研　　究

脊髄性筋萎縮症Ⅰ型の子どもたちの学校生活

松井　学洋[1)2)]，高田　　哲[3)]

〔論文要旨〕

人工呼吸管理を必要とする脊髄性筋萎縮症（SMA）Ⅰ型の子どもたちの学校生活，さらに母親を対象に学校選択の理由，現状の評価について調査した。

対象は通常学校在籍の7歳女児，病院併設養護学校在籍の12歳男児，肢体不自由養護学校在籍の17歳女児の3名とその母親である。全例気管切開下で人工呼吸器を装着していたが，教育環境や医療的ケア実施者は各学校で違いが見られた。

母親の学校選択の理由には『学校の受け入れ姿勢』，『設備』等が挙げられた。現在の状態に対する評価では，『本児に合った教育環境』，『学校生活を送る本児の様子』等の子どもに関する要因の他に，母親自らが学校を決定したという気持ちが肯定的評価に繋がっていた。一方で，『制度面での問題』，『母親の疲労』，『将来への不安』等の否定的な意見も聞かれた。今後の課題として，学校選択の保障，支援体制の整備，個々に合わせた教育，卒後の受け入れ体制が挙げられた。

Key words：脊髄性筋萎縮症Ⅰ型，SMA，医療的ケア，人工呼吸管理，学校生活

Ⅰ．序　　言

近年における医療技術の進歩によって，進行性の重い障害をもつ子どもでも長期にわたって生存が可能になってきた。その結果，重度の障害をもちながらも地域生活を営み，学校に登校する障害児の数は増加している。脊髄性筋萎縮症（SMA）とは，遺伝性の前角細胞の脱落退化が原因で起こる神経原性の筋萎縮症であり，体幹や四肢の近位部に筋力低下や低緊張が生じる難病である。進行の早いⅠ型では，幼児期の段階で，呼吸関連筋の機能低下から気管切開，在宅人工呼吸療法の適応となる場合が多い[1)]。医療的に重度なSMAⅠ型の子どもたちが学校生活を送る場合，気管内吸引や経管栄養の実施といった医療行為が必要となる。これらの行為は医療的ケアと呼ばれ，原則として医師（主治医，学校医）の指示によって本人または家族が行うこととされているが，学校内でどのような形で実施するかが大きな課題となっている[2)～4)]。しかし，SMAⅠ型は症例数が少なく，家族や本人の学校生活の実態をまとまった形で報告した論文は少ない。SMAⅠ型の特徴として知的障害を伴わず，進行性であり，就学期の段階ではすでに人工呼吸管理を受けている点が挙げられる。このような障害の特徴は，子どもの就学する学校を家族が選択する場合，家族の意思決定に影響を与えると思われる。本研究ではSMAⅠ型の子どもたちの学校生活について調査を行い，同時に母親にインタビューを行うことで，学校生活の詳細，現在登校している学校を選択した理由や学校生活の現状への評価，

School Life of the Children with Spinal Muscular Atrophy Type I　〔1853〕
受付 06. 9. 6
採用 07. 2.16
Gakuyou MATSUI, Satoshi TAKADA
1）神戸大学医学部保健学科（看護師）
2）重症心身障害児施設　にこにこハウス療育センター（看護師）
3）神戸大学医学部保健学科（小児科医）
別刷請求先：松井学洋　神戸大学医学部保健学科高田研究室　〒654-0142 兵庫県神戸市須磨区友が丘7-10-2
Tel/Fax　078-796-4515

Presented by Medical*Online

母親が持つ要求について検討し，今後必要とされる支援について考察した。

Ⅱ．対象・方法

1．対象（表1）

対象は2005年3月現在，神戸市の通常学校・養護学校に登校するSMAⅠ型の子どもたちで，7歳女児（通常学校），12歳男児（養護学校），17歳女児（養護学校）の3名とその母親である。子どもたちは全例気管切開下で人工呼吸器を装着していた。

