

令和 6 年 6 月 26 日現在

機関番号：11302

研究種目：若手研究

研究期間：2018～2023

課題番号：18K13206

研究課題名（和文）乳児重症型先天性筋疾患児の「わかっていそう」を明らかにする教育的支援の在り方

研究課題名（英文）Educational Support for Children with Severe Infantile Type of Congenital Myopathy: Revealing What They "Seem to Understand"

研究代表者

寺本 淳志 (Teramoto, Atsushi)

宮城教育大学・教育学部・准教授

研究者番号：70713345

交付決定額（研究期間全体）：（直接経費） 1,700,000円

研究成果の概要（和文）：本研究の目的は、乳児重症型先天性神経・筋疾患児への教育的支援の在り方を明らかにすることである。全国の病弱及び肢体不自由特別支援学校への調査から、運動機能の制限や医療的ケア等の側面が実態の捉え辛さや指導内容を決定する上での課題となっていることが明らかになった。保護者への面接調査からは、子どもが場面によって示す行動に違いがあることから、保護者と教員との認識のずれが生じやすいという課題が明らかになった。3事例の実践からは、ICT等の活用により子どもが示す僅かな動きを引き出し、意味づけを行う働きかけにより、実態に応じて意思表示の拡大から、それを土台とした学習支援の広がりまで生じることが示唆された。

研究成果の学術的意義や社会的意義

乳児重症型先天性神経・筋疾患児に対する教育的支援について、特別支援学校における実態と課題、教師の認識、及び3事例の面接調査から得られた具体的なエピソードの分析から、教師と保護者等の関係者が認識を共有し、対象児の微細な表出を読み取り、さらに教育活動へと繋げていくための支援の在り方の一端を明らかにすることができた。実践研究からはその意思表示の読み取りやそれらを土台とした教育活動の具体的な在り方を示すことができた。これらの知見は、今後の特別支援学校等における教育実践の充実をもたらすものと考えられる。

研究成果の概要（英文）：The purpose of this study is to identify effective educational supports for children with severe infantile type of congenital neuromuscular diseases. A survey of special education schools for students with physical and/or health disabilities revealed that significant motor functional limitations and medical care needs lead to difficulty in understanding the child's actual situation and in determining the content of instruction. Interviews with parents revealed that the issues such as differences in behavior exhibited by children at school and at home can lead to gaps in perceptions between parents and teachers. The three case studies suggested that efforts to draw out and make sense of the slight movements shown by children through the use of ICT and detailed reading can lead to the expansion of expression of intention and the development of educational activities based on such expressions.

研究分野：特別支援教育

キーワード：先天性神経・筋疾患 乳児重症型 コミュニケーション 教育的支援

## 1. 研究開始当初の背景

本研究で対象とするのは、ウエルドニッヒ・ホフマン病（脊髄性筋萎縮症 型：以下SMA型と記す）や乳児期発症重症型の先天性ミオパチー児など、「知的障害はないものの、重篤な運動障害を示す」先天性神経・筋疾患児である。これらの疾患は医学的に診断上知的障害の有無への言及がなく、von Gontardら(2002)も定型発達児と比べて、SMA 型児の認知機能に差がなかったとの結果を示している。生後すぐからの顕著な筋力低下を示し、多くは早い時期に気管切開と常時の人工呼吸器装用を必要とする他、経管栄養が必要となるなど、高度な医療的ケアのニーズを要する場合が多い。身体運動も大きく限られ、中には視線や顔以外の自発運動が認められないケースも報告されており(岡澤・寺本,2013)、「知的障害はない」ものの、明確なコミュニケーションの成立が大きな課題となっている。

岡澤ら(2017)は、そのような子どもに対する教育的支援に関する知見の蓄積が少ないことを指摘しているが、その背景として、学校教育において、多くの時間が医療的ケアや身辺処理等のケアに費やされ、適切な指導の実施が困難となっている現状が推測される。また、寺本(2016)が報告した事例では、医療的ケアの必要性の有無を基準とした学級編成が行われていることで、対象児にとっては本人の言語理解や認知的な能力の水準に見合わない集団活動が多く、個別の学習活動が保障されていなかったことが課題として挙げられた。

