

脊髄性筋萎縮症（SMA）Ⅰ型児の意思伝達装置 使用可能年齢についての検討

佐々木 千穂¹⁾、境 信哉²⁾、高田 政夫³⁾
竹島 久志⁴⁾、井村 保⁵⁾、伊佐地 隆⁶⁾

¹⁾ 熊本保健科学大学 地域包括連携医療教育研究センター、²⁾ 北海道大学大学院 保健科学研究院生活機能分野
³⁾ 愛知医療学院短期大学 リハビリテーション学科、⁴⁾ 仙台高等専門学校 総合工学科
⁵⁾ 中部学院大学 理学療法学科、⁶⁾ 筑波記念病院 リハビリテーション科

【要旨】

生後早期の気管切開等による音声喪失、および重度肢体不自由を併せもつ脊髄性筋萎縮症（SMA）Ⅰ型児 10 例（男 7 例、女 3 例）に対し SNS 等を併用したコミュニケーション発達に関する遠隔支援を行い、意思伝達装置によるコミュニケーションが可能になった時期を検討した。2 歳代で使用可能になった 3 例を含み、未就学の時期に可能になったのは 8 例、学齢児 2 例は支援開始後約 1 月で可能になった。定型句の選択による初出の語彙の機能・用法は、人を呼ぶ、挨拶・応答、気持ちの表現が多かった。系統的な支援を早期から導入することにより、就学前でも多くの児が意思伝達装置を使用したコミュニケーションを獲得できる可能性が示唆された。

Keywords：脊髄性筋萎縮症（SMA）Ⅰ型、意思伝達装置、コミュニケーション発達支援、使用可能年齢、遠隔支援

はじめに

脊髄性筋萎縮症（Spinal Muscular Atrophy: SMA）は常染色体劣性遺伝による疾患でⅠ～Ⅳ型に分けられる。もっとも重症のⅠ型は Werdnig-Hoffmann 病とも呼ばれ、生涯端座位不可で生後早期からの人工呼吸器に依存した生活を余儀なくされる。しかしながら知的障害はないと考えられており、重度障害者用意思伝達装置（以下、意思伝達装置）などの代替コミュニケーション機器を併用した積極的なコミュニケーション発達支援が有効であることがわかってきている¹⁾。これらを早期から開始することにより、学齢期には定型発達児と同等の言語能力をもつ児もいる²⁾。

一方でコミュニケーション発達支援に特化した専用の機器がないことや、成長に合わせて機器を変更していくことが必要³⁾であるにも関わらず、機器類を入手したり成長に合わせて機種を変更して使用したりするなどの支援が現行の制度上行い

にくいこともあり、発達段階に合わせた機器を使用した支援が十分行えていない現状がある。さらに、このような支援を行うにあたり役割が位置づけられている機関においても支援可能な人材がないなどの地域も多く、発達支援を系統的にどのように進めるか未決定なまま在宅支援に移行するケースもあり、早期からの望ましい（り）ハビリテーションプログラムに則った支援が行われていない現状もある。

SMA（Ⅰ型）児に限らず、一般的に医療的ケアが必要な重度肢体不自由児は外出が容易でないことなどの理由で、外来で定期的な療育を受ける機会が少ない印象がある。また、理学療法や作業療法、言語聴覚療法等の複数のサービスを 1 日の通院や通所の中で受けることが児の耐久性等との関係で実質的に難しく、生命維持に必要な呼吸リハ等が優先され、コミュニケーション発達支援を系統的行えていない児も多い。このような背景も

関係して、スイッチ等の支援を受けたことがないという児が多いという報告もある⁴⁾。発達支援を行う担当者側も希少疾患であるがゆえに支援経験に乏しく、また日々発展しつつある Information and Communication Technology (ICT) 機器類を使った支援に関してどこから着手して良いか分からないという悩みを抱えており、早期から ICT を積極的に活用した支援を行えていない担当者も多い印象である。上記に加え、在宅を中心とした療育のモデルが十分に機能していないこともあり、系統的な支援を継続的に受けることができずに養育者が思い悩んでいるという現状もある。

このような背景のもと、SMA 家族の会のアドバイザーをしている筆者らの元に、発達支援に関する相談が多く寄せられるようになった。積極的な介入支援を行うことにより、学齢期に到達する年齢の頃には成人用の意思伝達装置を利用して定型句を用いたコミュニケーションや文字を使用したコミュニケーションが可能な児がいることも明らかになっており⁵⁾、早期からの意思伝達装置を導入したコミュニケーション発達支援に対するニーズは大きい。