2．方　法

事前に文書を用いて研究目的と方法の説明を学校，本人および保護者に行い，同意の下に子どもたちと一緒に約6か月間（1回／週）授業に参加して学校生活の観察を行った。また，同意を得たうえで母親に半構成的面接を実施し「学校を決めた理由」，「学校に来て良かったこと」，「学校に来て困ったこと」について尋ねた。面接は学校にて1回60分を上限として複数回行い，1人当たりの総面接時間は概ね80～120分であった。面接内容はテープレコーダーまたは筆記にて記録し，グラウンディッドセオリー[5]に準じて分析した。すなわち会話内容の逐語録を作成し，コード化を行った後，作成されたコードから似た意味を持つコードを集めカテゴリーとした。最後にカテゴリー間の関係性を図示し，母親が意思決定を行うプロセスを目に見える形で表した。

Ⅲ．結　　果

1．対象児の情報および学校生活

ⅰ．日常生活能力（表2）

人工呼吸器を離脱した状態で，症例1では数時間，症例2では数十分の自発呼吸が可能だったが，症例3は完全に人工呼吸器に依存していた。食事摂取は全員経管栄養であった。意思伝達は，症例1，2が会話で，症例3は触れると電子音の鳴るタッチセンサーと文字盤で行っていた。

ⅱ．運動・精神機能（表2）

運動機能は，症例1では寝返りは不可能だったが，首の挙上，手掌に収まる物なら掴むことができた。一方，症例2，3は寝たきりの状態であった。精神機能は症例1が小学2年相応の引き算・足し算・九九が可能であり，国語も仮名，カタカナ，漢字，数字の読み書きが可能であった。症例2は6年生相応の計算能力を有し，新聞が読め，電子メールも利用可能であった。症例3は基本的な計算は可能であったが，一般的な高校2年の数的理解と比べると遅れを認めた。読み書きについては電子メールを利用する等，日常生活に必要な能力を有していた。

表1　家族構成および入学の経緯

	症例1	症例2	症例3
学校の種類	通常学校（小2）	病院併設型養護学校（小6）	肢体不自由養護学校（高2）
家族構成	父親41歳（会社員），母親36歳（主婦），本児7歳，姉9歳（小3），弟9か月	父親（会社員），母親36歳（主婦），本児12歳，姉15歳（高1）	父親50歳（会社員），母親43歳（主婦），本児17歳，姉19歳（大学2）
両親の生活	父親は6時に出勤し，帰宅は18時30分。週に1，2回夜勤が入る。夜勤の翌日は休み。	父親は7時頃出勤し，帰宅は18時30分頃。休みの日に面会。母親はほぼ毎日面会に訪れている。	父親は7時40分頃出勤し，帰宅は19時頃。夜勤があり，水曜日の休日以外，休みは公休だけである。
入学の経緯	生後10か月で脊髄性筋萎縮症の診断を受け，1歳3か月で初めて挿管。2歳で気管切開を受け人工呼吸管理開始。小学校入学までの2年間T養護学校幼稚部に在籍。平成15年から神戸市D小学校に在籍している。	4か月時に脊髄性筋萎縮症の診断を受けた。10か月時に気管切開を受け人工呼吸管理を開始。諸事情により家庭で本児をみることが難しく，入院しながら学校に通えるN養護学校に入学。	3か月健診時に筋力の低下を指摘され4か月時に脊髄性筋萎縮症の診断を受けた。9か月時に気管切開を受け人工呼吸管理開始。2歳まで入院生活を送り4歳から在宅生活を開始しY養護学校幼稚部入学。

Presented by Medical*Online

表2　対象児の生活能力と運動精神機能

		症例1	症例2	症例3
呼　吸		数時間の自発呼吸可能。	数十分程度の自発呼吸可能。	人工呼吸器に依存。
食事摂取		経鼻チューブによる経管栄養だが，細かくした食べ物を咀嚼・嚥下できる。	経鼻チューブによる経管栄養。	経鼻チューブによる経管栄養。
排　泄		移動，準備に介助が必要だが，コントロールは可能。	移動，準備に介助が必要だが，コントロールは可能。	移動，準備に介助が必要だが，コントロールは可能。
意思伝達		会話で意思を伝える。	会話で意思を伝える。また瞼を動かすことでYes，Noを表現する。	タッチセンサーで音を鳴らし，その回数で文字盤の単語を示す。瞼を動かすことでYes，Noを表現する。
運動機能	粗大運動	寝返りは不可能。わずかに首を持ち上げることができる。移動は車イスで介助により行う。	首の座りはなく寝返りも不可。移動は車イスで介助により行う。	首の座りはなく寝返りも不可。移動もベッド型車椅子を使用し寝たきりである。
	微細運動	鉛筆など手の平サイズの物を掴むことは可能。表情を表すことは可能。	物を握ることはできないが，両手の指先をわずかに動かすことができる。表情を表すことは可能。	物を握ることはできないが，左手をわずかに動かすことができる。表情を表すことはできない。
精神機能	数計算	本児の年齢と同じ2年生の教科書で授業を学び，足し算，引き算，九九ができる。	本児の年齢と同じ5年生の教科書を使い，日常生活に必要な計算ができる。	小学部・中学部を卒業し，日常生活に必要な計算ができる。
	読み書き	ひらがな，カナ，数字，漢字など年齢に応じた文章の理解ができている。介助することで文字も書ける。	日常生活に必要な文章の理解は可能。	日常生活に必要な文章の理解は可能。

