

ありがたい道具です。この道具によって様々な活動に参加でき、また両親や友達に追いつくことができるのです。実際、A-Tの子供は家族の誰よりも補助器具の使用に積極的です。生活の機能と質を少しでも高めるための時宜に適った補助器具の導入は、子供達が一番関心を持っていることです。仮に家の中では電動器具の使用あるいは外への運搬が難しくても、学校や遠足での使用ができれば子供の大きな助けとなります。

代償行為と治療行動

補装具を使用してもひとりで移動することが困難になった場合、ご家族の方は室内や階段など短い距離の移動を患者にさせるための介助方法を学ぶ必要があります。移動技術が最終的に子供の能力を引き出す安全で効率的なものになるように、観察・調整するようにします。介助者が患者を抱きかかえる必要がある場合、A-T患者自身は自分の体重を支えるための能力を維持することが生涯を通じて重要です。

一般的に、あらゆる年齢の人に対して体がリフレッシュするような有酸素運動が推奨されます。A-T患者も他の人と同じように、有酸素運動への順応を促進して、筋力、持久力、身体機能を維持するためのリクリエーション・プログラムが必要です。年齢、興味、身体能力、活用できる物品によって、どのような運動が良いかは変わります。絶えず動き回っているような幼い子供は、遊びの中だけで運動は十分でしょう。もう少し大きくなったA-Tの子供の場合は、意識的に体を動かす必要があります。学校の体育の授業もなるべく参加した方がよいでしょう。その他のレクリエーションになりうるものとして、ビート板などを利用しながらの水泳、乗馬、サイクリング・マシンやローイング・マシンなどの標準的な運動器具、ウエイト・トレーニング、座った状態でのエアロビクスなどが考えられます。シートベルトとつま先を覆うループの付いた背もたれのあるリクライニング型の自転車は安全に楽しめるものになります。ただし運動中は疲れすぎないように注意が必要です。

生活環境について

出来る限りのことを一人で行えるよう、環境を整えることが大切です。ご家族がこれから家を建てる、あるいはリフォームをお考えならば、標準的なデザインに精通した工務店や建築家に依頼すると良いかもしれません。医師や作業療法士も役立つ助言を与えてくれるでしょう。

作業療法

ケネディー・クリーガー研究所

マリー・ラシュノ 公認作業療法士(2008年改定)

Mary Lashno, OTR/L - Kennedy Krieger Institute

作業療法士の役割

作業療法士の仕事は、患者が食事を取る、服を着る、髪の手入れをする、お風呂に入る、トイレをするなど生活上の行為に対して支援をすることです。一般的に作業療法士は患者の腕や手の動き、目と手の同調、腕を動かすときの安定した姿勢、体を動かすのに必要な理解力などに特に注意を払ってリハビリを行います。作業療法士は一般的に理学療法士と連携を取りながら治療を行います。理学療法士はおもに下半身の運動障害や姿勢がうまく保てない問題などに対処することを重点的に担当します。成長すると正常な子供は自然と色々なことに興味や欲求を持つようになり、一方 A-T 患者は神経障害という負担が増えていきます。A-T 患者の援助において、作業療法士の役割は継続します。作業療法では援助のための器具を勧め、また患者が容易に順応できるように環境を改善し、作業の練習を通じて新しくより適正なゴールを設けます。

作業療法の効果基準

作業療法の効果を判定する基準は患者の年齢や成長によって変わります。乳幼児の場合、上手に遊ぶことができるかがその基準となります。遊びを通じ、子供は外の世界を知り、自分と外の世界の関係性を学ぶからです。学齢期では、遊び以外にまず通学できること、先生の指示に従えること、宿題をこなせることが加わります。鉛筆やハサミを上手に扱えるかなど、学校生活がうまくいくための身体的能力に焦点を当て子供を観察することは大切です。またひとりで食事を取れるのか、食事の準備ができるのか、服を着られるか、歯磨きや洗面はできるかなど、子供がひとりで行わなくてはならない身の回りの作業も重要な基準です。もう少し子供が大きくなれば、自立の面から見た基準が重要となります。それは作業面だけでなく内面の成長も含み、将来、仕事に付く場合や大学生生活を考慮して援助することが重要です。

一般的に、作業療法では手作業などの細かい運動能力や視覚運動能力、知覚能力（目で見ながら手を正確に動かす能力）に重点を置き、一方理学療法では粗大運動能力（姿勢、バランス、歩き）から患者を評価します。細かい作業を行うため、体幹、頭、脚の安定させる姿勢を維持することは両者に共通します。体が不安定であったり、自らの動きをうまく制御できない場合、患者は手で何かにつかまり、転倒しないようにしなくてはなりません。安定して座ることができなかつたり、頭をしっかりと支えることができなければ、手を上手に使ったり目で捉えたりすることができません。そのような場合、患者が毎日の生活をうまく過ごせるように、理学療法士と作業療法士は協力しながら安定して理想的な姿勢を保持できる援助装具を選びます。

A-T 患者でよく見られる問題

A-T の子供は日常生活がそれにより害されるような様々な問題を多く抱えています。

腕の動きの調整障害

多くの A-T の子供たちは生活の中での行動を自分ではうまく行おうとしますが、体は思うように動きません。例えば手を伸ばして何かを取ろうとすると、手が伸びすぎてしまったり、あるいは届かなかつたりします。こうした運動の不調にはしばしば 2 種類のが見られます。ひとつは例えばスプーンで何かを口に入れようとしたとき、ひとつひとつの動作は問題ないのですが、タイミングが早すぎたり、複数の動作の調和がうまくゆかず、ときには自分を傷付けてしまうこともあります。ふたつ目は運動失調からくるもので、

始めはあまり意識せずに食事をとっていますが、食事時間が長くなると、体が震え、動きをうまく調整できなくなります。腕と体幹への指示を増やすことにより、症状を抑えることが可能です。

震え(振戦)

何かをある場所に置こうとすると、A-T の子供の多くは手が震えてしまいます。ふるえは年齢が進むにつれ増強します。残念なことに無理に行おうとすればするほど、手の振るえは激しくなります。震えの症状には 2 タイプがあります。ひとつは企図振戦と呼ばれるもので、動作を始めようとするとき生じるもので、例えば鉛筆をノートに近づけまさに書こうとするそのとき、震えが増幅されます。この症状を抑えることは非常に困難です。もうひとつのタイプは動作の開始時にはコントロールされていますが、動作を続けることにより疲労から起こります。このタイプの扱いは比較的容易で、お子さんが動作を中断し、少し休めばまたその動作を再開することができます。

頭と体幹の過剰な動き

頭と体が大きく揺れてしまうことにより、細かい作業をうまく行うことができません。目的物を正確に捉え動かすためには、腕と頭の余計な動きはなるべく抑える必要があります。余計な動きは作業を困難にするだけでなく、エネルギーを消費するために患者に大きな疲労をもたらします。