目的

SMA (I 型) 児に対して積極的なコミュニケーション発達支援を行った場合に、意思伝達装置を使用したコミュニケーションが何歳くらいで可能になるのかについて検討を行うことを本研究の目的とする。



図1 日常的手のポジショニング状態：ベッド上で手にアーチを作ることを目的に、児の手のお手玉を養育者が作成し使用している様子。

対象と方法

1 研究対象

2014 年 4 月から 2018 年 8 月までにコミュニケーション発達に関する遠隔支援⁶⁾を行った東北地方から九州地方に居住する SMA (I 型) 児 10 例 (男 7 例、女 3 例) を対象とした。全例 SMA (I 型) 児の中でも肢体不自由の程度も最重度であり、24 時間人工呼吸器装用で在宅生活を送っている。全例初語獲得前に気管切開を行い、介入時には視線その他の合図で何らかの意思を確実に伝えることができなかった児らである。

2 研究方法

遠隔支援を実施した対象児の記録を振り返りながら、意思伝達装置が利用可能となる年齢についての検討を行った。

①遠隔支援の内容

初期評価 (詳細は後述) に引き続き、スイッチの選定・フィッティング、手や足などのスイッチ操作部位の機能維持・管理に対するアドバイスを、系統的スイッチ操作練習に引き続き、意思伝達装置を使用したコミュニケーション支援を行った。さらに多くの児において、手や足の拘縮や循環障害によると考えられる機能低下を招いているケースもあり、日常的な手足の管理のために、日常的なポジショニングの指導 (図 1)、拘縮予防や手のアーチを作り手関節を背屈位にするなどの良肢位をとりやすいよう図を用いた説明 (図 2) を行い、担当者や養育者にも協力を得ながら支援開始時より継続的に支援した。また既製品のスイッ

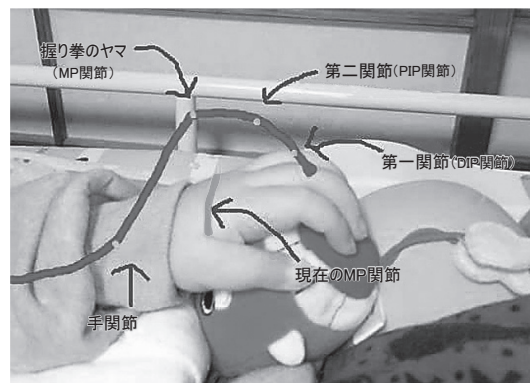


図2 手の拘縮予防のために養育者らに示した図：手のアーチ形成や手関節背屈位などの良肢位を保持することで拘縮予防を図ることが目的である。

チは主に成人用に作られているため、乳幼児では設置の際に工夫が必要なことも多く、また成長に合わせてスイッチの固定を工夫する必要があった。そのためこれらを解消するために図3、図4のような装着型の装具を作り併用するケースもあった⁷⁾⁸⁾。スイッチ操作練習は、主に、タブレットPC やスマートフォンのゲーム等を用いて、因果関係の理解を確認し、単純操作からシューティングゲームに代表される「タイミング依存型」スイッチ操作のゲームなどへ、運動制御に関わる認知機能面の発達を児のスイッチ操作の精度を確認して段階的に難易度を上げた。また、併せてスイッチ操作に必要な筋力を含む運動面へのアプローチを行った。スイッチ操作練習に際しては、専用の学習サイト等⁹⁾ も紹介し、学習の順序や頻度も具体的に指示をしていった。適宜スイッチと入力操作を行う身体部位との位置関係や、固定方法や装具の改良などを加え、よりスムーズにスイッチ操作が行えるように主に養育者らに対して指導や支援を継続した。

意思伝達装置を使用したコミュニケーション支援は、筆者らが過去に作成した支援プロトコル案¹⁰⁾ を参考にした。また、機器によらないコミュ

ニケーションに関するアドバイスも並行して行った。10 例全例に対し上記の全てに関して何らかの支援を行った。

我々の過去の研究で、SMA(I 型) 児の機器類を使ったコミュニケーション発達の初期の段階においては、児らは理解面では視覚よりも聴覚により多くを依存したコミュニケーションを多用していた¹¹⁾。そのため「オートスキャン(文字等走査)入力方式」の機器の中でも特に読み上げ機能が充実しているパナソニックエイジフリー株式会社製レッツ・チャットが適していると考え、全例レッツ・チャットを用いた。また入力スイッチは微力な力で操作ができるパシフィックサプライ株式会社製ピエゾニューマティックセンサースイッチ(PPS スイッチ)を使用した。