一部、文字など体系的な言語を用いたやりとりが成立しているSMA 型児についての報告がある(立石,1997;佐々木ら,2014)。対象児の随意性の高い運動が明確である場合、「知的障害はない」との医学的根拠に支えられて、支援機器の適用や設定など、環境調整的な側面に焦点が当てられやすく、個々の実態に応じた適切な支援機器やICTの活用は一つの大きな研究課題となり得ると考えられる。一方で、明確な意思表出手段の確定さえも難しいケースでは、いわゆる重度・重複障害児等との係わりにおいて蓄積されてきた知見などを活用して、より初期的な教育的支援の視点も欠かせないと考えられる。さらに、生活経験が大きく制限されることで、たとえ言語理解はあっても、正しい表出(文法や漢字など)を身に付けるためには継続的な学習が必要であり(寺本,2016)、やはり、リハビリテーション的な側面だけでなく、教育的視点からの学習支援に関する知見の蓄積は喫緊の課題であると言える。

障害の重い子どもに対する支援において、「見た目の重度さ」に囚われずに丁寧に子どもの発信の意味を読み取り、コミュニケーション関係を成立させようとする試みは多くなされてきている(鶴田・岡澤,2015; 寺本・川間・進,2011など)。土谷ら(2016)は共創コミュニケーションという概念を紹介し、子どものイニシアチブを重視し、相互性の高い係わりの中で子どもの表出の意味を共有し、表出を活性化させることを目指した実践を紹介している。一方で、柴田(2006)等の実践研究では、アウトプットとしての障害の重い人の文字言語による表出をより重視していると言える。このように、障害の重い人と係わる者の間でよく聞く「わかっていそう」を明らかにしようとするアプローチの中にも、極めて初期的に子どもの行動を共同的に意味づけして、より意図的なコミュニケーションの糸口としようとするものから、より直接的なコミュニケーション手段の確立を目指すものまで幅広い段階がある。

これまで長期的な教育実践を通して子どもの「わかっていこと」が明らかになるプロセスや、その際の支援の在り様について報告した研究はほとんどない。また、学校現場において、教師及び保護者が、子どもの認知的な側面に関する実態をどのように共有しているのか、実際にどのような教育課程で、どのような学びを経験しているのか、といった実態についても報告はない。また、個々の事例について周囲の「わかっていそう」の根拠となった子どもの行動やエピソード、及びそのような捉えと実際の子どもの学習内容や「発達」・「育ち」のプロセスについても、今後の支援を検討する上で有効な知見となり得ると考えられるが、一部の当事者による著書(立石,1997)を除いて報告はなされていない。

以上のような背景から、当該疾患児は「知的障害はない」とされながら、重篤な運動障害や医療的ケアのニーズなどから、実態に応じたいわゆる「学習的な」教育的支援の提供が難しい状況が生じていると推測される。そこで、現在の学校教育における現状と課題を明らかにすること、

個別のケースについてのライフヒストリーを探り、保護者の捉えや提供された支援(教育及び福祉)の内容と、子どものコミュニケーション面や認知面の能力の変容のプロセスを整理すること、実践研究に基づいて、具体的に、彼らとの教育的係わり合いを展開させるために必要な諸条件について明らかにすること、を本研究の問いとする。

## 2. 研究の目的

本研究の目的は、乳児重症型先天性神経・筋疾患児に対する教育的支援に関して、以下の2点について明らかにすることである。一点目は、大規模調査により学校教育における「知的障害はないものの、重篤な運動障害を示す」子どもに対する教育的支援の現状と課題について明らかにしつつ、個別具体的なエピソードから、より具体的に、どのようなアプローチによって「わかっていそう」を明らかにする取り組みがなされてきたのか、といった実相を整理することである。二点目は、申請者自身が携わっている当該疾患児者との教育的係わり合いに関する実践資料を収集・蓄積するとともに、支援の効果を検証する中で、有効な支援の在り方について明らかにす