視覚の問題

目の動きをうまくコントロールできないため、視覚運動能力(何かを行うときに対象物に視点を合わせ、目の動きと体の動きを同調させる能力)も阻害されます。A-T の子供は物を見つめるときに、横目で見たり、頭を見たいものの反対方向に回す傾向を示します。こうした行為は彼らにとって、視線を安定させ、少しでも見えやすくするために役立っているようです。

A-T の子供の大多数は何かを行うときにうまくできなければ、それに代償する行為を自ら考え実践できます。いくつかの行為は適切なものですが、いくつかは高度な技術がうまくいく可能性を邪魔してしまうことがあります。

作業療法の特長

ケネディー・クリーガー研究所

マリー・ラッシュノ 公認作業療法士(2008 年改定)

Mary Lashno, OTR/L – Kennedy Krieger Institute

安定性の向上

A-T の子供の多くは腕、体、頭の動きの制御に問題を抱えています。細かい作業を行おうとするとそれを邪魔するように体が余計な動きをしてしまい、それを抑えることが患者にとっては大きな負担となります。それゆえ腕、体、頭を安定させることは大きな意味を持ちます。A-T の子供は日常の行為を行うことに一生懸命です。知恵を絞り、自分のできる代償的なパターンを探りながら日常生活を過ごします。こうした生活上の技術は非常に機能的であり、次第に意識しなくても自由に行えるようになり有効です。例えば脇を締め、肘をテーブルに乗せて安定させ、胴体を使って腕を支持します（物を取るときは肘をテーブルに付けたままスライドさせます）。ところが最初は有効であっても、段々と問題になるケースがあります。例えば腕を伸ばす（肩と肘に力がいるので震えがひどくなり、肩が疲れてきて動きの制御ができなくなります）、指先を型で固定して動かす（指関節を固定することで、手が異常な形で固定されてしまい手や手首の骨格が変形する恐れがあります）などです。異常な代償動作を見つけたときはご家族および療法士は、その行動パターンが癖になる前に、なるべく早い時期に止めさせ、代わりに機能的なパターンを習慣化するよう促さなくてはなりません。

最適な座位支援法（シーティングシステム）とは

腕、体、頭を安定させる座位支援法（シーティングシステム）は、子供の動作を楽にし、日常生活を支援します。シーティングシステムは多種あり、入手の際はこの分野の経験が豊富なリハビリスタッフのアドバイスを参考にしてください。例えばしっかりした座面と背もたれ、両脇の支え、また胸を支えるベスト、様々なヘッドレスト、腕を安定して乗せられるラップトレイなどが選択できます。家の中での車椅子の使用が難しい場合、家族が快適なシーティングシステムを用意してあげてください。リフトン社（Rifton）の製品はよく利用されています。シーティングシステムは複数の部品で構成され、うまく腕と体を安定させてくれます。小さなお子さんには、テーブルの高さに合わせラレルハイ・チェアやブースター・シートが良いかもしれません。まだ椅子に座れなかったり、お子さんの体が大きい場合は、お子さんの体と頭部を支える椅子を用いることが重要です。足は床にしっかり付くか、あるいは足を支える台があるものが良いでしょう。テーブルやトレイが付いていると、そこに腕を乗せることができます。側面からの支持には毛布やタオルによる調節で安定性が増します。シーティングシステムはお子さんが安心して手による細かな作業をサポートするためのものであることを念頭に置くことが重要です。つまりいつも座りっぱなしにするのではなく、必要なときに使うことが大切です。経験則としてはっきり言えることは、体、頭部、腕をしっかり安定させることにより余計な動きが抑えられ、疲労を軽減できるということです。

日常生活での実践

ケネディー・クリーガー研究所

マリー・ラシュノ 公認作業療法士(2008年改定)

Mary Lashno, OTR/L – Kennedy Krieger Institute

日常生活をスムーズに進め、患者が自立できるようにするための補助具が開発されています。以下にその具体例や方法を示します。

食事について

- ・柄の部分がつかみやすいフォークやスプーン
- ・口に持っていったときに手首を返さなくても食べられる柄がまがったスプーン
- ・カップやお皿が滑らないように下に敷くマット
- ・動きにくいよう吸盤の付いた食器
- ・安定性を増すため握りの部分を大きくしたスプーン
- ・手を安定させるために肘をテーブルに固定する器具（A-T の子供はこの姿勢で食事をとることが多いのです）
- ・手と口の距離を短くして、こぼすのを防ぐための台（15cm と 30cm）
- ・ひとりで食べやすいマッシュドポテトや手でつかめる食べ物

お風呂とトイレについて

- ・お風呂やトイレの手すり。安定性が増し、ひとりで行えるようになります。
- ・お風呂用の椅子。疲れを防止し、安定性を増し、自立性を高めます。
- ・座ったままシャワーを浴びられる位置にシャワーを設置
- ・子供が小さいときは簡単にお風呂に入れることができます。しかし週に1, 2回はシャワーだけにして、小さいときからシャワーに慣れさせておいたほうが良いでしょう。大きくなってから急にシャワーに変えると嫌がりますし、かといって大きくなった子供をお風呂に入れることは家族にとって負担となります。
- ・お風呂用の椅子を購入する前に、プラスチック製のガーデンチェアを試してみてください。
- ・手袋のように手にはめるタイプのタオルと液体石鹸、あるいは紐がついた石鹸は自分で体を洗う楽しみもあり、湯船にタオルと石鹸を落とす心配がありません。
- ・壁に取り付け式で、押すと液体石鹸がでる器具を取り付けると便利です。

・取りやすい位置に吸盤で止めるタイプの棚やフックを使いお風呂の道具をしまっておけば、手を伸ばしたり、道具を手で支える手間が省けます。

・トイレまで連れて行くのが大変な子供でしたら、用心のために簡易便器をお風呂に置いておくのもよいでしょう。またズボンのジッパーはマジックテープ式に変えておくともよいでしょう。

・使い捨てのウェットティッシュは衛生的です。

洗面について

・腕を自分で支えることができるようでしたら、電動歯ブラシの方がきれいに歯をみがけます。

・椅子を高くて鏡を低くすれば自分の姿が確認でき、ひとりで洗面が行えます。

服を着ることについて

・簡単に着られ、脱げ、トイレも自分でできるように服を改良することもできます。

・服を着るときに、体を安定させ腕を自由に動かせる練習をしておきましょう。座ったまま、壁に寄りかかって、あるいはベッドで寝たまま着替えをしてみましょう。

・服の着脱に時間がかかりすぎるようでしたら、お子さんが集中できる場所と時間を決めてみてください。

・服や靴を選ぶときは、想像力を働かせましょう。お店で、あるいはカタログで商品をじっくり吟味してください。靴紐やファスナーがあるものは避けましょう。

学校生活について

・つかむ部分が太いタイプの鉛筆があります。これを利用すると鉛筆が握りやすく指への圧力を軽減できます。このタイプではつかむ部分がゴムあるいは柔らかい素材でできているので、振るえを抑えたい、動きを安定させたいと思い、鉛筆を強く握る傾向のある A-T の子供の負担を軽減します。

