

平成 22 年 5 月 25 日現在

研究種目：基盤研究（C）  
 研究期間：2007 年～2009 年  
 課題番号：19500433  
 研究課題名（和文） 脊髄性筋萎縮症（I 型）児に対する系統的なスイッチ活動を用いた自発的活動の遠隔支援  
 研究課題名（英文） Remote support aimed at the acquisition of switch activities for children with spinal muscular atrophy type I  
 研究代表者  
 境 信哉（SAKAI SHINYA）  
 北海道大学・大学院保健科学研究院・准教授  
 研究者番号：30299804

## 研究成果の概要（和文）：

本研究の目的は、将来的にコミュニケーション機器等が使用できることを目的とした系統的なスイッチ活動を、全国の脊髄性筋萎縮症（I 型）児に対して遠隔的に支援し、その有効性を検証することである。支援前に脊髄性筋萎縮症（I 型）児の現状等を把握することを目的としたアンケート調査を実施した。その後、希望者に対してメール等を用いた遠隔的なスイッチ活動支援を開始した。アンケート調査結果では、スイッチ活動に関して約 80% が専門家による十分な支援を受けられていないという結果を示した。遠隔支援では 15 名を継続支援しており、現時点でゴール到達者は 1 名のみであった。

## 研究成果の概要（英文）：

Purpose—To verify the effect of the remote support in the switch activities aimed at the acquisition of communication devices in the future for children with spinal muscular atrophy (SMA) type 1 in Japan.

Methods—Before the support, we conducted a questionnaire survey to the purpose of the comprehension of his/her present situation. Then we have begun the remote support in switch activities by e-mail etc. for his/her families wishing to this support.

Results—The result of questionnaire showed around 80% of his/her families were not fully supported about the switch activities by specialists. In the remote support, we are supporting 15 children with SMA type 1, and at present only a child has attained his/her goal.

## 交付決定額

(金額単位：円)

	直接経費	間接経費	合計
2007 年度	1,100,000	330,000	1,430,000
2008 年度	300,000	90,000	390,000
2009 年度	500,000	150,000	650,000
年度			
年度			
総計	1,900,000	570,000	2,470,000

研究分野： 作業療法学

科研費の分科・細目： 人間医工学・リハビリテーション科学・福祉工学

キーワード： 脊髄性筋萎縮症, Werdnig-Hoffman, アンケート, 遠隔支援, スイッチ活動, リハビリテーション, 作業療法, 自発的活動

## 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。最も重症とされる I 型は、Werdnig-Hofmann 病とも呼ばれ、乳児期から重度な肢体不自由を呈し、人工呼吸器に依存した生活を余儀なくされる。

一般的に、SMA (I 型) 児は身体的には極めて重度であるが、知的な遅れはあっても軽度であり、手指に僅かな随意性を示すため、近年、作業療法士や特殊教育に携わる教員によって特殊なスイッチを用いた様々な取り組み (例: スwitchを TV リモコンと接続して TV のチャンネルを切り替える) が行われている (鈴木由美子・他 1998, 石川由美子・他 1999, 伊藤智永子・他 2000, 長島潤・他 2002)。しかし、これらの報告のほとんどは、一時的なスイッチ活動の提供に限られ、対象児の将来を見据えたアプローチとはいえない。SMA (I 型) 児のほとんどは、将来、スイッチを用いて意思伝達装置や環境制御装置などの福祉用具を操作することで、積極的な社会参加が可能になるものと思われる。このような機器を使用できるよう早期からアプローチを行うことは極めて意義のあるものと思われる。

我々が行った SMA (I 型) 児の親に対するアンケート調査では、全対象児において随意運動が可能な部位を認め、全ての親が障がい者用スイッチについてある程度の知識を有していたにも関わらず、スイッチ活動を実施していない者が 40% を占めていた。また、スイッチ活動を実施する上で困っていることとして、「1 歳 8 ヶ月児にどのように導入すべきかわからない」、「どのように段階を上げていくかわからない」など専門家の支援を必要としていた (冨居ら 2006)。以上の調査結果から、専門家による十分な支援を受けられていない現状が推察される。