②遠隔支援の方法および養育者からの報告

支援開始時および、年1～2 回程度自宅へ訪問支援を行い、その他はメールや電話、Social Networking Service(SNS) を併用した遠隔支援を継続し、養育者からは定期的に児の様子を上記のツールを通じて報告してもらった。遠隔支援においては、Facebook を中心としたSNS のグループ機能やメール機能を使用し、こちらからの情報提供を行うとともに、動画や静止画、コメント等



図3 スイッチ操作練習の様子：左右上肢用の装着型の装具にPPSスイッチを固定し、右手の拇指と左手の拇指両方の手でPPSスイッチを操作しながらゲームを楽しんでいる様子。姿勢や顔とモニター画面の位置関係に配慮することも重要。



図4 図3の右手拡大部：装着型装具の使用により良肢位を保ちつつ拇指を適切に位置づけることができる。またスイッチの設置が容易となる。

のやり取りを通じて児の状況の把握や養育者の関わり方などについても情報を得た。なお SNS を活用するにあたっては、我々支援者と養育者らのやりとりが、他からは閲覧できない closed のグループ機能を使用し、ピアサポート等についてはそれぞれの希望に応じて参考になりそうな web サイトやロールモデルとなりそうな養育者を紹介するなど、柔軟な活用を心がけた。

練習頻度や回数は児の体力や養育者の負担感をみながら提案した。スイッチ操作導入時は週 3 回程度、1 回 10 分など、養育者らと相談の上負担のない範囲で行うことを提案し、以後は養育者と相談の上時間や回数を増やすことを提案した。意思伝達装置の使用も、最初は時間と回数については養育者の負担のない範囲で依頼し、徐々になるべく多くの時間や場面で使用するように段階的に指示をしていった。報告についても養育者の負担や対象児の体調などにも応じてかなりばらつきがあることが予想されたが、こちらからの提案として、1 週間から 2 週間に 1 回程度の報告を依頼するが、例えばスイッチの種類や位置の変更、装具の導入や変更など何らかの大きな変化が推測される際には、比較的頻度を多く報告することを随時依頼した。

機器類は必要に応じて貸し出しを行い、使用可能になった時点で意思伝達装置の給付申請を勧め、申請についてもサポートを行った。

3 評価および意思伝達装置の使用可能時期の判断

①初期評価

初期評価は、KIDS 乳幼児発達スケールより「理解言語」、「表出言語」、「概念」について、および、SMA (I 型) 児のコミュニケーション発達の里程標¹²⁾(以下、里程標)より「ローテクを使ったコミュニケーション」、「ハイテクを使ったコミュニケーション」、「機器を使用しないコミュニケーション」の 3 つの側面から、介入時に獲得できているコミュニケーションスキルを養育者自身にチェックしてもらった。

②経過報告

経過については概ね 1 週から 2 週間に一度の頻度で、画像やコメントを交えて養育者からの報告

を求めた。各段階でそれぞれの目的に応じた課題を提案し、経過を報告してもらった。うまくいかない時はその内容も報告してもらい、報告が滞った際にはこちらから連絡するなどし、定期的なやりとりを心掛けた。入院加療や養育者を含め、体調不良などによる中断についても報告を依頼した。

③意思伝達装置が使用可能となった時期の判断

里程標を参考に、「ハイテク機器を使用したコミュニケーションにおいて、定型句の選択で 2 つ以上の意思を伝える」ことが可能となり、かつ、「養育者が明らかに意思を伝えることができたと実感できた時期」を意思伝達装置の使用可能時期と設定した。上記を到達の時期と設定したのは、次の 2 点の理由によるものである。まず 1 点目は、過去の事例に照らし、「定型句の選択で 2 つ以上の意思を伝えることができるようになる」という状態が明らかな場合は、これに引き続いて、複数の意思を伝えることができるように発展していくことが確実であること。2 点目は、養育者が児らの語句の選択・発信が明らかに意図的であると自覚できるのは、専門職である筆者らよりも遅くタイムラグが生じることが多いことから、養育者らが「実感」できるタイミングでは、確実に意思を伝えることについて再現性が高い状態に到達していることがほとんどであるという理由によるものである。以上より、「ハイテク機器を使用したコミュニケーションにおいて、定型句の選択で 2 つ以上の意思を伝える」ことが可能となり、かつ、「養育者が明らかに意思を伝えることができたと実感できた時期」を意思伝達装置の使用可能時期と設定し、対象児の養育者らとのメールや SNS 上の画像等のやりとりについて後方視的に分析を行い、上記の両条件を満たした時期を「意思伝達装置が使用可能になった時期」と判定した。