・“ドクター・グリップ”のような握り部分がクッションで太くなっている特殊なペンや鉛筆も発売されています。ペンや鉛筆の取り付けグリップと呼ばれる器具もありますが、子供によってはその上や下を握ってしまい、うまく使いこなせない場合もあります。

・手の動きを安定させるために腕を安定して支持するタイプの机があります。肘と前腕を支え、手の安定性を増し、手首をまっすぐに伸ばします。

・紙が動かないように止めるタイプのボードがあります。手首と前腕が安定するように斜度は 45 度に設定されています。これを使うと鉛筆がつかみやすく、字を書くときに手のコントロールがしやすくなります。また教科書を乗せて読むと、読みやすいという子供もいます。

・ご家族の方や学校ではお子さんに自分の名前を書けるようになって欲しいと思いますが、ハンコで代用することもあります。

・コンピューターは A-T の子供にとって非常に役立つツールです。字が書けたとしても、他人に読みやすい字を書くことは大きな負担で、それが学習の障害になることがあります。振るえと運動失調があるため、字を分かりやすくそして早く書くことは A-T の子供にとっては大変に困難な仕事なのです。ゆっくりとしかし何とかコンピューターを使えば、A-T の子供たちも相手が読める文章を書くことができますし、インターネットを通じて情報を得、コミュニケーションの機会を広げることができます。障害者用の使いやすい特殊なキーボードやマウスがあり、A-T の子供はそれを使うことで操作が楽になります。こうした支援器具を使うと、子供の技術は進歩し、その結果勉強も楽しくなります。

・学校でも個人介護のサービスを受けることができます。教室の移動の支援、トイレや着替え、食事の介助をしてもらえます。このサービスは学校での生活面の介助だけでなく、代筆やノートを取ることで、何か書かなくてはならないときなどに手伝ってくれます。

・作業療法としてのサービスは、学校で毎日行う必要はありません。しかし細かい作業や友達との交流がうまくできない場合、その対処を定期的に検討することは作業療法として価値のある任務です。

療法士に対して

・リハビリの際、ウエイトを使って余計な動きを防ぐ方法が奨励されることがありますが、A-T の子供たちへの使用は控えてください。ウエイトを使ったりすれば A-T の子供たちは疲労してしまい、何度も同じ動作を繰り返すうちに却って運動失調の症状が悪化してしまいます。経験的に最良の方法は子供の疲労をよく観察し、関節部分をサポートしながらのリハビリです。

・ボールに座って体幹を鍛える方法がありますが、A-T の子供には効果がありませんので使わないでください。却って筋肉が疲れてしまい、姿勢の維持が困難になります。

・“苦勞しなくては何も得られない”という理論がありますが、A-T の子供には該当しません。A-T の子供が疲れたときは、回復するまで待ってあげてください。

・体力や身体機能は強化ではなく維持を心がけるようにしてください。

・ビデオゲームやビーズ遊び、お絵かきなど、多くの A-T の子供も手先を使う遊びが大好きです。どうぞ興味のある遊びをさせてあげてください。ただし疲れすぎないように注意を払い、できるだけ興味のある対象に専念させてあげましょう。

・運動失調や震えが始まったら、しばらく休憩を与え、筋肉の疲れを取るようしてください。

住まいの工夫

ケネディー・クリーガー研究所

マリー・ラシュノ 公認作業療法士(2008年改定)

Mary Lashno, OTR/L – Kennedy Krieger Institute

家の環境を整えることは、子供の自立を助けるために必要なことです。以下に家庭内の安全性を高め、子供の自立に役立つ一般的な事項を列挙します。

風呂場とトイレ

- ・ほとんどの子供はお風呂が好きですが、湯船の中でバランスを崩し、事故につながるケースもあります。専用の椅子（シャワー・チェア）に座らせてシャワーを使ったほうが、安全と子供の自立の面からも、介助者にとっても負担が軽くなります。立ってシャワーを使えなくても、背もたれと肘掛のついたシャワー・チェアがあればとても安心です。
- ・トイレに手すりを付けると座椅子に腰掛けるとき、立ち上がるときの安全性が高まります。
- ・可能であるなら、車椅子のまま使える洗面台に改装することをお勧めします。それが難しいようなら、洗面台の前に車椅子を持っていた時に、座ったままで鏡を見られようにしてください。お子さんが自分で洗面する充足感を得られます。
- ・身づくろいのための用具は仕切りのあるプラスチック・ケースに入れ、手の届く場所に置いてください。ケースはどこかに固定し、落ちないように気をつけてください。

台所

- ・電子レンジはお子さんが座っている状態でも手の届く場所に置いてください。
- ・おやつ準備や簡単な食事の調理はお子さんと一緒にやるようにしましょう。
- ・簡単な仕事は自分でさせてあげましょう。例えばごみをゴミ箱に捨てるとか、テーブルの準備などです。こうしたことを通じ、家族の一員としての責任感を育てることができます。
- ・お子さんが成長するに従い、洗濯やちょっとした調理などができる環境を作り、子供の自立能力を高めてあげてください。

他の部屋

・ドアは車椅子が自由に入出入りできる幅を確保し、床はタイルや板張りなどにして、車椅子で移動しやすくするのがよいでしょう。

・食卓やコンピューター用の机は車椅子に乗ったまま使えるようなものに代えます。お子さんは座った状態で好きなようにでき、手や腕を自由に使えます。

・一日中、車椅子で過ごす、猫背になりがちです。お子さんを車椅子から下ろしてストレッチをする時間を設けてください。毛布を丸めベッドや床の上に置き、お子さんをその上に乗せてみるのも良いストレッチになります（丸めた毛布が背骨に当たるようにします）。お子さんの腕を大きく広げると、上半身や特に胸のストレッチになります。

上記のアドバイスは確かに理想的かもしれませんが、家の構造、経済的問題、病気の進行度によって難しいケースもあるでしょう。しかしどのような状況でも、ご家族と療法士が前向きに知恵を絞れば、お子さんの自立を維持し安全性を高めることは可能です。

より自立した日常生活のために

ケネディー・クリーガー研究所

マリー・ラシュノ 公認作業療法士(2008年改定)

Mary Lashno, OTR/L – Kennedy Krieger Institute

自立性を高める意味

青年期あるいは大人になった A-T 患者の多くは完全に、それが難しいなら部分的に、自立した生活を営みたいと考えています。彼らの目的はアパートや大学寮に一人で暮らすことです。自立できる程度やそのために何をすべきなのかは個人の症状や環境により異なります。A-T 患者およびその家族の方々にはできるだけ地域の作業療法士と密接な関係を維持してください。作業療法士は自宅訪問をして、患者が目的を成就するために何をすべきか、最終目的へ進むためにまずすべきことは何なのかを助言します。自立するための支援策もまたいくつかあります。例えば、個人的な介護アシスタントは入浴介助や買い物の同行などで援助可能です。