iii．学校生活（表3）

症例1は両親が車椅子を押して登校し，訪問看護師やボランティアの介助者がいない日は終日学校で付き添っていた。症例2は病棟職員が車椅子を押して登校し，学校の先生と交代していた。症例3は母親と一緒に介護タクシーに乗って登校し，教師と交代，母親は帰宅し下校時に迎えに来ていた。

クラス人数と授業形態は症例毎に異なっていた。症例1は40人学級で担任1人の集団授業であり，個別的な対応に難しさがあったが，クラスメイトと一緒に教科学習を受けていた。そのため，友達も多くでき，クラスメイトが移動の際の扉の開閉，机の移動などを積極的に手伝う等，周囲への好影響も見られた。症例2は少人数，担任1人の集団授業であった。クラス担任の他に本児の介助に教師が1人付き添っており，教科学習が中心であった。障害に合わせパソコンを用いた個別学習も行われていたが理科と社会がなかった。症例3は教師とマンツーマンの授業であり，教科学習とともにタッチセンサーとパソコンを接続し，ワードソフトを用いて文章を書く授業も見られた。

iv．医療的ケア（表3）

医療的ケアは，3人とも気管内吸引と経管栄養が主な内容であった。症例1では主に両親が終日付き添いケアや介助を行う必要があった。筆者を含め看護師免許をもつボランティアが訪れる日はボランティアが実施していたが，定期的に訪問できるのは2人のみで，日程調整もすべて両親が行っていた。吸引は本人の要求時に行っていたが，休み時間に廊下や保健室で行うことが多かった。保健室の養護教諭は看護資格がなく，ケアの実施はできなかったが，本児・両親と積極的に関わり，信頼されていた。また，学校物品の購入において，家族と相談する機会

Presented by Medical*Online

表3　学校生活と校内での医療的ケア

	症例1	症例2	症例3
学校	D小学校	N養護学校	Y養護学校
登校時間	10分	2分	20分
登校手段	両親が付き添って登校	病棟職員と登校	母親と介護タクシーで登校
クラス人数	40人	4人	5人
担任数	1人	2人（介助に1人）	科目ごとに担任
介助者配置	なし	なし	あり
エレベーター	あり	あり	あり
医療的ケア	気管内吸引 経管栄養	鼻腔口腔内吸引 気管内吸引 経管栄養	口腔内吸引 気管内痰吸引 経管栄養
実施者	両親・訪問看護師 ボランティア（有看護資格）	医師 看護師	教師・看護師 養護教諭（有看護資格）
実施時間	基本的に休み時間。または本人の要求時	定時	基本的に休み時間。または本人の要求時。
実施場所	保健室・廊下	隣接する療育センター	教室
看護師配置	なし	なし	あり（パート）

を設けるなど，コーディネーター的役割も担っていた。症例2は併設の療育センターに戻り，定時に医師と看護師が実施していた。そのため，家族が学校や病院で待機する必要はなかった。症例3は教職員，看護師免許をもつ養護教諭，看護師が協力して行っており，特別な授業を除いて家族が付き添う必要はなかった。