ることである。

### 3. 研究の方法

(1) 肢体不自由及び病弱、またはその両方を対象の領域として含む全国の特別支援学校(分校等を含む)を対象とした質問紙調査を行った。調査に関する説明および依頼文書において、本調査で対象とする児童生徒の概要(乳児期に発症した先天性の神経・筋疾患であることなど)を説明し、当該の疾患及びそれに類する疾患の児童生徒が在籍する場合に質問紙への回答を求めた。質問紙は各校に2部ずつ送付し、当該疾患児の担任教師に回答を依頼した。質問紙では、対象児の基本属性(診断名や学部・学年、在籍する教育課程の種類、指導を行っている場所など)

対象児のコミュニケーションに関する実態、主な指導内容や指導の目標、指導上の課題や困難、指導上の困難に対する対応や工夫、について尋ねた。説明文書において調査の主旨等を説明するとともに、個人情報の取扱い等について明記し、質問紙への回答をもって調査への同意を得たものとして扱うことについて説明した。

(2) SMA 型児者、及び乳児重症型先天性ミオパチー児の母親3名を対象としたインタビュー調査を行った。調査では以下のような点について尋ねた。対象児者の成育歴、対象児者のコミュニケーション手段の変遷、対象児者に対する「わかっていそう」という認識について、学校教育を中心に、これまで対象児者の「わかっていそう」な状況に対して行われてきた支援や指導の内容について、また、その内容に対する認識について。インタビューの実施に先立って、母親たちには調査の趣旨や個人情報の取扱い等について説明した上で、調査に協力することへの同意を得た。

(3) SMA 型児、乳児重症型先天性ミオパチー児を対象とした実践研究を行った。事例1は先天性ミオパチー児であり、係わり合い開始当初は不明瞭な発声も見られたが、その後目じりや頬の上部の動きを使ったYesのサインや白目によるNoのサイン、視線等を用いたサインの他、両手の親指を使ったスイッチ操作を用いてPCやタブレットの操作が可能な事例である。事例2は病院の重症児病棟に入院中のSMA 型児であり、Z特別支援学校に在籍し、病室内で教育を受けている事例である。在籍する学級及び担任教師の協力を得て授業中の教育活動について分析を行った。申請者は授業検討などに同席する形で実践に間接的にかかわった。発声の他、僅かな指の動きを用いたスイッチ操作、及び視線の動き等が意思表出手段として捉えられている。事例3はSMA 型児で、小学校の特別支援学級に在籍する児童である。指先の動きでスイッチを操作して意思伝達装置を使用する様子は見られるものの、筆者らが係わり合いを行う家庭での使用状況は良好ではなく、明確な意思表出手段は視線の動きを用いたYesのサインに限定されている。

### 4. 研究成果

#### (1) 肢体不自由及び病弱特別支援学校における質問紙調査

全国(令和6年能登半島地震の被災地域等を除く)330校を対象として質問紙調査を依頼した結果、163校から回答が得られ、うち26校(31名分)について質問紙の返送があった。診断名は12名が乳児重症型先天性ミオパチー、17名がSMA 型、2名がその他(先天性ミオパチー疑いなど)であった。約3分の2の対象児は病院や家庭で訪問教育を受けていた。教育課程の種類について、6名が準ずる教育課程、1名が下学年・下学部適用の教育課程、9名が知的代替の教育課程、15名が自立活動を主とする教育課程であり、診断そのものは知的障害は伴わない、とされるものでありながら、実態としては重複障害の児童生徒として教育を受けている現状が示された。コミュニケーション方法について、属する教育課程の種類毎に整理した結果、発話は準ずる教育課程で学ぶ全ての児童生徒に認められた一方で、何らかの動き等を用いたサインは、知的代替や自立活動を主とする類型で学ぶ子どもたち全員が使用しているなど、類型における差異が示された。全体としては、サインは約84%(26名)の対象児が使用しており、次いでハイテクコミュニケーションツールは約74%(23名)が使用していた。対象児の意思表出の内容について整理したところ、ほとんどの子どもが何らかの方法で「要求や依頼」の意思を示したり、「健康状態や感情を伝達」したりする術を持っていることがわかった。また、自立活動を主とする教育課程で学ぶ対象児の3分の2は「複数の文字から選択」が可能との回答があるなど、実態を捉え辛いなりに、様々な意思表出に取り組みされていることが示唆された。