動力付の移動手段について

電動車椅子などの動力付移動手段は、歩行の負担を減らすことを目的とするのではなく、社会生活を営む上での自立性を高め、体力を温存し他の行為を行いやしくすることを目的とします。お子さんが歩行の際にすぐに疲れ、また転倒しやすい場合には動力付移動手段の使用を検討してください。またお子さんが友達と遊びたい、できれば自由に遊びたいと思っているのなら、動力付移動手段を利用することにより、ひとの助けに頼ることなく好きなときに好きな場所に行けるようになり、お子さんの自由度は高まります。動力付移動手段を購入する前には、必ずその手の機器に詳しい作業療法士に相談してください。

自立性を促す

A-T の子供の身体機能は日々変化し、そのため可能な日常行為も毎日変わってきます。自分できる日常行為を増やすために、できるだけ子供に自覚を促して取り組ませてください。お子さんが挑戦しているときは手助けも必要です。しかしうまくいかないからといって急がせてはなりません。ただしこのことは常に該当するわけではありません。例えば朝、学校に行く前の忙しい時間などは別問題です。時間が限られている場合は、臨機応変に対応すべきです。時間を考え、例えば着替えの練習をさせたいのなら週末、家族が余裕を持てるときにさせるのがよいでしょう。時間的に余裕があると子供も落ち着き、作業がはかどります。さらに全てのことを同時に行おうと欲張らないでください。またお子さんの仕事は身の回りのことだけに限りません。お子さんの体力を考慮に入れて、たまにはできる範囲で家の仕事を手伝わせることも必要です。お子さんが将来自立する場合、そうした経験が役立ちます。サンドイッチ、ピザ、ポテトフライなど簡単なものからでかまいませんから、食事時間が許す限り自分で食べる練習をさせてください。

他にすべきこと

A-T のお子さんに対しては、まず相手が子供であるという認識を持つことが大切です。遊びの時間をたっぷりと与えて、それを通じて自分のできることを体感させる機会にしてください。お絵かきやゲームは楽しくまた治療面からも効果的であり、同時に協調運動性を高めることにより筋力を増強し、可動性を広げ、器用さも増します。学齢期のお子さんには、能力に準じた運動プログラムを作ってあげると、楽しんで取り組みます。A-T の子供はかなりのんびりと同じ行為を繰り返したがりますが、ときに他の子供はそれを嫌がることもあります。ビーズ作り、お絵かき、ビデオゲームなど難しそうに見える遊びでも、A-T の子供は楽しむことができます。お子さんが楽しそうに遊んでいる間は、そのまま続けさせてください。しかしお子さんが疲れていないか、辛そうにしていないかは常に注意を払い、お子さんが助けを必要とするときには手を差し伸べてあげてください。どんな場合もお子さんの疲労は見逃さないようにしなくてはなりません。疲れてくると力がなくなり、うまく遊びをできなくなります。そんなときはちょっと休ませるとよいでしょう。

A-T の子供も他の子がすることは何でも同じようにしたがります。ただ他の子供に比べ、超えなくてはならない山が高いだけなのです。毎日の生活の中で懸命に生きるこの子供たちの忍耐、やる気、そしてユーモアから私たちは実に多くのことを学ぶことができます。A-T の子供たちは日々、それぞれの人生をそれぞれの目的をもって歩んでいます。私たちができる最も大切なことはこの子供たちに、最良の人生を送らせてあげることなのです。

ホームページ

A-T に関する商品、情報を扱うホームページは沢山あり役立ちます。全てを紹介することはできませんが、以下にいくつか主なホームページを紹介しておきます。

補装具を紹介するサイトです（学校や家で使用する椅子、テーブルなど）。

www.rifton.com

照明やお風呂など、専用の器具や室内改装する場合の情報を掲載しています。

www.accessnorth.net/links/hadapt.html

バス用品や食事、洗面などの際の補装具を扱うオンラインカタログです。

www.sammonspreston.com

日用使う補装具を紹介しています。

www.ablenetinc.com/healthcare.aspx

専門の下着などの補装具を紹介しています。

www.lifewiththease.com/dressing.htm

補装具を扱うサイトを多数紹介しています。

www.makoa.org/clothing.html

日用品や生活情報を扱うサイトを多数紹介しています。

www.familyvillage.wisc.edu/at/adaptive-devices.html

専用のおもちゃや腹筋台のようなエクササイズ用品を扱います。

www.Therapyshoppe.com

学校や家庭で使う玩具、椅子、机などを紹介しています。

www.eSpecialNeeds.com

ゲーム、おもちゃ、書籍などを扱っています。

www.theraproducts.com

学校と学習

ケネディー・クリーガー研究所

ジェーン・クンゼ(2008年改定)

Jane C. Kunze – Kennedy Krieger Institute

認知能力とは、例えば様々な環境の中で情報を得て、処理し、記憶する能力であり、学習と問題解決に欠かせない能力です。

情報は主に聞く形態（例えば言語として）と、見るという形態（例えば視覚資料、知覚資料として）で、私たちは取得しています。学習能力、概念を理解する能力、社会状況を認識する能力、これらひとつひとつを積み上げながら、私たちは認知能力を培っています。

他の子供たちと同じように A-T の子供の認知能力も様々です。子供により認知能力に違いがあり、それぞれ得意な分野、苦手な分野があるということです。色々な角度から知能を調べるテストが実施されています。結果を見ると、A-T の子供は認識能力と学習能力の発達がゆっくりで、他の子供と比較して低い点数が出ています。しかしここで大切なことは A-T の子供たちの得意の分野を把握し、その分野を生かすように体験を積み重ねることです。成功体験は自己評価を高め自信を付けさせます。特定の認知能力に特に欠陥があるわけではないのですが、同年代の子供と比べ A-T の子供は新しい知識を獲得するスピードは遅い傾向にあります。この結果、だんだんと授業が進むにしたがい、ついて行けなくなることがあります。また理解力、興味の対象などに関して、他の

子供より幼く見える場合があります。A-T の子供たちがうまく学校生活、社会生活を送ることができよう、周りの人間はよく目をかけて、子供たちが必要とする援助を的確に与える必要があります。A-T の子供たちは自分たちの劣っている点について、しばしば繊細なのです。

心理検査について

子供の得意分野と苦手分野を知るために、包括的な心理検査が行われます。例えば子供の不得手な事柄や分野について、ご家族から聞き取り調査から始まります。調査では子供の学校生活、知識を咀嚼する力、社会性、順応能力について情報を得ます。こうしたことから言語理解力、視覚的／知覚的問題解決能力、記憶力、注意力、学習能力、そして社会的機能や感情について、心理学的なアプローチが可能となります。子供に対しては、認知能力の中での優れた点と劣った点を調べるため標準化されたテストを行い、特に注意すべき点を明らかにします。複数の検査のうちから、最も適性なものを選択します。テスト結果は合理的な目標を定め、効果的な援助を計画するのに有用です。こうしてできたプランを成功させるためには、計画的な教育方針の作成と、十分なサポート体制が欠かせません。

