

## 科学研究費助成事業 研究成果報告書

平成 27 年 6 月 19 日現在

機関番号：37409

研究種目：挑戦的萌芽研究

研究期間：2012～2014

課題番号：24650341

研究課題名(和文) 脊髄性筋萎縮症(Ⅰ型)児の発達里程碑と文字学習支援に関する研究

研究課題名(英文) Milestones and Support for Communication Development in Children with SMA type1

研究代表者

佐々木 千穂(SASAKI, CHIHO)

熊本保健科学大学・保健科学部・准教授

研究者番号：30569603

交付決定額(研究期間全体)：(直接経費) 1,800,000円

研究成果の概要(和文)：全国の脊髄性筋萎縮症：SMA(Ⅰ型)児の親に対してアンケートを行い(配布数：58,回答数：36,回収率：62%)その結果を元にSMA(Ⅰ型)児のコミュニケーション発達における支援の方針や開始時期の目安を示すSMA(Ⅰ型)児の発達里程碑を作成し公開した。これに続き、SMA(Ⅰ型)児に対して文字学習を含むAACを用いたコミュニケーション支援を行い、効果を検証した。早期から系統的な支援を行うことで、機器類を使用したコミュニケーションを学齢期前に獲得することが可能になった例もみられた。これらの結果を元に支援の指針を示す「SMA1型児のコミュニケーション支援の手引き」を作成し公開した。

研究成果の概要(英文)：First questionnaires regarding communication skills were sent, in cooperation with the Network for Spinal Muscular Atrophy in Japan, to 58 parents who had children aged 15 years or younger with SMA type 1. Responses were received from a total of 36 parents(Response rate:62%).From these responses, developmental milestones consisting of 3 items and 19 sub-items were constructed. That milestones for communication that enable supporters of children with spinal muscular atrophy(SMA) type1 to more easily set appropriate developmental goals. Then we started the systematic intervention based on Augmentative and Alternative Communication (AAC) approach for about 20 children, and also use the remote approach with Social Networking Service(SNS). Some children were able to communicate by words with electronic communication devices before school age, and we also create "The Communication Support Handbook for children with SMA type1".

研究分野：言語聴覚学

 キーワード：SMA Ⅰ型(Werdnig-Hofmann病)児 発達里程碑 コミュニケーション支援 文字学習 AAC 意思伝達装置  
遠隔支援 SNS

## 1. 研究開始当初の背景

脊髄性筋萎縮症 (Spinal Muscular Atrophy: SMA) は脊髄前角細胞の変性による筋萎縮と進行性筋力低下を特徴とする常染色体劣性遺伝疾患である。発症年齢と臨床経過に基づき、Ⅰ型、Ⅱ型、Ⅲ型、Ⅳ型に分類される。最も重症とされるⅠ型は、Werdnig-Hofmann病とも呼ばれ、生後6か月までに発症し、座位保持獲得に至らない重度の肢体不自由を呈し、人工呼吸器に依存した生活を余儀なくされる。希少疾患であるため専門家に経験が乏しく、また社会制度上の問題も関係して、特にリハビリテーションの分野においては専門家による十分な支援が受けられていない状況にある。平成20年に実施された全国のSMA (Ⅰ型) 児の親に対するアンケート調査<sup>1)</sup>では、音声言語による意思伝達が可能な者はおらず、代替機器類を使用してコミュニケーションが確保できている者はごく少数に止まっている実態が明らかとなった。SMA (Ⅰ型) 児は一般的に知的低下を示さないと考えられているため、支援の方法や体制の未整備が推察される。特に、言語聴覚士等による言語・意思伝達等に関する専門的支援を受けているものが少なく、医療アドバイザーである報告者らの元に、SMA家族の会を通じて、多くの相談が寄せられるようになったことを背景として今回の研究を開始するに至った。

## 2. 研究の目的

SMA (Ⅰ型) 児は希少疾患であるため、情報や支援者側の経験が乏しく、コミュニケーション支援が十分に行われていない現状がある。本研究では、まず、支援の方針や開始時期の目安を示すSMA (Ⅰ型) 児のコミュニケーション発達の里程標の作成を目的とした。次に、SMA (Ⅰ型) 児に対する支援として未開拓な領域である文字学習の支援について、支援ソフト等や意思伝達装置を使用したコミュニケーション支援を複数の対象児に試行的に行うことを通じて、文字学習を含むコミュニケーション支援モデルを作成することとし、支援に際し、SNS (Social Networking Service) を併用しながら遠隔支援を行うことで、居住区域によらない支援のあり方を検討し、これをまとめた支援の手引きを作成することを本研究の目的とした。