4 倫理的配慮

本研究は、熊本保健科学大学ライフサイエンス委員会の承認を得て実施した。

結果

「意思伝達装置の使用が可能になった時期」を対象児のプロフィールと共に示す(表 1)。表の左から、「性別」、意思伝達装置が使用になった時

の「到達時月年齢」(月数で表記、以下同様)、「支援開始時の月年齢」「介入開始からの月数」を示した。さらに、最初に獲得した2語を中心に確認できた時期に児が使用した語彙を示した。主にはレッツ・チャットの挨拶言葉などが多く含まれている既成定型句の中の語彙であったが、対象児の名前など予め登録していた語彙の選択もみられた。また参考資料として使用可能になった時期に使用していたスイッチの部位と、特記事項を備考欄に示した。Dは当初NPPV管理であったが、2歳時に気管切開を施行した。気管切開前も発声はあったものの、養育者が理解できる有意味な発声発語はなかった。またEは居住環境の関係で、機器を設置することが難しく練習時間を十分確保することが困難であった。Hは支援開始の約2年前に相談を受け、スイッチ操作に関するアドバイスを行ったことがあった。

10例中3例が2歳代で使用可能になった(対象児A、B、C)。未就学の時期に使用可能になったのは8例であった(対象児A、B、C、D、E、F、G、H)。年長児2例および就学児の2例、計4例は支援開始後1ヵ月ないし2ヵ月で使用が可能になった(対象児G、H、I、J)。使用した機器は全例レッツ・チャット、入力スイッチはPPSであった。意思伝達装置の使用開始後、初出の定型句の機能・用法は、「人を呼ぶ」、「挨拶・応答」、「気持ちの表現」が多かった。

最も早く獲得できたのは対象児Aで2歳4ヵ月時であった。しかしながら、養育者の報告の中では、1歳後半から2歳はじめの時期にも、すでに意図的に児が発信を行っている様子の報告があったが、「偶然かもしれない」という養育者のコメントがあったことから、「自覚できた時期」という判断基準に照らして厳しく判定したため、2歳4ヵ月という時期を使用可能時期と判断した。また、対象児BもAとほぼ同様の時期に獲得できたが、やはり「偶然かもしれない」という時期を経て明らかに実感できた時を取り上げた。実際は1歳後半あるいは2歳のより早い時期だった可能性も否めない。

考察

1 意思伝達装置の使用可能年齢

ー早期支援開始の重要性ー

対象児のうち2歳代の3例(A、B、C)を含め、4歳代までに意思伝達装置の使用が可能になったのは5例であった。Aは1歳前半、Bは0歳後半に支援を開始した。早期に開始することで早期に獲得できる可能性が高い。また年長児および就学児の4例(G、H、I、J)は介入開始から1ないし2ヵ月間で使用可能になった。この4例に関しても、より早期に介入していれば早期に獲得できていた可能性が非常に高いと考えられた。この1ヵ月間に行った支援の中心はスイッチの固定や

表1 支援開始から意思伝達装置が使用可能になるまでの月年齢

対象児	性別	到達時月年齢	支援開始時月年齢	介入開始からの月数	到達時の2語+ α (定型句・登録語)	スイッチ操作部位	備考
A	男	2:04	1:02	14	はい おはようございます こんにちは	手指	喉頭気管分離
B	男	2:05	0:11	18	絵本 楽しい 疲れた	手指	喉頭気管分離
C	男	2:10	2:02	8	吸引 はい 先生	手指	—
D	女	4:06	3:06	12	さようなら アイパッド	手指	当初NPPV→2歳時、気管切開
E	男	4:04	3:01	15	トイレ はい さむい	手指	練習環境十分確保できず。
F	男	5:05	3:08	21	吸引 緊急 トイレ	足指	喉頭気管分離
G	男	6:04	6:03	1	おはようございます はい	足指	—
H	男	6:03	6:02	1	間違えました(違うの意) 嫌い	足指	2年前に単発の相談あり。
I	女	7:09	7:08	1	はい おやすみ さみしい	手指	—
J	女	9:01	8:11	2	おはようございます はい 自分の名前	足指	—

月年齢は「年齢:月数」を示す。意思伝達装置使用可能との判断(到達時月年齢)は、「意思伝達装置で2つ以上の定型句で意思を伝えることができ、かつ、対象児が明らかに意思を伝えていてと養育者が実感できた時期」とした。