自立活動を主とする教育課程で学ぶ対象児については、因果関係の理解など、初期学習的な指導内容から、文章を用いて気持ちや体調を伝えること等のより高次な内容まで多様な実態に応じた多様な指導内容が設定されていた。準ずる教育課程で学ぶ対象児については身体機能の制限に応じた教科の指導方法の工夫なども課題として挙げられた。

自立活動を主とする教育課程で学ぶ対象児についても、担任教師としてはかなり高い認知的能力があると推察し、その能力を発揮できるようにさせたいという願いをもって日々の指導に苦慮しているケースも含まれており、やはり「わかっていそう」な実態ながら、その運動機能の制限や医療的ケアのニーズ等から、そうした実態が発揮されづらい状況が生じやすいことが示唆された。ハイテクコミュニケーションツールの使用の可否や発話の有無などが対象児の認知的な水準を把握するための重要な判断材料となっていることが推測され、アウトプットに関わる対象児の困難の大きさが、教育的支援の内容や課題に大きく影響を与えていることが示唆された。また、医療的ケアの問題や経験・体験の不足、体調の不安定さや、医療との連携などの課題は教科指導と自立活動の両面において指導上の課題に繋がっている現状が示された。

## (2) 母親を対象とした当該疾患児の育ちのプロセスに関する面接調査

これまで筆者が定期的に教育的な係わり合いの機会をもってきた当該疾患児の母親3名を対象として半構造化面接を行った。当事者(面接調査の対象者の子)について、1名は病弱特別支援学校で訪問教育を受けずに卒業しており(A)、1名は病弱特別支援学校に通学中の生徒(B)、1名は地域の小学校の肢体不自由特別支援学級に在籍している児童(C)であった。

3名とも、母親である対象者はそれぞれに子に一定の認知的な能力があり、教科の学習が可能であるとの認識はあったものの、学校に対して期待していた学習内容と学校での取り組みには大きな差が生じてしまっていた。コミュニケーションに関しても、Aは小学部1年次の担任との係わり合いの中で視線をくると回して「Yes」のサインとすることなどが見出されたというエピソードはあったものの、在学中の新たなコミュニケーション手段の確立や、それらを土台とした学習内容の展開には至らなかったとのことであった。

特に通学しているBやCについて、母親の語りでは家庭と学校で示している様子や表出内容が異なっているために、家庭と学校とで子の意思表示に関わる能力や認知的な能力の認識においてずれが生じているとのことであった。母親たちは教師と子が行っている現象としてのコミュニケーション(Bにおいては学校での他児とのやりとりも含む)に対して不満は抱いていなかったものの、学習の展開を通して子の「わかっている」、つまり見かけの障害の重度さに反して一定の認知的な能力があること、が見出され、また「わかっている」という認識をおそらく否定するわけではないものの、学習時に必要な応答的反応として随意的、意図的な表出が見られなければ学校としては学習をすすめることができず、見かけ上の実態に応じた学習内容の提供とその反復に留まらざるを得ない状況が生じていた。

それぞれの子が示すサインや反応を丁寧に読み取り、やり取りを行うことに加え、その反応を活用した学習的な展開ができるような指導内容や教材・教具の工夫が必要であるとともに、保護者に対しては、必ずしも保護者が十分に理解できていない教科学習以外の自立活動などの指導の意図やねらい、目標、及びそれらと教科学習等とのつながりについて説明することで、認識のずれを補いながら連携していくことが重要であることが示唆された。

また、Bについては、就学時には療育手帳は取得していなかったものの、見かけの実態から、また濃厚な医療的ケアのニーズのためか、自立活動を主とする教育課程に在籍することになってきたが、その点について、母親からの語りでは十分な説明がなされていなかった。Bはその後PCやタブレットを用いて文字を使った意思表示が可能となったものの、在学途中での教育課程の変更は認められず、母親の捉えとしては、認知的な能力からすれば実態に合わない指導が続けられていた。この点については、在籍途中で見出された意思表示や学習参加のための新たな手段を踏まえて、年度ごとの個別の指導計画等の見直しを踏まえた指導内容の決定が必要であると考えられる。一般に「障害の重い子ども(重度・重複障害児など)」について、在学中に発達段階的にプラスの大きな変化や伸び、ということは想定しづらいものではあるが、特に当該疾患児については(もちろん重度・重複障害とされる子どもたちについても)そうした変化が起こりうる、教師の働きかけの中で見出し得ることについて認識しておくことが重要であると考えられる。