2．学校を決めた要因・現状への評価

i．母親の学校選択の理由（図1）

a．症例1

症例1の場合，D小学校の選択に肯定的に働いた要因として7つのカテゴリーが分類された。『家族がもつ本児の知的能力への理解』，『本児に合わない養護学校の教育環境』，『通常学校の教育に対する期待』，『本児の通常学校登校への意思』，『学校の設備』，『学校の受け入れ姿勢』および『母親の経験に基づく気持ち』であった。エレベーターや学校までの距離といった環境面，そして，学校関係者が受け入れの姿勢を見せたことが大きな選択理由となっていた。また，本児の就学への意志や「病気はあるけど一応頭はどうもないんで」という本児の障害に対する母親の認識も影響を与えていた。

b．症例2

症例2の場合，N養護学校の選択に肯定的に働いた要因は，4つのカテゴリーに分類できた。『家族の要因』，『学校への認識』，『母親の障害観』，『本児に合った養護学校での教育環境』であった。まず，本児の母親は視力が低く，在宅で世話を行うのが難しい状況があった。また「周りが障害者だから特異な目で見られない」といった母親がもつ障害観も要因に挙げられた。一方「少人数だし先生もマンツーマンで子どもに合った対応をしてくれる」という養護学校の個別的な教育環境も選択要因となっていた。

c．症例3

症例3の場合，まず養護学校の幼稚部に入学するかどうかの選択があった。幼稚部の選択に影響した要因は『学校の受け入れ姿勢』，『友達のY養護学校入学』，『制度面での問題』，『家族会の親との交流』のカテゴリーに分類できた。症例1と同様，入学前に学校関係者が受け入れ姿勢を示したことが選択に影響していた。また，同時期に入院していた友達の多くがY養護学校に行ったことも理由として挙がった。一方，家