設置調整であり、これがうまくいった後は意思伝達装置の定型句の使用まで一気に進んだ。早期に支援を開始することで早期に獲得できる可能性が示唆された。

対象児Eは十分な練習環境が確保できず、使用が可能になるまで1年以上を要した。その理由として、ベッド周囲の環境を変更することが困難であるという家庭内の事情も関係していた。一般的に医療的ケアが必要な児らは、コミュニケーション機器以外にも人工呼吸器その他の高度な医療機器がベッド周辺に配置されていることが多い。スイッチや意思伝達装置などの機器類の設置をケアの一部として習慣化するのに時間がかかることから、早期支援開始の必要条件として、早い段階でベッド周辺の医療機器の設置等を含めた在宅での療養環境を作り上げることも支援計画に盛り込んでいくことが望ましいと考える。

最も時間を要した対象児Fは、介入したのは3歳時であったが、スイッチ操作に必要な手の動きや足の動きが弱く、また浮腫や循環障害の影響もあったため、それらに対するアプローチに時間を費やした。一般的に手内筋の発達が進む3歳から6歳くらいの時期には手の大きさも促進されるが、この時期に循環障害から拘縮を招いている児も多く、拘縮による機能低下があることでスイッチ操作訓練に要す時間が長くなる。対象児Fは手の機能低下が進み、足でスイッチ操作を行うなど試行錯誤の中で時間を要した。スイッチ操作が安定して行えると意思伝達装置の使用練習にスムーズに進むことができるため、最初から拘縮予防を視野に入れておくことが最も重要なことの1つであると考えられた。またスイッチ操作の練習を早期に開始することで、手指の機能の維持管理に注意が向きやすくなり、結果的に拘縮予防につながりやすく、スイッチ操作獲得までのスピードも早くなるという好循環も期待できる。獲得に時間を要したのは、対象児の認知機能面の問題ではなく運動機能面の問題であり、初期の段階からのスイッチ入力に必要とされる手足の管理の問題が大きく影響したと言える。事実、対象児Fは前述したとおりスイッチ操作を獲得した後、体調不良等の理由により中断することはあったものの、練習自体

に多くの時間をかけることなく意思伝達装置の使用が可能となった。

介入開始月年齢が上がって相談があったG、H、I、Jの養育者らは機器類を使用した支援に対し強い希望をもち、介入支援についても協力的であったため早期の使用獲得につながったが、一般的には支援開始が遅いと、意思伝達装置の使用獲得まで時間がかかる可能性がある。過去の研究より、乳幼児の認知発達においては随伴性と社会性の発達は関係が深いことが知られている¹³⁾。特に養育者との随伴的なインタラクションが重要であり、児の発信行動に対する養育者の随伴的な関わりがフィードバックとして機能することで、コミュニケーション発達を促進すると考えられている。目視では動きが確認しにくいほどの運動障害をもつ重度のSMA(I型)児では、養育者らとの随伴的なインタラクションに困難を有するが、スイッチを使用することで児らの発信がわかりやすくなったと考えられ、結果的に児の発信行動に対する養育者らからの声かけなどのフィードバックが増えることが多くのケースで観察された。一方で、介入初期の段階では、実際には動かせる身体部位を意図的な発信として使用していない児も多かった。これは、フィードバックとして得られる養育者らの随伴的な関わりを受ける機会が少ないことで、実際にはわずかであっても動かせる身体部位の動きを発信行動として示さないことが常態化していることによるものと推察された。さらにこのような期間が長いと、養育者の推測に基づく一方的なコミュニケーションが固定化し、機器を使用した新たなコミュニケーションへの移行に対するハードルが高くなることも推察される。表出手段を持たない期間が長いことで、養育者側からの一方的なコミュニケーションが習慣化するケースも多い。