我々はこれまで SMA (I 型) 児に対するリハビリテーション・ゴールの達成を目指した段階的なスイッチ活動 (系統的アプローチ) として、スイッチ操作と機器作動との因果関係理解に始まり、スイッチ活動を運動面の発達に利用する流れ [ゴール例: ポータブルスプリングバランサー (PSB) や対立装具などを利用した手の使用の獲得] と、スイッチ活動を認知面の発達に利用する流れ [ゴール例: スwitchによる選択を学習し、意思伝達装置や環境制御装置などの操作獲得] を仮定し、アプローチの有効性を検証してきた (図 1)。

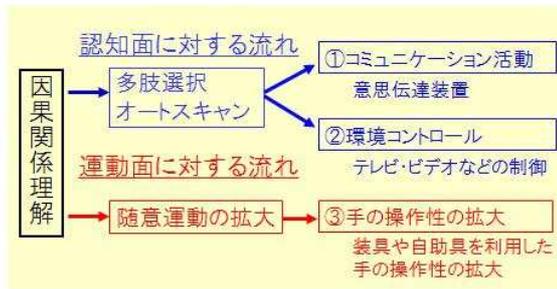


図1 スイッチ活動における系統的アプローチの例

そして、(1) スイッチ活動を導入する際にスイッチ操作と機器作動との因果関係理解を促すアプローチが必要であること (境ら 2005)、(2) 運動面に対する流れに沿ったアプローチの中で、スイッチ活動を用いて SMA (I 型) 児の随意運動を拡大させることが可能であること、さらに対立装具や PSB を用いて軽い物を把持したりリリースすることが可能となること (境ら 2006)、(3) 認知面に対する流れに沿ったアプローチの中で、オートスキャン (1 スイッチで多肢選択するためのシステム。数秒間隔で選択肢上をフォーカスが移動し、希望する選択肢上にフォーカスがある時にスイッチを ON にすることによって選択を可能にする) のシステムを理解させるために、対象児の好むビデオの選択課題から開始するといった段階的な学習課題が有用であることを報告してきた (境ら 2006)。以上のような SMA (I 型) 児に対するリハビリテーション・アプローチは、国内外を問わず報告されてはいない。我々の研究における次の段階として、スイッチ活動による系統的アプローチが数多くの SMA (I 型) 児に対して効果的であるのか検証するとともに、広く日本中の SMA (I 型) 児とその家族に対する支援体制を確立していくことが必要である。

## 2. 研究の目的

本研究の目的は、希少疾患である SMA (I 型) 児に対するリハビリテーション手法として有効性が示唆されているスイッチを用いた系統的アプローチを、全国どこでも受けられるよう遠隔的に支援し、その有効性を検証することにある。SMA (I 型) 児に対するスイッチを用いた系統的アプローチの効果に限らずリハビリテーションの効果为数多くの症例で検証した報告は国内外を問わずみられず、遠隔的なリハビリテーション支援の試みもない。我々はこれまで SMA (I 型) 児の家族に対する指導を中心としたリハビリ

テーション効果を経験してきた(境ら 2005, 2006). SMA (I 型)児が似たような障害像を示すこと, スイッチを用いた訓練を配布可能なコンピューター・プログラムで細かく設定できるという利点があることから, このような直接的ではなく間接的な方法で多くの SMA (I 型)児に対して効果をもたらすことができるものと考えられる.

東京女子医科大学の調査によれば, わが国の SMA (I 型)児は, 98~188 人と極めて少なく希少疾患に分類される. このような希少疾患に対しては, 医薬の開発のみならず, リハビリテーションに関してもその発展が滞る傾向にあるといわれている. また, リハビリテーションに関わる医師, セラピストにおいても疾患が希少であるがゆえにその疾患に対する経験が十分でないことが多いと推察される. 希少疾患に対するリハビリテーションの一つの有効な手段として, 知識・経験を有する者が遠隔的に患者本人や家族, 医療職, 教員等を支援するという形で協力体制を築いていくことが重要であると思われる.

### 3. 研究の方法

#### (1) SMA (I 型)児の親に対するアンケート調査

遠隔支援開始前に SMA (I 型)児の現状等を把握することを目的として, SMA (I 型)児の親が多く加入している親の会 (SMA 家族の会及び人工呼吸器をつけた子の親の会) の協力を得て, SMA (I 型)児の親に対してアンケート調査を実施した. アンケートは無記名式とし, 発送及び回収は個人情報の保護や回答者の特定ができないよう親の会に依頼した. 調査項目は以下の通りである.