Presented by Medical*Online

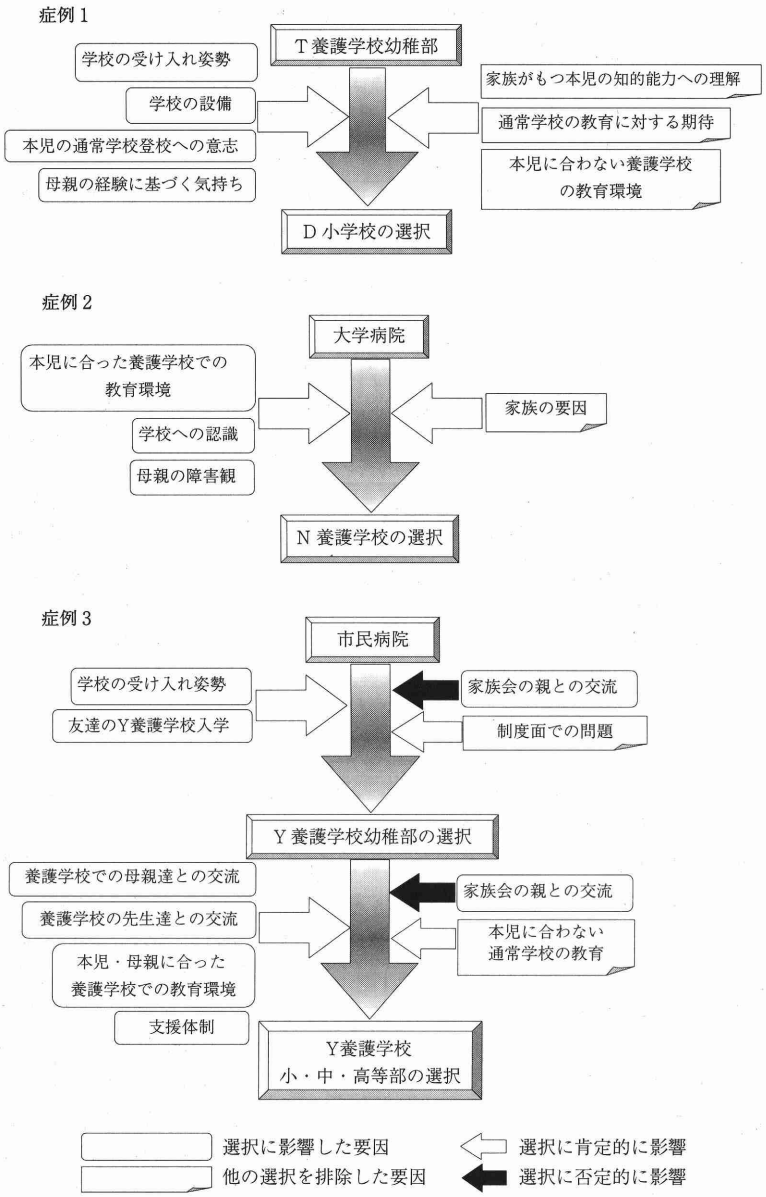

図1　各症例における学校選択の要因

族会からは地域の保育園への通園を薦められており，養護学校の選択に対しては否定的に作用していた。小・中・高等部選択に影響を与えたカテゴリーは『養護学校での母親たちとの交流』，『養護学校の先生たちとの交流』，『支援体制』，『本児・母親に合った養護学校での教育環境』，『本児に合わない通常学校の教育』，『家族会の親との交流』に分類された。「早くからブザーやパソコンで何かしたりとか，早くから取り入れてくれたのはやっぱり養護学校」，「先生たちが医療的ケアをだいぶ取り組んでくれるようになって，学校に来てる間はだいぶ自分の時間っていうのが保てるようになった」という母親の言葉のように，養護学校の教育環境が本児と家族に合っているという判断が選択理由にあった。また「高学年になってくるとついていかれないんじゃないか」，「わからへん授業後ろで聞いてて，ほんまにこの子のためになんのか

Presented by Medical*Online

なあ」という学習面での不安や「あのなかで一緒にやっていけるのかなって」と母親が言うように，本児が通常学校で生活を送ることは難しいという判断が通常学校への選択を排除していた。

ii．現状の学校生活への母親の評価（図2）

a．症例1

現状への評価に影響を与えた要因は7つのカテゴリーに分類できた。肯定的に作用していたのは『本児に合った通常学校での教育』，『学校生活を送る本児の様子』，『支援体制』であった。一方『制度の問題』，『母親の疲労』，『支援体制充実への要求』および『姉弟への関わり』は評価に対し否定的に影響していた。夫の協力，訪問看護やボランティアの存在，他の児童と一緒に授業を受けることで本児に友達ができたことが肯定的評価の要因となっていた。一方，現在の通常学校では医療的ケアについて家族を支援する制度が確立しておらず，原則として家族が1日学校で本児に付き添う必要があった。そのため，母親の疲労は極めて大きかった。さらに「姉弟に愛情が不足してしまう」と母親が言うように姉弟の世話に手が回らず，姉が不登校の状態となっており，評価に対して否定的に影響していた。しかし，結論は「大変だが通わせてよかった」という肯定的な評価であった。

b．症例2

挙げられたカテゴリーのうち『本児に合った養護学校での教育環境』は現状の評価に肯定的に作用し，『養護学校の学習の物足りなさ』は否定的に作用していた。少人数の集団授業なので個別対応が可能なことや，言葉を話せる子どもが多いので友達もできるという学校の教育環境が評価に肯定的に働いていた。一方，理科と社会がないなど教科学習が少ないというのが否定的な要因であった。結果的には「いろいろなことが学べてよかった」と母親は現状を肯定的に捉えていた。