以上より、早期に支援を開始することが意思伝達装置を使用したコミュニケーション獲得には有用であるといえる。

2 機器を使用したコミュニケーション発達支援について

意思伝達装置に限らず、障害児の支援に際して、何歳くらいでどのような機器類が使用できるのか

というデータは少なく、このため一般的には機器類を使用したコミュニケーションは就学後などに開始すると考える支援者も少なくないようで、今回のケースの中にも積極的な発達支援を希望しても受け入れてもらえず、就学後に本格的な支援が開始になったケースもあった。しかしながら、障害児支援に関して他の事例を参照すると、スイッチを押して答えるタイプの小児用の遊戯聴力検査は2歳から使用可能であり、同様にスイッチなどを使用して操作する電動車椅子も2歳くらいから使用可能という報告もある¹⁴⁾。今回はスイッチ操作を用いた意思伝達装置の使用に関する検討であるが、他にも様々なコミュニケーション支援や環境制御に関するICT機器類が普及しつつある現状において、今後はよりこれらの機器類を使用した発達支援が増えていくことが推察される。効果的な早期発達支援介入のためには、意思伝達装置に限らず機器類の使用の適用年齢に関するデータの集積等についての検討を行うことも必要と考える。一般的に考えられているよりもっと早い年齢から機器操作が可能かもしれない。定型発達児でも、年齢の低いうちからスマートフォンの操作を覚えることは知られているが、今回の対象児らも、意思伝達装置の使用に際し、定型句の選択という合目的な意思伝達行動よりも先に、語彙の登録や設定変更など機器の操作を学習する傾向があり、そのため「いたずら」と捉えられて機器を取り上げられそうになるケースも比較的多かった。実際はこのような操作を覚えたあとに引き続く形で、意思伝達機能を使いこなすことができるようになるのが一般的なのであるが、低年齢児の機器操作に関してはまだ未知のことが多い。また前述したように、音声読み上げ機能を活用して語句を選択しているため、文字学習前でも意思伝達装置を使ったコミュニケーションの獲得は可能なのであるが、一般的には○×絵カードの選択による質問への応答、あるいは文字学習の後に機器導入を検討していることが多い。またシンボルなど視覚記号を視線で選択するストラテジーを先に導入していることも多い印象であるが、今回の対象児らは機器によるコミュニケーションがある程度進んだ後に、視線による絵カードの選択ができるなど

に発展した児がほとんどであった。

尚、今回の支援の際に必要な機器類は、多くの場合我々の方で貸し出しを行ったが、機器の使用が可能になった段階で早めに補装具給付への申請に繋げた。早期に自前のものが入手できることで養育者も児もモチベーションは高くなり、さらに固定具も一緒に入手することにより外出時にも使用しやすいことで様々な相手とのやりとりの経験を積むことが可能となることで、結果的に児の機器を使用したコミュニケーション発信行動が拡大する印象がある。

3 積極的支援の重要性

ー里程碑との比較よりー

里程碑は2012年に36名のSMA(I型)児に対するアンケート調査に基づいて作成された。この里程碑作成時、「定型句で2つ以上の意思を伝える」という項目では4歳未満では可能な児がないと報告されている。このアンケートの対象児らは積極的支援を受けていたかどうかは不明であるが、本研究で提示したような支援を行うことにより、より早期に機器を使用したコミュニケーションが獲得できることが期待できる。

さらに、里程碑に示した他の項目に挙げてある視線の合図や呼気漏れ発声(ピッチコントロールによるプロソディ変化を活用したコミュニケーション)も機器を使用したコミュニケーションを獲得した直後に確立する児も多い。このように機器の使用を早期に行うことで、他の機器によらないコミュニケーション行動の促進も期待できる。機器の使用を含め、確実なコミュニケーションが成立するようになると、それとともに、心拍数をあげて呼吸器のアラームを鳴らす、泣くなどの生理的反応は減っていく。また、元々機能的には保たれていた眼球運動や呼気漏れ発声などが合図に変わり、さらにyes/no等の分化等からさらにより細かい合目的なコミュニケーション行動へ発展することが多い。児にとって「機器を使って確実に伝わった経験」が他のコミュニケーションモダリティにも転移することで、発信様式のバリエーションが増大するというプロセスが推察された。

4 遠隔支援の限界

本研究では、電話や SNS 等を活用した遠隔支援を通じた支援を行ったが、頻度や方法、実際の訪問で得られる情報と比較すると十分な支援が行えているとは言い難く、遠隔支援の限界が意思伝達装置を用いたコミュニケーション獲得時期に影響を与えた可能性も大きい。

特に、児の体調不良や検査入院、養育者らの心理的な諸問題その他の理由により、報告のみでなく支援自体が遅滞あるいは中断することも多かった。そのため、練習に要した時間や練習頻度も一定していない。また、同様の理由でそれぞれの対象児において、筆者らへの報告の頻度や報告量にも差が出た。筆者らの関わりやアドバイスの量や頻度も、養育者らの報告に返す形で行っているため一様でなかった。支援開始から意思伝達装置の使用が可能になる時期までの期間に行った養育者らと筆者らとのメールのやりとりについて、文字数のみで数千字から数万字までそれぞれ異なっていた。養育者の理解度に応じて画像を交え、電話でやりとりを行うなどしながらアドバイスや説明の内容も変更していく必要もあった。また、報告にはコミュニケーション支援に関する内容のほか、介護負担に関する心労の吐露、社会参加に関する相談、兄弟児を含む家族の相談なども含まれているため、厳密に本支援について字数のみで評価することは困難であった。このように、発達支援についての質や量も十分とは言い難く、支援内容や方法によってはより早期に意思伝達装置を使用したコミュニケーションを獲得できる可能性は高いといえる。