## (3) 当該疾患の児童生徒に対する実践研究

### 事例1(D:先天性ミオパチー児)

Dの意思表出行動は上記の通りである。小学部3年生から筆者による支援の中で両手の親指を使ったスイッチ操作を通してPCやタブレットを使って文字での意思表示が可能となった。ただし、Dは両親に対しては日常的に文字も中心的に活用しつつ豊かなやりとりを展開しているものの、筆者らとの活動や学校生活では、求められても文字での意思表示を拒む様子が見られた。筆者らとのゲーム性のある活動などを通して徐々に家族以外にも文字で何かを伝えるという行動が見出されるようになり、現在はメールやLINE等を使ってやり取りをするほか、高等部では教師に対して自発的に文字を使った要求や挨拶なども行うようになった。

文字を理解し、それを信号として用いる能力はありつつも、Dにとって文字にして表す場合に、「誤り」が生じることへの不安があると感じられたことから、筆者らとのゲーム性のある活動で、正しい分の構成を模倣しながら表出できる機会の提供が一定の効果を示したと考えられる。また、学校での変化に関しては、そうしたDの能力を理解し、発揮できるように日常的にDがスイッチとタブレットを使って発信できる学習環境を整備されたことも欠かせなかったと考えられる。Dは「自分の気持ちを聞いてもらえる」と思って少しずつ文字で表出することが増え、そうした発信は周囲の教員のDに対する認識の変化、つまり「わかっている」ところが「わかっている」プロセスとなり、相互にコミュニケーション行動に変容が生じたものと考えられる。Dは教師や周囲に文字で表出することで周囲が正しくその表出に応答することで学校生活に対する意欲も高まり、文字での表出に対する心理的なハードルも下がっていったようであった。学校でも、作文などの学習を通して、Dの文字での表出がさらに内容的にも、その相手も広がっていることを見据えた支援を行われており、単にDの発信の機会の補償にとどまらずDの実態に応じた教育的支援の提供がなされていた。Dは当該疾患児としては当初から比較的周囲に伝わりやすいサインを使用していたものの、機器の工夫や教育的支援の工夫により、より高次で誰に

でも伝わりやすい意思表出手段を身に付けることを目指して支援を行ってきたことが有効であったと考えられる。

#### 事例2 (E: SMA 型児)

Eについては、Z特別支援学校で3名の教師が担当してきたその経過について分析を行った。就学当初から快・不快を表すことが推測される発声や特定のものや人に視線を向ける様子は見られたが、その表出は不安定でそれらを読み取り、丁寧にフィードバックすることでコミュニケーションの糸口としたり、学習活動を展開させたりという取り組みが行われた。視線の動きについては、そうしたやりとりを繰り返す中で、「アイスノン」の要求のために視線を上転させる、教師の提示した教材を追視する、Yes/Noのカードを見て意思を伝えるなど、操作性や視線を通してできることが広がってきている。発声についても、高音と低音の使い分けがあり、気持ちなどをより明確に伝えられるようになってきている。

就学当初、僅かに見られた指の動きに対してスイッチのフィッティングを行い玩具やPCを操作する活動を通してその動きにも反復性やタイミング等で変化が見られた。当初、随意的な動きがあまり見いだせなかったEの手の動きについて、スイッチ等を介して係わる中でいくつかの部位や動きのバリエーションも見出されてきており、授業の中でそれらを活用した働きかけも行われている。

Eについては、必ずしも教師とEとの間で明確に共有された確実なサインが見出されたとは言い難いものの、上記のように、細やかな読み取りとそれらの発信を活用してEが外界に働きかけることを可能とする教材・教具の工夫や学習活動の設定によってコミュニケーションの質や相手にも広がりが出てきている。Eの実践においては、いわゆる重度・重複障害児の教育等で培われてきた考え方が適切に応用され、教育的支援が提供されてきていると言える。担任教師が変わるにあたって、所見では見出しづらいEの表出について丁寧に共有され、一貫した働きかけが行われたことも極めて重要であった。