さらにこれらが完成し配布されることにより、SMA (Ⅰ型) 児の親や支援者に対して、支援の方向性や開始時期などの情報を提供できると共に、生活している地域における社会資源や療育システムの未整備による不利益を受けない遠隔的支援が可能となることを期待した。

## 3. 研究の方法

(1) SMA (Ⅰ型) 児のコミュニケーション発達に関するアンケート調査を SMA1 型児

の家族行った、発達里程標を作成する。完成したものは、SMA (Ⅰ型) 児の親や関係機関に配布し、ホームページ上で公開した。

(2) 発達里程標の内容と先行研究の情報を統合して SMA (Ⅰ型) 児の発達に合わせたコミュニケーション支援モデルを構築し、支援ソフトを用いた文字学習支援プロトコルを作成した。モデルで示した文字学習支援の有効性を確かめるために、下記の対象児およびその家族に対し遠隔支援を併用し、シングルケース実験法を用い効果検証を行った。

対象児：平成24年5月～27年3月末の状況 (年齢) 1歳～14歳までの SMA (Ⅰ型) 児 (性別) 男児 8例 女児 12例

対象児の居住区は北海道から沖縄まで散在。

\* 1例を除き、全て在宅療養。

\* 途中中断や中止を含む。

\* 年齢は介入開始時。

(3) 先の支援モデルに加え、効果検証の結果も踏まえたコミュニケーション支援の手引き書を作成し、SMA 家族の会等の関係機関等に配布し、ホームページにて公開した。

## 4. 研究成果

(1) アンケートの実施と発達里程標の作成および公開

SMA (Ⅰ型) 児のコミュニケーション発達に関する里程標を作成することを目的に、SMA 家族の会に対しアンケート調査を実施した。結果、配布数 58 通に対し、36 名より回答を得た (回収率 62%)。得られた情報から、コミュニケーション機器の使用も含めた発達里程標を完成させた。完成した発達里程標は印刷物の他、アンケートの際に寄せられた質問に対する答えについても併せて HP 上に公開した。

(2) 文字学習支援方法の確立

対象児はいずれも重度の肢体不自由のため、意思伝達装置を利用するために、1つのスイッチを利用して機器を操作できる必要がある。このため、オートスキャン機能を用いて学習を進めていくことが必要となるが、加えて、学習内容が難しくなっても、子どもがモチベーションを失わず楽しみながら行えるような工夫を行う必要があるため、上記が可能な支援ソフト、トビーコミュニケーションター4を用いて作成した。文字学習のステップとして、**因果関係の理解**、**絵と文字単語のマッチング**、**文字単語の補完課題 (音韻の分解抽出および配列)**を、まずは基本のセットとし、この他に **として字形弁別課題**を設けたが、これは **の因果関係の理解以降のいずれかの時期に施行することとした**。基本ステップには、それぞれに応じた基本課題を設けるが、対象児の学習の進み具合を見ながら、更にスモールステップを

設ける等の配慮を行った。

文字学習支援に関しては、SMA は基本的に知的低下を伴わない疾患であるため、正常発達児の学習モデルを参考にした。大浜<sup>2)</sup>は「およそ20字を境にして、短時日のうちに急増する」と報告している。また、SMA (型)児は正常発達児に比べ、生活体験が極端に少ないため、知っている語彙に限りがある。ある程度、統制された環境で文字学習の学習状況を比較するために、対象児にとって共通して親和性の高い語彙を選択して学習支援に用いる必要があるが、これは情報収集の際に得た内容を参考に、キャラクター名等を中心に9語、約20字を基本のセットとした。

また支援ソフトの他に、他のシンプルVOCA (Voice Output Communication Aid) 等を併用して、発信行動の拡大や他者との交流経験を生活の場で増やしていくこと等を、具体的な支援方法と共に保護者に指導した。また、単語レベルでの表出が可能な児に対しては、操作が比較的容易な意思伝達装置レッツ・チャット等の意思伝達装置の使用も併用し、要求行動や、やりとり経験を増やす等の提案も行った。特に支援が難しいスイッチのフィッティングに関しては、対象児のスイッチ操作の把握や、情報提供・交換にインターネットの動画投稿サイトや Facebook 等の SNS を活用した。