- ①基本情報: 年齢, 性別, 居住市町村, 受けている教育, 遺伝子診断, 日常姿勢, 移動方法, 栄養摂取方法, 呼吸管理方法, 随意運動, 医療福祉サービス, リハビリテーション
- ②障がい者用スイッチの使用について: 知識, 最初の情報入手先, 使用経験, 使用動機, 使用スイッチ, 使用体部位, 主な使用場所, スイッチ操作対象, 効果, 未使用・中止の理由, 使用に関する希望, 困っていることや要望
- ③発達について: KIDS 乳幼児発達スケール (Type T) の理解言語及び表出言語について実施した.
- ④手の動きについて: 「握りとつまみ」及び「肩, 肘, 手首, 指の動き」について調査した. 前者は, Schlesinger の把握の分類を参考に, 基本的な把持 (筒握り・こぶし握り・指腹つまみ・3 指つまみ・側面つまみ) が可能か否か質問した.
- ⑤生活充実度について: Bach ら (2003) が SMA (I)児の養育者に行ったアンケートを参考に作成した.

#### (2) 遠隔支援

当事者組織 (SMA 家族の会及び人工呼吸器をつけた子の親の会) に協力を依頼し, 両会の SMA (I 型)会員の親 (各々 36 名, 43 名) に対して, 遠隔支援の参加依頼文書を郵送した. 参加希望者には同意書の提出を求めた. 遠隔支援の内容は, 我々が提唱するスイッチ活動における系統的アプローチ (境ら 2006, 2007) に則った段階的なスイッチ学習活動を, 対象児の家族や教師などが実施できるよう遠隔的に支援するというものである. この系統的アプローチとは, まずスイッチ操作と機器作動との因果関係理解を確立させ, その後, 将来的に意思伝達装置等の使用が可能となるようにスイッチ操作する指等の機能向上や多肢選択を段階的に学習する方法である.

具体的には, パソコンに対象児の好む映像を流し, スイッチ操作によって映像の続きを観たり, オートスキャンで好む映像を選択したりする. 選択率などの成績が画面に表示され, 成績が十分なレベルまで向上すれば, 次の段階へと進んでいく. 訓練方法を説明した文書と訓練用パソコンプログラムを希望した家族に郵送し, 必要であれば, スイッチやパソコン等を貸与した. また, 可能な限り, 対象児の担当セラピストに協力を依頼した.

### 4. 研究成果

#### (1) SMA (I 型)児の親に対するアンケート調査結果

アンケート実施期間は, 平成 20 年 1 月~4 月であった. 回収数は 48 通, 回答者は父親 5 名, 母親 43 名であった. 依頼した当事者組織に重複して入会している可能性があるため, 回収率は算出できなかった. 以下, 結果の一部 (割合及び数が多い順) を示す.

##### ①基本情報

SMA (I 型)児の年齢: [1-3 歳 9 (名), 4-6 歳 9, 7-9 歳 10, 10-12 歳 6, 13-15 歳 2, 16-18 歳 4, 19-21 歳 6, 22-24 歳 1, 25-27 歳 1]

性別: [女性 29 名, 男性 19 名]

居住市町村: [北海道 3, 宮城 1, 千葉 1, 埼玉 1, 東京 8, 神奈川 2, 新潟 3, 静岡 1, 愛知 5, 滋賀 2, 京都 2, 大阪 3, 兵庫 4, 岡山 1, 広島 2, 島根 1, 高知, 福岡 1, 佐賀 1, 熊本 1, 宮崎 1, 鹿児島 1]

受けている教育: [幼稚園 2, 養護学校 14, 普通学校 9, 通信大学 1]

遺伝子診断: [受けた 65%, 受けていない 29%, 不明 6%]

日常姿勢 (複数回答): [常に寝たまま 30, 座位保持装置などを使用して座位可能 20 など]

移動方法 (複数回答): [ストレッチャーなどを使用し寝たままの姿勢で介助移動 38, 座位保持装置などで座位をとり介助移動 18 など]

栄養摂取方法 (複数回答): [経管のみ 63%,

胃ろう等 21%, 経口のみ 8%など]  
 呼吸管理方法: [気管切開+人工呼吸器 98%, 気管切開せず人工呼吸器 2%]  
 随意運動: [眼球 99%, 眉間 73%, 口 44%, 右/左親指 38%, 舌 33%など]  
 医療福祉サービス(複数回答): [訪問看護 33, 訪問介護・ヘルパー28 など]  
 リハビリテーション(複数回答): [理学療法 38, 作業療法 13, 言語療法 8 など]  
 リハビリテーション内容(複数回答): [関節可動域訓練 31, マッサージ 25, 呼吸訓練 16, スイッチ操作訓練 10 など]