学校の勉強について

クラス設定

A-T の子供は、その時々能力に合わせて学習目標を修正する必要があり、それゆえ柔軟に対応しなくてはなりません。なぜそのようなことが必要なのかについては、複数の理由があります。眼球運動の障害があるため、うまく字を読むことができません。振戦と運動失調症のために、字を書くこと、パソコンのキーボードを打つことがうまくできません。発語が不明瞭で情報処理に時間がかかるために、問題を理解していないと誤解されてしまうことがあります。座位を維持するためエネルギーと集中力を費すため、先生の話に集中することができなくなります。こうしたことがいくつも重なり、学年が進むにつれ認知能力の発達が遅延し、それにともない勉強についていけなくなります。

特別な支援やマンツーマンのサポートを受けることにより、普通授業でも十分にやっつけられる A-T の子供もたくさんいます。一方、そうした支援が不十分な場合は、全ての普通授業を受け、クラスメートと同じように学習を進めることが困難になる場合もあります。個別のサポートや学外の支援が各自の集中力を高めるのに役立ちます。子供の能力に合わせた特殊学校の効率的プログラムに参加して、普通授業をきちんと理解できるようになった子供もいます。どこのクラスに入れるのかは、クラスメートとの関係と、その子がクラスの中で充実感を得ることができるのかに、重点を置いて考えるべきでしょう。

学年が進むにつれて、A-T の子供は個別のアシスタントが必要となります。アシスタントは子供の安全をサポートし、電動車椅子など移動の補助をします。もちろんアシスタントの役割はこれだけでなく、学校内のあらゆる学習や行事を全般的に補助します。ノートを取る、教科書を読む、新しい教材の説明、生徒が書いたレポートの発表などを通じて、アシスタントの授業の習得を促進させます。ただ勉強を助けるだけでなく、生徒がどうしたらスムーズに勉強が進められるのかを考え、クラスの中で生徒が居心地よ

く勉強に集中できる環境を作ることもアシスタントに求められる大切な仕事です。さらに生徒が疲れないように注意を払うことも求められます。

子供の理解力について

子供が年齢に比べ遅れているのではないかとされる分野がある場合、まずその子供の理解力を評価することが必要となります。また行動指針、指導方針、指示方法、説明能力、社会との関わり方、その他一般的な行動基準を子供のために作っておくことも必要でしょう。さらに子供の理解力に応じて、学習目標と教育方針も決定しておきましょう。ただしこれらの計画や目標は、子供の成長に応じて、変更する可能性のあることを予め認識しておいてください。指導目標と指導方針も変更しなくてはならないかもしれません。子供の能力を超えた目標設定は、子供のフラストレーションを強め、自信ややる気をなくさせます。目標修正は普通クラスの中でも行うことが可能です。目標設定が適切であるかは、学業とは無関係に、子供がどれだけクラスの中になじめているのかを見ることで判断できます。

子供の長所と弱点を把握すれば、最適な学習を行うために何が必要なかを判断できます。例えば、ある子供は眼球運動の障害のために文字を目で追うことがうまくできずに読書が困難ですが、視覚的構成や空間的構成を理解する能力が優れています。こうしたケースでは、文字を書いたプレートなどを交えながらの実演やイラストなどが理解を容易にします。また空間的構成を理解することが苦手な子供には、口頭での説明を加えながら視覚にはっきりと訴える説明が有用です。こうした子供には話しかけることが最高の教材となるのです。テストを行う場合も時間が許すのならば、解答を書かせるのではなく、パソコンを使用したり、あるいは口で答えさせるとよいでしょう。

新しい概念を理解することが苦手な子供もいます。情報として覚えたとしても、完全に理解するためには何度も復習し、繰り返す必要があります。同じ教材を繰り返し使いながら説明をし、ゆっくりと授業を進めます。この方法では新しい概念を体で覚えこむように、子ども自身が経験的に理解を深めることができます。特に抽象概念を理解することが苦手な子供もいますが、こうした場合は具体的に例を挙げながら教えるとよいでしょう。複雑な問題は、単純な問題に小分けして教えると理解しやすくなります。こうした方法は単に理解を促すだけでなく、勉強を楽しいものになります。構造的に理解することが求められるような難しい概念もこの方法ならば、比較的容易に理解できます。またこの場合も何度も復習することにより、理解を確実なものにすることができます。

情報処理の速さ

A-Tの子供の多くは新しい概念だけでなく、身近なことの理解にも時間がかかる場合があります。学校では質問されてもすぐに答えることができず、一般生活で話しかけられても返答に時間がかかってしまいます。早く応えようと思うほど、プレッシャーがかかり、ついには返答を諦めてしまう子供もいます。リラックスして応えることができる環境を子供に与えることが大切です。その環境とは、時間がかかることを、遠慮なく伝えることができる環境です。こうした環境がうまく機能すれば、上手に話す経験を積むことができ、会話に慣れることができます。また時には子供が質問を理解するために、何回か繰り返してもらったり、説明が必要な場合もあります。しかし、理解するのにもう少し時間が必要なだけの場合もありますし、ちょっとした助けがあればすぐに理解できることもあります。そうしたちょっとしたきっかけが、会話をスムーズに進めさせます。

読むことについて

目の動きに問題があるため、A-T 患者にとって読むことは非常に努力を要する作業です。拡大コピーをとったりラインマーカーで線をひくと、読みやすくなります。読む箇所を指し示すことも文章を目で追う作業を容易にします。最近のパソコンは文章を読み上げる機能が付いていて、これも利用できます。手書きの文章の場合、鉛筆よりもペンやマジックで書いたものの方が読みやすいです。目の位置まで教材を持ってくると読みやすいという子供もいますので、本を置くスタンドは有効です。一方、子供によっては平らな場所に置いたほうが読みやすいという子供もいます。大きな文字を使用した音声機能付計算機や時計も、役立つツールです。

読みを補助する器具は有用ですが、子供が成長するにしたい読むことの代替となる方法がより重要となります。子供に読む能力を身に付けさせることは必要ですが、時間を節約し、疲労とフラストレーションを抑えるためにも、読み以外の方法で情報を得ることを考慮すべきです。代替となる方法は“読むことを学ぶ”時期から“学ぶために読む”時期に移行するときに、重要性を増します。読みは国語だけでなく、他の科目を学ぶためにも必要であり、読むことが負担にならないようにしないといけません。長い文章を無理に読ませるよりも、

