

日本重症心身障害学会誌 第29巻 第2号 193

D-121

在宅生活援助のための包括的呼吸リハビリテーション —進行性呼吸障害を呈している GM1 ガングリオシドーシスの一経験—

¹心身障害児総合医療療育センター リハビリテーション室

²心身障害児総合医療療育センター 小児科

³心身障害児総合医療療育センター 看護師

星野英子¹ 直井富美子¹ 金子断行¹ 村山恵子²

北住映二² 児玉和夫² 加藤久美子³

はじめに

GM1ガングリオシドーシス(Ⅱ型)は、加齢とともに進行性の神経症状と呼吸障害を呈する。今回、本症例を持つ家族は、人工呼吸器を装着しない在宅生活を希望した。これに対し、呼吸リハビリテーションを行い、在宅生活とQOLが維持されている症例の経過を報告する。

対象

24歳。男性。GM1(Ⅱ型)。2歳の独歩をピークとして運動機能は退行し、15歳頃より寝たきりとなり、呼吸障害を呈してきた。

経過と対応

16歳頃より全身の筋緊張亢進とともに肺胞の含気低下。19歳頃より分泌物貯留・異常呼吸パターンを認め下気道感染増加になり、20歳時喉頭全摘術施行。その後も二酸化炭素蓄積などの呼吸障害は進行している。

各々の呼吸障害の症状に対応して、リラクゼーション・蘇生バックによる陽圧換気、腹臥位姿勢管理、肺内パーカッションベンチレーター(IPV)などを導入。週1回の外来受診時に、医師・看護師・療法士のチームアプローチにより、家庭での呼吸管理を指導した。

方法

1)15歳～24歳の下気道感染の回数と入院の頻度を調査した。2)レスパイトとしての一時入所の有無と地域の通所施設への通所状況や外出状況、を確認した。

結果

肺炎入院回数/感染回数は、16歳～24歳まで、19歳をピークにほとんど変化なく、在宅生活を維持できていた。また、一時保護利用や地域施設への通所・外出も毎年変化なく出来ていた。

考察と結語

家族が人工呼吸器を選択しない例に対し、週1回の呼吸リハビリテーションで対応し在宅生活を維持した。

人工呼吸器を装着すると、一時入所や通所施設の受け入れは極めて制限され社会的不利が増加する。呼吸障害は進行しているにも関わらず通所回数は増加し、一時入所・外出もできており、QOL維持が出来ていると考えられる。包括的呼吸リハビリテーションが、進行性疾患の在宅生活の一助となることが伺えた。