②障がい者用スイッチの使用について  
 障がい者用スイッチに関する知識: [少し知っていた 44%, だいたい知っていた 35%, 知らなかった 10%など]

最初の情報入手先(43人中): [療法士から 31%, 他の親から 25%, インターネット 21%など]

使用経験(43人中): [現在使用 47%, 使用したことがない 33%など]

使用動機(27人中): [自分から 60%, 療法士から進められた 27%など]

使用スイッチ(27人, 複数回答): [タッチセンサー7, 脳波2, ピエゾ2など]

使用体部位(27人, 複数回答): [指・親指 13, 手 3, 足の指 2, 脳波2など]

主な使用場所(27人中): [自宅 48%, 幼稚園・学校 32%, 病院・施設 13%など]

効果(27人, 複数回答): [スイッチ操作部位の動きが良くなる 12, 操作できる玩具・器具が増加 12, 上達 8, 効果なし 7など]

未使用・中止の理由(21人, 複数回答): [一般的なスイッチが使用可能 9, その後発展しないから 8など]

希望(今後・今後も使用したいか): [思う 79%, わからない 17%など]

希望(将来できるようになってほしい事): [意思伝達装置・コミュニケーション手段の確立 26, 家電の操作などの環境制御 5など]

困っていることや要望(自由記載): [現在使用しているスイッチが適合していない 6, 専門家の支援が十分でない 5など]

②のまとめ: 約 80%が障害者用スイッチの使用を希望しているにも関わらず, 現在使用している者の割合が少ないなどから, 専門家による支援が十分とはいえない. 単純なおもちゃの操作に留まっていることが多ため, 支援の方向性として, 意思伝達装置や環境制御装置などの使用につなげられるような系統的アプローチの必要性が示唆された.

### ③発達について

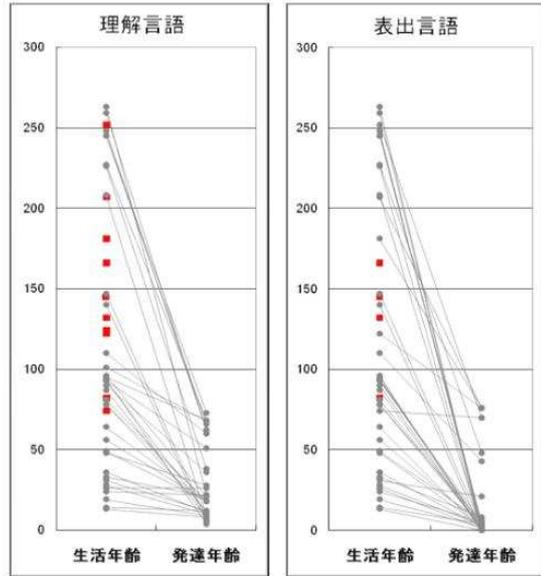


図2 KIDSで測定した理解言語と表出言語

※使用した検査で測定可能な最高レベル(6歳10ヶ月)を超えた対象児者を■で示した. 直線で結ばれた2点は同じ対象児者の結果を示している.

③のまとめ: 理解言語, 表出言語とも生活年齢と比べると発達年齢が低い傾向にあった.

### ④手の動きについて

「握りとつまみ」; 右手でも左手でも握るまたはつまむことができると答えた割合は, [筒握り 10%, こぶし握り 23%, 指腹つまみ 10%, 3指つまみ 15%, 側面つまみ 17%], 右手でのみ握るまたはつまむことができると答えた割合は, [筒握り 0%, こぶし握り 0%, 指腹つまみ 6%, 3指つまみ 4%, 側面つまみ 8%], 左右ともできないと答えた割合は, [筒握り 73%, こぶし握り 71%, 指腹つまみ 77%, 3指つまみ 75%, 側面つまみ 69%]であった.

「肩, 肘, 手首, 指の動き」; 少しでも動かすことができると答えた割合は, [右肩・左肩とも 16.7%, 右肘 25%・左肘 23%, 右手首 42%・左手首 40%], [右親指・左親指とも 52%, 右示指 54%・左示指 48%, 右中指・左中指とも 38%, 右薬指 29%・左薬指 27%, 右小指・左小指とも 25%]であった.

