力や創造性も問われる。稀な小児神経難病の訪問リハにとって、本稿のような事例報告による情報交換が多くなされることが期待されている。