結論

早期から系統的支援を行うことで、重度の SMA (I 型) 児であっても就学前に意思伝達装置の定型句を使ったコミュニケーションを獲得できる児が複数いることがわかった。また、早期に介入が行えた対象児においては、2 歳代で意思伝達装置の定型句を使用したコミュニケーション獲得が可能であった。遠隔支援の限界もあるため、担当者が定期的に直接的な支援を行うことで 1 歳後半あるいは 2 歳前半で定型句を使用して身近な人

に対して要求や気持ちを伝えたりすることが可能になることが期待される。

おわりに

児らは見た目には“重症”であり、日常的に呼吸器など高度な医療機器に囲まれていることもあって、周囲からは距離を置いて関わりを受けることが多い。また、表情筋の動きもほぼないことから、児がどのように感じているのかが、意思伝達装置の表示画面にて初めて周囲に伝わるということも多い。しかしながら SMA (I 型) 児は基本的には知的障害はないと考えられており、併存障害がなければ潜在的には年齢相応の知的能力や言語能力を獲得できる可能性が高い。より早期から意思伝達装置などの表出手段を与えて、系統的かつ積極的な発達支援を行うことが重要と考える。

機器を使ったコミュニケーションでは、定型句を組み合わせ「僕 元気です」「学校 楽しい」「好き お母さん」などの子どもらしい発信が日常的に多くみられる。「出かける」(外出したい)、「お友達、頑張れ」(お友達がしていることを応援する)など、児の希望や同年齢児と関係性を結ぼうとするような働きかけの表現も多い。このように機器を使用したコミュニケーションの獲得は、単に意思疎通に限らず学習や親子関係の構築、社会参加支援、児や養育者らの QOL に影響を与える重要な要素である。

しかしながら、機器を使って初期のコミュニケーションを獲得できることはスタートであり、発達支援のゴールではない。また機器の使用は 1 つの手段であって目的でもない。昨今様々な様式のハイテク機器が出ているが、機器ありきの支援ではなく、必要に応じ機器も併用した包括的な発達支援を行っていくことを意識した関わりが重要と考える。