これらの結果をクラスター分析(ウォード法)した結果, 機能的に良好なグループと最重度なグループに加え, 橈側型, 尺側型といえる類型を示した.

④のまとめ: SMA(I型)児の上肢機能は, 極めて左右対称的で, 比較的末梢部が保たれる傾向にある. 比較的末梢部が保たれる傾向を示したが, 肩など中枢側を動かす筋が強く障害されるといよりも末梢側の動きは重力(重量)の影響を受けにくいため保たれたのかもしれない. 橈側型, 尺側型という類型は, SMA

は脊髄前角細胞の損傷によるものであるが、脊髄のどのレベルでも同等に障害されている訳ではないことを示しているのかもしれない。

#### ⑤生活充実度について

対象児の生活充実度：普通から充実傾向にあるが、充実していないと考える回答も多い。対象児の幸せ：普通から幸せ傾向にあるが、全く幸せではないと考える回答もあった。

対象児の生活の質：普通から高い傾向にあるが、低いと考える回答も多い。

育児における労力：同年代の健康な子供と比べて、労力がかかなり高い傾向にある。

育児における負担：同年代の健康な子供と比べて、負担が高い傾向にあるが、同じか低いと考える回答も多い。

親（回答者本人）の生活充実度：回答者（父または母）の生活充実度では、普通から充実傾向にあった。

#### (2)遠隔支援

平成 20 年 7 月より申し込み順に随時開始した。申し込み者の中で、系統的アプローチの必要がないと判断された 3 名を除いた 15 名を継続的に支援した。平成 22 年 4 月現在で、うち因果関係理解が成立（段階 1）し、次の段階に進んでいる者は 5 名であった。この 5 名中 4 名は現在、スイッチを用いて指の運動を促す活動（段階 2）やオートスキャンによる多肢選択活動（段階 3）を実施している。本アプローチのゴールである意思伝達装置等の使用に至った者は未だ 1 名のみであるが、ゴール到達が目前に迫り、意思伝達装置等の購入を検討している者が 2 名である。

#### (3)今後の展望

研究費を受けた遠隔支援の期間は実質 2 年間であったが、この 2 年間で十分な効果が得られるまでに至っていない。研究期間が短いことが反省点であるが、本研究は今後も継続していきたい。計 3 年間の支援の後、本アプローチの効果について検証する予定である。

#### 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）

〔雑誌論文〕（計 件）

〔学会発表〕（計 4 件）

境 信哉，全国の脊髄性筋萎縮症（I 型）児に対するスイッチ活動の獲得を目指した遠隔支援の紹介，第 44 回日本作業療法学会，2010 年 6 月 12 日，仙台

境 信哉，脊髄性筋萎縮症（I 型）児者の上肢機能について～親へのアンケート調査より～，第 52 回日本小児神経学会総会，2010 年 5 月 20 日，福岡

境 信哉，脊髄性筋萎縮症（I 型）児におけるスイッチ活動実施状況について，第 43 回日本作業療法学会，2009 年 6 月 20 日，郡山

境 信哉，脊髄性筋萎縮症（I 型）児に対する系統的なスイッチ活動を用いた自発的活動の遠隔支援—全国の SMA I 型児の親に対する支援前アンケート調査より—，第 13 回日本小児神経学会北海道地方会，2009 年 3 月 14 日，札幌

〔図書〕（計 件）

〔産業財産権〕

○出願状況（計 件）

○取得状況（計◇件）

〔その他〕

ホームページ

<http://www.ot-hokudai.info/>

北海道医療新聞（2008 年 2 月 8 日付）掲載  
<http://www.phoenix-c.or.jp/~medim/news/2008news/0802news/news080208.html>

#### 6. 研究組織

##### (1) 研究代表者

境 信哉 (SAKAI SHINYA)

北海道大学・大学院保健科学研究院・准教授

研究者番号：30299804

##### (2) 研究分担者

##### (3) 連携研究者

境 直子 (SAKAI NAOKO)

札幌緑花会緑ヶ丘療育園・作業療法士

研究者番号：なし

真木 誠 (MAKI MAKOTO)

北海道大学・大学院保健科学研究院・助教

研究者番号：40165668

須藤 章 (SUDOH AKIRA)

市立札幌病院小児科・医師

研究者番号：90374412

加藤光広 (KATO MITSUHIRO)

山形大学・医学部・講師

研究者番号：10292434

斉藤伸治 (SAITOH SHINJI)  
北海道大学病院・講師  
研究者番号 : 00281824