#### 事例3 (F: SMA 型児)

Fは学校では左手の親指の動きでスイッチを操作し意思伝達装置を使用しているものの、随意性はそれほど高くないため、文字を介した意思表出は家族以外の他者には伝わりづらい状況であった。筆者らが係わり合いを行う家庭では、姿勢の影響で足の指でのスイッチ操作となるため一層その表出は困難な状況が見受けられた。そこで、視線入力装置を活用した係わり合いを導入することとなった。当初、問いかけ等に対して、係わり手の目を見る、視線を不特定の方向へサッと動かす、といった反応が「Yes」のサインとして見出されていたが、応答性は乏しかった。活動を継続しながら、本人が取り組んでいるゲームを継続するかどうか確認する場面や、2つの選択肢からどちらのゲームを行うか確認する場面などでの一定の問いかけを行う中で、Fは徐々に視線を大きく上転させる動きを示すようになった。

また、当初画面の一部に限定されやすかった視線の動きは、様々なゲームや課題に取り組む中でその範囲が広がり、例えばEyemotシリーズ(島根大学伊藤史人氏)の「アステロイド」(パネルモード)を行う際には、画面右側から几帳面にパネルを消していこうとする様子や、弾切れした際に四隅を見てリロードする様子など、ゲームの内容を理解し、意図的に視線の動きをコントロールする様子が見られるようになった。また、2つの選択肢からゲームを選択する場面でも、一方の選択肢(ゲームの画像)に高頻度に視線を移動させ、一定時間停留させて自ら「決定」する様子も見られるようになった。学校では、保護者が求める教科の学習に際して、教師もFの反応を見出せない中で、視線を用いた2択問題などに取り組まれてきていたが、なかなかFが課題を理解して意図的に視線を用いている様子も見出しづらかったようである。視線入力装置を通して、視線の動きに対して即時的にフィードバックされる活動を通して、Fの理解や意図的な視線のコントロールが促されたものと考えられる。「わかっていそう」とされつつもその実態が把握しづらいという課題に対して、対象児がすでに示している手段にこだわらず、またICT等を適切に活用することで、対象児の認知的な能力の水準をより確かめやすい状況が生まれ、その確かめた内容を元に教育的支援の展開が促されることが示唆された。

5. 主な発表論文等

〔雑誌論文〕 計1件（うち査読付論文 1件/うち国際共著 0件/うちオープンアクセス 1件）

1. 著者名 寺本淳志	4. 巻 58
2. 論文標題 乳児重症型先天性ミオパチー児の意思表出に関する教育的支援の展開過程－文字による意思表出の獲得－	5. 発行年 2024年
3. 雑誌名 宮城教育大学紀要	6. 最初と最後の頁 261-271
掲載論文のDOI（デジタルオブジェクト識別子） なし	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスとしている（また、その予定である）	国際共著 -

〔学会発表〕 計3件（うち招待講演 0件/うち国際学会 0件）

1. 発表者名 寺本淳志
2. 発表標題 乳児重症型先天性筋疾患児の文章表現先天性ミオパチー児のコミュニケーション行動の変容 - 家庭及び学校での9年間の係わり合いからの拡大に関する実践研究
3. 学会等名 日本特殊教育学会第61回大会
4. 発表年 2023年

1. 発表者名 寺本淳志
2. 発表標題 乳児重症型先天性筋疾患児の文章表現の拡大に関する実践研究
3. 学会等名 日本特殊教育学会第59回大会
4. 発表年 2021年

1. 発表者名 寺本淳志
2. 発表標題 重篤な運動障害を示す先天性筋疾患児への教育的支援に関する一考察
3. 学会等名 日本特殊教育学会第57回大会
4. 発表年 2019年

〔図書〕 計0件

〔産業財産権〕

〔その他〕

-

6. 研究組織

	氏名 (ローマ字氏名) (研究者番号)	所属研究機関・部局・職 (機関番号)	備考
--	---------------------------	-----------------------	----

7. 科研費を使用して開催した国際研究集会

〔国際研究集会〕 計0件

8. 本研究に関連して実施した国際共同研究の実施状況

共同研究相手国	相手方研究機関
---------	---------