利益相反

申告すべき COI 状態はない。

謝辞

本研究にご協力いただいた全ての皆様に感謝申し上げます。本研究は、“JSPS 科研費 24650341”、

“平成 23-26 年度熊本保健科学大学教育研究プログラム・拠点研究プロジェクト”および、“公益財団法人在宅医療助成 勇美記念財団”の助成によって行われた。

引用・参考文献

- 1) Laura J. Ball, Stephen Chavez, Geovanny Perez et al. Communication skills among children with spinal muscular atrophy type 1 : A parent survey, Assistive Technology, Published online 2019 : 04.
- 2) 佐々木千穂, 井村 保. 言語獲得期の SMA 児における多機能意思伝達装置の導入によるコミュニケーション活動の変化の考察. 平成 27 年度 AMED 研究依託費障害対策総合研究開発事業分担報告書. 2016 ; 39-48.
- 3) 佐々木千穂, 井村 保. 重度障害児の言語獲得支援のためのコミュニケーション機器の有効性に関する調査. 平成 26 年度厚生労働科学研究費補助金 障害者対策総合研究事業 (障害者対策総合研究開発事業 (身体・知的等障害分野) 総括・分担報告書. 2015 ; 71-79.
- 4) 境 信哉, 真木 誠, 境 直子ら. 脊髄性筋萎縮症 I 型児 (者) におけるスイッチ使用状況・言語発達・上肢機能・QOL - 親に対するアンケート調査より -. 脳と発達, 2012 ; 44(6) : 465-471.
- 5) Sasaki. C, Sakai. S, Imura. T et al. Remote Training Support for Communication Aid Use in Children with Spinal Muscular Atrophy Type I, 10th ISPRM World Congress, Kuala Lumpur, Malaysia, 2016.
- 6) 佐々木千穂, 境 信哉, 宮永敬市ら. 脊髄性筋萎縮症 I 型児のコミュニケーション支援に関する研究 - SNS 等を活用した遠隔支援の試み - (会). 第 5 回日本ヘルスコミュニケーション学会学術集会 ; 2013 : 27.
- 7) 高田政夫, 佐々木千穂, 森本誠司ら. 在宅 SMA I 型児に対するスプリント原理を用いたウェアラブルスイッチの開発 - 14 事例の調査結果による障害手管理の視点から - (会). 2016 : Vol. 50th Page. ROMBUNNO. SS1-4.
- 8) 高田政夫, 佐々木千穂, 境 信哉ら. ICT スイッチ操作のための手装具原理の開発 - 在宅 SMA (脊髄性筋萎縮症) I 型児の場合 - 第 34 回日本義肢装具学会学術大会 (会). 2018 : Vol. 34 特別号 (CD-ROM) 242.
- 9) 竹島久志, 小笠原新, 児玉雅明ら. 重度肢体不自由児のための文字 (言語) 学習支援システムの開発. 電子情報通信学会信学技報 ET2018-9 : 49-54.
- 10) 佐々木千穂, 境 信哉, 星有理香ら. 脊髄性筋萎縮症 I 型児に対するコミュニケーション支援の 1 経験. 2014 : 保健科学研究誌 ; 11 : 81-90.
- 11) 境 信哉, 佐々木千穂. SMA I 型児のコミュニケーション支援の手引き. アートプロセス. 2015.
- 12) Hoshi. Y, Sasaki. C, Yoshida K et al. Milestones for Communication Development in Japanese Children with Spinal Muscular Atrophy Type I. Journal of Health Science. 2017 ; 14 : 115-120.
- 13) 乾 敏郎. 脳科学からみる子どもの心の育ち. ミネルヴァ書房, 2013 ; 51-53.
- 14) Butler C, Okamoto GA, Mckay TM. Motorized wheelchair driving by disabled children. Arch Phys Med Rehabil. 1984 Feb ; 65(2) : 95-97.

Evaluation of the time-point at which communication via a communication aid became possible in children with spinal muscular atrophy type I

Chiho Sasaki¹⁾, Shinya Sakai²⁾, Masao Takada³⁾,
Hisashi Takeshima⁴⁾, Tamotsu Imura⁵⁾, Takashi Isaji⁶⁾

¹⁾Kumamoto Health Science University, Faculty of Health Science Education and Research Center for Community-based Integrated Care

²⁾Hokkaido University, Department of Functioning and Disability, Faculty of Health Science

³⁾Aichi Medical College for Physical and Occupational Therapy

⁴⁾National Institute of Technology, Sendai College, Department of General Engineering

⁵⁾Chubu Gakuin University, Faculty of Nursing and Rehabilitation

⁶⁾Tsukuba Memorial Hospital, Department of Rehabilitation medicine

Introduction

Most children with spinal muscular atrophy (SMA) type I have respiratory muscle weakness and require a tracheostomy, which makes speaking difficult. Furthermore, severe muscle weakness hinders nonverbal communication, such as gestures. Hence, both verbal and non-verbal communication are restricted. Therefore, providing communication support using specialized devices that exploit well-preserved cognitive and physical functions is essential. However, few studies have evaluated the optimal age at which a child with SMA type I can start using such devices. Thus, the purpose of this study was to investigate the time-point at which communication via the communication aid (CA) becomes possible in children with SMA type I.

Subjects and Methods

In total, 10 children (7 boys and 3 girls) participated in a remote support program between April 2014 and August 2018. All patients had severe SMA type I requiring a tracheostomy that resulted in voice loss prior to first word acquisition. In addition, all patients required 24-

hour ventilator control. The patients resided in different areas of Japan. Apart from visiting the patients at their residence once or twice a year, we also provided remote training using social networking services for effective support. We evaluated the time-points at which communication via the communication aid became possible according to both of the following criteria : (1) "Can convey 2 or more thoughts using fixed expressions using devices" (Hoshi et al. 2014 : Communication milestones for children with SMA type I in Japanese Children with Spinal Muscular Atrophy Type I)(2) the time-point at which parents realize that children are communicating their intentions using the CA.

Results

In 8 patients, communication became possible during the preschool period; of these patients, communication became possible at the age of 2 years in 3 patients. In the remaining 2 patients involving school-age children, communication became possible several months after support initiation. All 10 patients were able to acquire a CA with the Auto Scanning Method through the op-

erating sensor switch.

Conclusion

Our results suggest that systematic support

from an early stage can enable many children with SMA type I to communicate via the CA before the school-age period.