大人が子供に読み聞かせしたり、オーディオブックやビデオを使ったほうがより生産的です。テープや CD に収録された本は学習用のものだけでなく楽しめるもの、趣味を扱ったものまで年々、豊富に出版されてきています。多くの A-T の子供は、注意深く聴き、耳を通して情報を吸収する能力が優れています。小さいときから聞く力を育てれば、将来の準備となるのです。

子供の読む能力を補うために



- ・ 余分に時間を与える
- ・ 文字を拡大する
- ・ 教科書を読みやすい場所に固定する
- ・ 重要な箇所に線を引く
- ・ 用語を指し示す
- ・ パソコンのテキストリーダーを利用する
- ・ 教科書を読んで聞かせる
- ・ テープの教材を使用する
- ・ テープあるいはCDに録音された教科書を使用する
- ・ 討論形式の授業を行う
- ・ ビデオを使用する

記憶力

A-T の子供の中には記憶力と喚語(適当な言葉を選び出す)能力に問題のある子供がいます。情報を記号化し、それを脳から取り出す能力を高める特殊な技術があります。その技術は例えばある情報を記憶する、あるいは思い出すときに、イメージ化する、情報を小さな単位にグループ化する、カテゴリーごとに分ける、言葉に出して練習する、類似の意味や音を手がかりに頭の中でまとめる、周りの環境と関連付ける、過去の経験と関連付ける、そのときの状況と関連付ける、情報のキーとなる内容に集中する、多重なモダリティを使う、などを駆使します。何かのリストを覚えなくてはならないような、いわゆる暗記が特に苦手な子供の場合、その覚えなくてはならない情報を子供が関心のあることに構成し直すのも良いでしょう。

疲労があらゆる機能に及ぼす悪影響

通常、疲労は A-T 患者にとって深刻な問題であり、学習の妨げとなり、社会生活や家庭生活の営みを阻害します。疲労は子供の日常の行為すら辛いものとし、子供により疲れ具合は異なりますが、そこを見極めることが疲れに対処する場合重要です。子

供ができることと援助の計画を立てる時には、エネルギーを節約し、極度の疲労から子供を守るための工夫が必要となります。エネルギーの消費を抑えることで、いわゆる生産的な活動にも、遊びなどの楽しい活動にも余裕が生じます。大切なことは子供の全てのエネルギーを学校で使いきらないことです。家族や友達との時間にも子供が楽しめる余力を残しておきましょう。また課外活動や社会活動への参加も大切であり、それにより子供は自信を持つことができ、また、精神的に余裕が生まれます。

学校内では子供が疲れしないような対処が必要です。対処策のいくつかはすでに説明しましたが、特に個別アシスタントは子供の負担を減らし、勉強しやすい環境作りをサポートします。しかしそれ以上の支援もまた必要です。学内での学習や活動はなるべく減らした方がよいでしょう。子供の理解を深めるための繰り返しの補習は必要ですが、過度な課題や反復は避けましょう。また授業だけでも精一杯ですので、宿題にまで余力は残っていないと考えるべきかもしれません。授業にきちっと参加することは理想ですが、参加する授業数を減らし、家で補習に切り替え、また休息日を設けるなど、特別な対応が必要です。子供の疲労が目立つようならすぐに、独自の学習計画を作成しましょう。また子ども自身に体力の限界を認識してもらい、休みが必要であることを教えておけば、子供は自らの境遇を自分なりに乗り越えていきます。

疲労はあらゆる面に影響を及ぼします

疲労を引き起こすもの	座る／食事／書く／話す／見る／読む
疲労によって影響を受けること	登校／授業への参加／課外活動への参加／友達との交流／家庭内での生活／健康／問題への対処能力／情緒面の健康一般

高校卒業後

子供の学習能力を認識し、大学の授業内容や受け入れ態勢を事前に調べておくことは高校を卒業する患者の将来を決めるうえで、大切なことです。成人したA-T患者にパートタイムあるいはフルタイムの就職を人生の目標として目指してもらうことも重要です。授業や課題を軽減したプログラムを大学に組んでもらい、十分なサポートを受けることにより、大学を卒業した A-T 患者もいます。就職に成功した患者もいます。さらにサポート体制を整え、一人暮らしを楽しむ人もいます。

社会性の獲得と心理的適応

ケネディー・クリーガー研究所
 ジェーン・クンゼ(2008年改定)

Jane C. Kunze – Kennedy Krieger Institute

適応という問題

A-T の子供とその家族にとって、この病気のために生じてくる様々な問題に取り組まなくてはならないことは本当に大変です。社会的にうまく適応できなかったり、精神的に不安定になったりすることもあります。ほとんどのご家族はうまく適応されていますが、カウンセリングサービスに助けられたとおっしゃる方も多いのです。ある問題に取り組むためにしばらくは定期的にカウンセリングを受け、その後は必要な時だけ、または時々、ご相談になるご家族もいます。年齢によって子供の抱える問題が変わってきますので、その都度問題点を洗いなおす必要があります。自分の感情を表に出すのがむずかしい子供もいます。ご家族への負担を気づかって感情をセーブしてしまうこともあります。カウンセリングではお子さんが自分の感情を理解して、きちんと表現できるよう支援します。

病気の進行に伴い、A-T の子供にはできないことが多くなり、人の助けが必要となり、友達についていくことが難しくなります。これはとても辛いことで、子供達は自信を失ってしまいます。無力感、意欲の低下、うつ傾向が生じます。子供には、なるべく自分で選択する経験や何かを乗り越える経験をさせてあげてください。

友達との関係に、いろいろな問題がでてくることがあります。誤解や差別を受けたり、馬鹿にされたり、仲間はずれにされたりするかもしれません。A-T のために行動が制約されて、友達との付き合い方が変わることもあります。例えば、友達と一緒に自転車に乗ることができなくなった時に、子供ががっかりして疎外感を覚えた、とおっしゃるご両親が多いのです。焦燥感やうつ症状、自信喪失もよくあります。家族としての行動も変わってきます。本人だけでなく、兄弟、他の家族、親しい友達などがいろいろな問題に直面し、大きなストレスを抱えます。ご家族が子供の病気を受け止め、能力の変化に適応し、病気の進行に対応していくためには、多くの社会的・心理的問題を解決しなければなりません。

こうした問題にはオープンな対応をすることが望まれますが、いろいろな情報は子供の発達段階に合わせて与える必要があります。質問に答える時は子供の理解力に合わせてください。小さな子供には具体的な説明が必要です。発達レベルにより子供の心配ごとと質問も変わってきます。子供の心配ごとを親が深読みしすぎないよう、親の方から聞きだすのではなく、子供の言葉で話してもらいましょう。将来に対する不安は子供より親に大きいのです。特に小さな子供は、「どうして手伝ってもらわなきゃいけないの」、とか、「どうして友達と同じにできないの」、といった目の前の問題に関心があります。私たちの経験では、A-T の子供達の多くは、知恵や手を貸してもらって少しでもできることが増えれば喜ぶのです。子供は、何ができないかではなく、何ができるか、に関心を持ちます。目の前の具体的な問題を一つひとつ解決することが子供達に良い影響を与えると知ることは、将来に関するもっと大きな不安をお持ちのご両親にとっても大切なことです。