### (3)効果検証

意思伝達装置を使用したコミュニケーション獲得の要因について

スイッチ入力によるオートスキャン操作が獲得できた対象児ではほぼ全例、意思伝達装置の使用を通じた何らかのコミュニケーションが可能となった。

機器が使用できるようになるための前提として、機器が日常的に児の周囲にあること、機器を使用した発達支援が継続的に行える支援者がいること等の環境的な要因が大きい。前者については、必要に応じ貸し出しを行うと共に、適切な導入時期や使用方法、使用場面の拡大等について、主に支援者を通じて提案を行った。今回の支援対象児はほぼ全例が在宅療養中の対象児であったが、訪問支援を行うセラピスト等においては、機器を含む発達支援の経験がないものも多く、支援者に対するサポートが必要なケースが多かった。

特に重要と考えられたのが、意思伝達装置の前提となるスイッチ操作の獲得において、使用できる身体部位の選定やスイッチの固定および、使用している身体部位の維持・管理である。多くの対象児はスイッチ操作に手指を使用しているが、特に学齢期前後になると、わずかに動く手指機能の低下を訴えるケースが多い。そのため、より小さな力で使用

できるスイッチへの変更や使用する部位の変更を余儀なくされるケースが複数あった。SMA では弛緩性の麻痺を呈するが、拘縮等による機能低下に対する予防が不十分と考えられる児も複数みられた。このため公開した手引きの中で、この点についての注意点や予防策を記載した。

一方で前述したとおり、適切な手の維持管理の元、スイッチ操作を獲得でき、これに引き続いてオートスキャン操作ができるようになった対象児は全て意思伝達装置を使用した何らかのコミュニケーションが可能となった。このことから早期から認知面・運動面双方に働きかける支援を系統的に行うことで、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高いことが推察された。

複数機器を併用したコミュニケーション支援の必要性

就学や学習支援を含む発達支援においては、複数の機器類を併用することが重要であることも明らかになった。すでに簡易易型の意思伝達装置レッツ・チャットの使用が可能であった3例に対し、漢字等の入力できるPCタイプの意思伝達装置(伝の心)の併用も試み、日常生活の中で複数の機器類の使用頻度や使用感、学習に対する貢献度等の機器評価を行った。

この結果から、初期導入に適している機器や、学習支援に有効な機器等、各機器によって発達支援における役割が異なることが明らかになった。また、機器そのものの性能だけでなく、故障やトラブルがなく支援者が扱いやすいことや、専用の固定具があり設置や移動に適していることも使用頻度の拡大につながった。現在、小児の発達支援を行うに際し、オールインワンの機器はなく、各発達過程に応じて複数の機器類を組み合わせる支援を行うことが必要となるが、現行の給付制度はこれに対応していない。

また、支援者側もこれらの機器に対する知識に乏しいケースが多いことから、機器の給付制度を改編するだけでは機器を使用した継続的な使用にはつながらない可能性もあり今後の課題と考えられる。

IT機器使用による生活の拡大

(リ)ハビリテーションの最終的な目標の1つに社会参加があげられるが、機器を使用したコミュニケーションの他に、スイッチ操作により移動型電動遊具による自力移動の経験をもつことや、環境制御機能を用いたリモコンを操作して、家電機器を操作することも生活の拡大に有効である。対象児の中には、タブレット型PCに専用デバイスを併用することで、DVD視聴やPC操作を行うことが獲得できた児も複数いた<sup>4)</sup>。学習機能つきリモ

コンや移動型電動遊具の使用によって、生活の範囲の拡大やQOLの向上をねらった。

ALS(筋萎縮性側索硬化症)等の大人の疾患でも、スイッチ操作によりPC操作や意思伝達装置の使用が可能な場合、インターネット等を通じた社会参加が可能になっている事例の割合が高いという実態も明らかになっており<sup>5)</sup>、特に小児の発達支援においては、社会参加を1つの目標として早期から支援していくことが重要である。

SMA(型)児は重度の運動障害を持つが、早期から系統的なコミュニケーション支援を行っていくことで、意思伝達装置を活用したコミュニケーションが獲得できる児が多いことも明らかになった。このためには、機器給付の制度変革や支援者の養成および、支援者の有機的な連携の在り方について今後検討していく必要があることが示唆された。

1) 境 信哉：平成19～21年度科学研究費補助金研究成果報告書。2010

2) 大浜幾久子：書き言葉の習得。芳賀純(編) 幼児の言語発達と指導，家政教育社：pp105-125, 1982.