もっと大きくなった子供達の問題は、“自分が友人とは違う”ことを受け入れられないといけないことです。特に、自分だけ普通の活動ができなくなったり、車椅子などの補助具を使わなければならなくなった時に、問題が出てきます。A-T に詳しいカウンセラーが近くにいることは少ないでしょうが、脳性麻痺など他の障害のあるお子さんとの経験が豊富なカウンセラーがいれば、こうした仲間との関係についての問題を相談することができます。しかし A-T と脳性麻痺には一つ大きな違いがあることを覚えていてください。A-T の子供では身体の機能が低下していきます。一方、脳性麻痺の患者さんでは機能が低下することはありません。時にはクラスメートとオープンに病気のことを話し合い、子供の障害を知ってもらって、応援してもらいましょう。

思春期を迎えた患者さんは、病気について悩み、将来を不安に感じます。ここでも、焦燥やうつ状態があらわれます。命に関わる他の疾患、たとえばがんの患者さんをケアするカウンセラーに相談することは、A-T 患者さんにとっても心の支えとなります。

ここで、A-T の子供達にも他の子供達と同様の発達段階があること、すなわち、反抗期があり、自立心が育まれ、そして性への関心が芽生えることを理解してください。子供達は成長とともに親との関係を作り直し、自我を確立していきます。性の発達やその遅れが大きな問題となる子供もいます。

社会性の獲得

社会性の獲得は、子供の心理的な適応のためにも大切です。友達との良い関係をつくることで、刺激が得られ、病気だけにとらわれることなく、自信が持てるようになります。これにより子供の生活の質全体が高まります。ですから、社会と係わりを持つようにし、授業以外のグループ活動などにも参加するようにしましょう。勿論、子供に自信を持たせるような良い経験を与えてくれるグループを慎重に選ばなければなりません。例えば、少し幼い子供だったら年下の子供もいるようなグループが良いのです。

子供が小さいうちから、周りとの関わり方を学ばせ、社会性の基盤を身につけさせましょう。これが、成長してから社会と関わっていく上で役立ちます。子供が大きくなるにつれ、まわりの友達は A-T の子供にはできないような遊びに興味を示すようになります。興味の対象を広げ、友達の輪に積極的に参加して新たな成功体験を得るためには何をすればよいか、考えましょう。例えば、スポーツには参加できなくても、マネージャーやアシスタントはできるのです。自分より小さい子供と一緒に活動したり教えたりすれば、自分はいつも人に助けられているわけではなく、自分が仲間を助けることもできるのだ、ということを経験できます。こうした経験から得られる喜びはとても大きく、子供の自信を強め、自己評価を高めます。パソコンも、グラフィックデザインやチェスなど、新しい興味の対象を与えてくれますし、社会生活の拡大にも利用できます。インターネットを通じて友達と一緒にゲームや遊びをすることもできます。Eメールを使って社会とのつながりを強めることもできますし、友達と交流を続けたり、家族の連絡を密にすることもできます。また他の A-T の子供達と交流できれば、支援ネットワークを立ち上げることもできますし、自分には仲間がいるという気持ちを持つことができます。

まとめ

子供のために有益な教育プログラムや社会プログラムを作り上げるためには、その子供の能力の優れている点と劣っている点に関する情報が必要です。こうした情報があれば、子供に適した学習目標を設定し、サポート体制を整え、課外活動を選択し、家族や友人とのより良い関係を構築することができます。適正な予測に基づいた適切な支援があれば、その子供の能力が最大限に生かれますし、可能な限りの経験がさせられます。

発声・発音と言語

ケネディー・クリーガー研究所

音声言語部門 アシスタント・ディレクター

キャサリン・ファーガソン(2008年改定)

私たちは皆、一生を通じて、一日中、周囲とコミュニケーションをとっています。メッセージのやり取りには、言葉と、言葉以外の方法があります。メッセージのやり取りがうまくいかないと、程度の差はあれ欲求不満になります。その程度は、メッセージの重要性とそれを伝えたい気持ちの強さによって変わります。

周囲とのコミュニケーションがうまくとれない場合には、まず発声・発音能力と言語能力を評価します。発声・発音能力とは、明瞭に発声し、正確に発音する力です。言語能力には、相手の言葉を理解する力(受容言語)と、自分の言いたいことを相手に伝える力(表出言語)があります。また、読み書きの能力も含まれます。

発声・発音及び言語能力の評価には、標準的な検査法があります。A-T 患者さんの場合には検査法の一部を変更・修正することがあります。例えば、本をテーブルに直接置いたほうが読みやすいのか、立てかけた方が良いのかを確認します。眼球運動に障害のあることが多いので、立てかけた方が良いというお子さんが多いのです。こうしたことは患者さんの日常生活環境の改善にも役立ちます。

発声・発音及び言語能力の検査を適正に行うためには、その子供にはできないか、とてもむずかしい課題を修正したり省いたりする必要があります。例えば、年長児の言語能力評価では読解力がポイントとなりますが、この年齢の A-T の子供にはこれが難しいのです。また検査を実施している間には、その課題ができるかどうかを評価するだけでなく、患者さんの様子を良く観察して、どんな手助けをすればできるようになるかを考えます。そうすれば、家や学校での患者さんの機能改善に役立てることができます。

A-T 患者さんには発声・発音に特徴があり、これが評価の上で重要です。発音が不明瞭で、呂律(ろれつ)の回らない話し方をしますが、これを構音障害と呼びます。単語と、文章や会話のような連続した発語において発音を評価します。どの音をうまく発音できないか調べることは、A-T の神経症状を理解する上で重要です。

こうした検査の結果を総合的に読み解くことで、日々の生活で必要とされる患者さんのコミュニケーション能力を把握することができます。コミュニケーションの必要性は、患者さんの年齢とともに、また環境によって変化していきます。

A-T患者さんの発声・発音及び言語能力に関する一般的所見

A-T 患者さんの発声・発音及び言語能力は一人ひとり異なり、一人の患者さんの中でも時間の推移と共に変わっていきます。一人ひとりの患者さんに得意なところと不得意なところがあります。同じ病気だからと言って同列に論じることはできないのです。言葉の発達が遅れている子供もいますし、遅れのない子供もいます。表出言語、特に発音が苦手な子供が多いのですが、受容言語に問題のある子供もいます。

A-T 患者さんのコミュニケーション障害で最も目立つ特徴は呂律の回らないこと(構音障害)です。これが患者さんの言語障害の最初の兆候となることが多いです。この障害は幼い時から見られることもありますし、成長と共に明らかになることもあります。A-T 患者さんでは、顔と唇の筋肉が弛緩し、舌の力が弱く、そして発語するときに使う筋肉の動きがうまく調整できません。このため発音