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, H26年度厚生労働省科学研究費補助金障害者対策総合研究事業, 音声言語機能変化を有する進行性難病等に対するコミュニケーション機器の支給体制の整備に関する研究 H26年度総括・分担研究報告書, 2015, pp71-78

#### 5. 主な発表論文等

(研究代表者, 研究分担者及び連携研究者には下線)

1. 佐々木千穂, 境 信哉, 星有理香, 高田政夫, 森本誠司, 野尻明子, 坂本淑江, 伊佐地隆, 脊髄性筋萎縮症 型児に対するコミュニケーション支援の1経験, 保健科学研究誌, 査読有, 11巻：pp81-90, 2014

[雑誌論文](計3件)

1. 佐々木千穂：SMA(脊髄性筋萎縮症) 型児に対する支援, 難病と在宅ケア, 2014, 20(4), pp11-14

2. 佐々木千穂：小児神経筋疾患のコミュニケーション支援～SMA 型児の事例を通して～, 第6回難病患者のコミュニケーション(IT機器)支援ワークショップ記録集, 2014, pp6-16

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, H26年度厚生労働省科学研究費補助金障害者対策総合研究事業, 音声言語機能変化を有する進行性難病

等に対するコミュニケーション機器の支給体制の整備に関する研究 H26年度総括・分担研究報告書, 2015, pp71-78

4) 佐々木千穂：SMA(脊髄性筋萎縮症) 型児に対する支援, 難病と在宅ケア, 2014, 20(4), pp11-14

5) 井村保：ALS患者におけるIT機器/コミュニケーション機器等利用背景の分析, H26年度厚生労働省科学研究費補助金障害者対策総合研究事業, 音声言語機能変化を有する進行性難病等に対するコミュニケーション機器の支給体制の整備に関する研究 H26年度総括・分担研究報告書, 2015, pp33-66

[学会発表](計6件)

佐々木千穂, 境信哉, 星有理香, 米丸恵子：SMA(型)児に対するコミュニケーション支援の1例：第13回日本言語聴覚学会, 2013年6月(福岡市)

星有理香, 佐々木千穂, 境直子, 佐藤洋子, 吉田一生, 桜庭聡, 真木誠, 境信哉, 加藤光広：脊髄性筋萎縮症(型)児のコミュニケーション発達に関する里程標の作成, 第21回日本小児神経学会北海道地方会, 2013年3月(北海道)

佐々木千穂, 境 信哉, 宮永敬市, 五島徳宏, 星 有理香, 高田政夫, 森本誠司, 野尻明子, 坂本淑江, 伊佐地 隆脊髄性筋萎縮症1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 - 2013年8月10日-11日, 日本ヘルスコミュニケーション学会(岐阜県)

星有理香, 佐々木千穂, 境直子, 佐藤洋, 吉田一生, 桜庭聡, 真木誠, 境信哉, 加藤光広：脊髄性筋萎縮症 型児のコミュニケーション手段について-親へのアンケート調査より-, 第55回日本小児神経学会学術集会, 2013年5月(大分市)

佐々木千穂：SMA(脊髄性筋萎縮症)に対するコミュニケーション支援の実際, 於) NEC 難病コミュニケーション支援講座招待講演, 2014年9月(福岡県大牟田市)

佐々木千穂：小児神経筋疾患のコミュニケーション支援～SMA 型児の事例を通して～, 第2回日本難病医療ネットワーク学会 招待講演, 2014年11月14・15日(鹿児島市)

[図書](計0件)

[産業財産権]

出願状況(計0件)

名称：

発明者：

権利者：

種類：

番号：  
出願年月日：  
国内外の別：

取得状況（計 0 件）

名称：  
発明者：  
権利者：  
種類：  
番号：  
出願年月日：  
取得年月日：  
国内外の別：

〔その他〕

- ・境信哉,佐々木千穂：SMA 型児のコミュニケーション支援の手引き,印刷：アートプロセス,2015年3月  
\*電子媒体はSMA家族の会HPにて公開中。

ホームページ等

- ・SMA1型児のコミュニケーション支援の手引き（PDF版）

<http://sma-kazoku.net/pdf-new/SAM01-20.pdf>

- ・「SMA 型児のコミュニケーション支援に関する質問・意見・要望に対する回答」,および「SMA(型)児のコミュニケーション発達に関する里程標」

[www.ot-hokudai.info](http://www.ot-hokudai.info)

6.研究組織

(1)研究代表者

佐々木千穂 (SASAKI, Chiho)

熊本保健科学大学・保健科学部・リハビリテーション学科・准教授

研究者番号：30569603

(2)研究分担者

境信哉 (SAKAI, Shinya)

北海道大学・保健科学研究院・准教授

研究者番号：30299804

(3)連携研究者

( )

研究者番号：