が不明瞭になります。また口やのどの力が弱くて動きの調整もうまくいかないため、流涎（よだれ）が出てきてうまく話せないこともあります。話す速度が遅くなることもあります。

A-T の子供のもうひとつの特徴は、情報を処理して的確に反応するのに時間がかかるということです。考えている最中だということが相手に伝わらず、ただ座っているだけと誤解されることも少なくありません。しかし時間をかければ的確に応答できるのです。これは、すぐに返答することが求められる学校において、特に深刻な影響を患者さんに与えます。自分から、「今考えているところだからもう少し待って欲しい」とは伝えないので、反応がない、と思われてしまうのです。

A-T 患者さんの中には、言葉を思い出すことがちょっと苦手な人もいます。言いたい言葉を思い浮かべることができないのです。“何が言いたいかは分かっていたけど、言葉が出てこなかったの”と子供たちはよく言います。彼らは間違っただけを言うよりは、そのまま黙ってしまいます。言いたい言葉のヒントとなるような説明や、出だしの音を教えてあげると、その言葉を思い出して話せることが多いのです。

筋道を立てて考えをまとめることが苦手な患者さんもいます。普通の会話は目だった問題なくできるのですが、特別な用語を使った文章を作る、といった課題ができないのです。用語が難しくなるほど、課題が複雑になるほど、その傾向は強まります。表面的には言語能力に問題がないようですが、あるレベル以上の力が求められるようになると、障害が明らかになるのです。

A-T の患者さんは指示に従うのが苦手です。指示内容が複雑で抽象的になると困難は倍増します。物を眼で追ったり、読んだりする課題は特に苦手です。随意的な眼球運動に障害があると(眼球運動失行といいます)、これらの課題はさらにむずかしくなり、全くできないこともあります。学校で、教科書の色々な部分に眼を移しながら先生の指示に従って課題をこなすようなことができないのです。

A-T 患者さんは呼吸のコントロールがむずかしく、そのため、声が小さい、話し方に抑揚がない、アクセントがつけられない、といった問題を生じます。患者さんに親しい人なら、聞き返すことはあっても理解することができます。しかし初めて会った人や慣れていない人には、患者さんの言葉の理解がむずかしいのです。話の内容になじみのない場合はなおさらです。患者さんの加齢や病気の進行に伴い、話すに疲れてしまうようになります。単純な会話さえ疲労につながってしまうのです。その結果、患者さんはあまり話さなくなり、コミュニケーションの機会を避けるようになります。こうして、学校や社会での人付き合いに影響が出てきます。

コミュニケーションのために

ケネディー・クリーガー研究所

音声言語部門 アシスタント・ディレクター

キャサリン・ファーガソン(2008年改定)

Katherine Ferguson, MS CCC-SLP – Asst. Director, Speech-Language Dept. – Kenedy Krieger Institute

A-T 患者のコミュニケーションスキルを向上させるには、患者が手段・方法を学ぶことと、周囲の人の支援が必要です。このふたつが合わさって、患者は他者との積極的なコミュニケーションが可能となるのです。

発語や言語のリハビリ・サービスは、患者が弱点への対応方法と障害を代替するやり方を学べるようなものが推奨されます。発語や言語に対するリハビリには学校を通じて提供されるサービスがふくまれます。学校を通じて行われるリハビリでは実行計画を作成します。また教室内でのリハビリと教室外での個人あるいは集団によるリハビリを含むことが有用です。教室内のリハビリでは、リハビリセンターで習ったことを実践的に練習させます。学校の先生は言語リハビリテーションの専門家のアドバイスを受けて、患者のリハビリを支援します。話すことによる疲労が大きすぎるときは先生がサポートし、あるいは代わりとなる方法を考えます。

一般的に、患者の障害をカバーする対処方法を早く学び実行すれば、患者は繰り返し長く利用することができます。早い時期に方針を学ぶことにより、A-T患者だけでなく家族や学校関係者も、その方法を活用できます。もっとも大切なことは全てのアドバイスを守り続け、練習を続け、実行し続けることです。

A-Tでは言語機能に明らかな影響が出る事が多く、治療としてどのように対処すればよいのかといった質問が良く出ます。言葉を他者に理解してもらえよう明瞭に発音できない時、通常会話力の強化と理解力の向上を目指します。しかし、A-Tの子供にとって、これは決して合理的な治療目標とはいえません。A-T患者は病気による身体調整能力の障害から、どうしても言葉を歯切れよく正確に話すことができないからです。単語では、どのような音もきちんと発音することができる子供も、文章や会話ではそれができなくなるケースは少なくありません。単語も複数の音で構成されているものは大変で、特に語尾が不明瞭になります。生理学的な見地からいって、口内で舌を早く正確に動かして音を作成することは、彼らには一苦勞です。そのため、単語の後半の音はあいまいになり、あるいは省略されてしまいます。また正確に舌を動かし、音を形作ることができる場合も、それを相手に聞こえるように発音できないケースも間々あります。

例えば最後に“s”がくる“us”や“windows”です。患者の顔と口を観察すると、きちんと“s”を発音する動きをしていますが、的確に空気を吐いて、音を作り出すことはできません。こうしたケースでは、語尾の音である“s”の音を作る練習をしても意味がありません。口や舌の動かし方は知っているし、音を出そうと試みているのですが、ただできないのです。

その結果、発語・言語治療において、基本的には患者が音声を作り出すトレーニングは推奨されません。ただし子供の年齢によって状況は若干変わります。どの音が発声しやすいかは、A-Tがどのように運動機能を障害しているのかによって変わります。そしてまた患者の運動のパターンと疲労の関係を常に頭に入れておく必要があります。A-T患者の運動により容易に疲れやすいので、ドリルを何度もやらせたり、繰り返し発声練習をさせたりすることは控えずにはなりません。長い目で見れば、かえって悪影響が出てしまいます。

治療においては特定の音を練習させるのではなく、相手の言いたいことを理解し、自分の気持ちを伝えるコミュニケーション能力を高める、つまり代替となる方法を考えるべきでしょう。A-T患者の他の分野での治療と同様に、子供ができることや子供にとって助けとなる方法により注目すべきです。

頻繁に生じる重要な問題としてA-Tの子供は疲れてくると会話が困難になることがあげられます。子供は疲れると言葉が不明瞭になり、しばしば何をいっているのかわらなくなります。このような場合、A-T患者は話すだけでどれだけエネルギーを使うのかを考え、患者の状況を慮る必要があります。子供が疲れていそうな場合は、長い文章からなる回答を引き出そうとはなりません。代わりに重要な単語、つまりキーワードだけを話すように促してみてください。例えば、「すみません。ここでオレンジジュースを飲んでもかまいませんか」といった丁寧な言葉を期待せずに、「オレンジジュース」とだけ言わせませう。子供が疲れているときには「お願いします」とか「ありがとうございます」といった敬語を強制してはいけません。こうした表現はただ子供のエネルギーを消費するだけ