c．症例3

現状の評価に肯定的に作用したカテゴリーは『本児に合った養護学校での教育環境』，『支援体制』，『本児の登校の意志への母親の評価』で

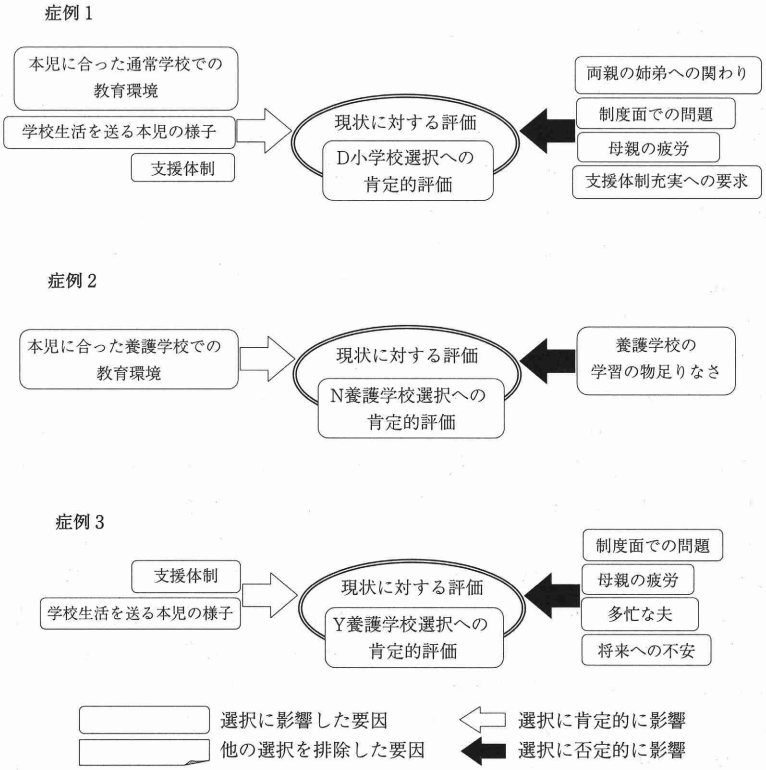

図2　各症例における現状への評価

Presented by Medical*Online

あり，否定的要因は『母親の疲労』，『制度面での問題』，『多忙な夫』，『将来への不安』であった。文字盤を使っての意思伝達を教えてくれたのは養護学校だったことや，他の母親たちとの会話で心にゆとりができること，本児自身が学校生活を楽しんでおり，教師が医療的ケアに参加することで自分の時間が持てることも肯定的評価の要因となっていた。一方で，通学の付き添いといった外出支援の問題や卒業してからの行き場所がないという将来の不安が，現状評価への否定的要因となっていた。

Ⅳ．考　　察

各校におけるクラス人数と授業形態の違いが見られたが，これは子どもたちに対する教育上の目標の違いが反映されている。症例２や３の養護学校は，学習能力の習得とともに，１日を楽しく過ごすことや社会生活を営むうえでの基本的な能力の獲得も大きな目標となっていた。クラス人数も少なく，本児たちの能力や状態を考慮し個別的な対応が可能となっていた。しかし，症例２の母親が学習の物足りなさを感じているように，教科学習の時間が通常学校と比べて少ないという事実もある。一方，症例１の家族には通常学校で友人関係の構築や本児にさまざまな経験をさせてあげたいという目的があり，家族の考え方については学校側も理解を示していたが，通常学校なので基本的な学力の習得はもちろん，集団内での行動も要求されていた。計算や漢字の練習課題を行う際に，本児は介助が必要なため時間がかかることが多く，集団の中でありながらも，個別的に授業を受けることが望ましいが，40人ものクラスを運営する担任に時間的な余裕はなく，補助教員の配置も人員数の理由から難しい状況であった。これらの点から通常学校での個別的な関わりについては限界も見受けられる。

３人の学校生活には校内での医療的ケアや介助が必要不可欠であったが，内容はほぼ同じでも実施者，時間，場所で各校に大きな違いが見られた。症例１では主に母親が本児に付き添い，ケアや介助を行っていたが，母親は家事も行う必要があり極度の疲労を感じていた。これはSMA 以外の疾患でも，人工呼吸器を装着した児が通常学校に登校する際に共通する問題である[6]。

学校での医療的ケアについては，現在，肢体不自由養護学校で医療職者と学校教職員が協力してさまざまな対応が試されている。しかし，今回の症例のように障害が同じでありながら，学校単位で医療的ケアへの支援体制が異なる現状がある。医療を必要とする障害児が学校に登校する際，財政的な負担を考慮しつつ，いかに子どもの障害の程度や家族の状況に合わせたケアを提供していくかが今後の課題と思われる。

家族の学校の選択理由を調べると，同じ障害の子どもを持つ家族でも，その考え方は一様でなかったが，「知的には問題がない」という発言や，進行性の障害を意識した「悔いの残らないようにしたい」，乳幼児期からの人工呼吸器装着による長期入院の経験から「社会性を伸ばしたい」等の，SMA に特徴的な要因も見受けられた。このように，学校選択では，さまざまな要因の影響を家族は受けていたが，３例全員が自分たちで学校を決定していた。これは神戸市教育委員会の基本方針「家族と本人の意向を尊重する」ことに基づいている。しかし，決定の際，大きな影響をもっていたのは，これから入ろうとする学校が受け入れ姿勢を表すことであった。これは症例１，３に言えることだが，最終的には就学について学校がどういうメッセージを発するかで，家族の選択が左右されることを示している。また，症例１のように医療的ケアの実施において，家族の付き添いが求められる場合，子どもだけでなく家族の生活が大きく変化しており，学校の選択はすなわち家族の今後の生活に対する重大な選択となっている。しかし，入学前に，家族と医療職者が学校内での医療的ケアの実施環境を十分に把握しているとは言い難い。そのため，子どもが入学してからの学校生活について，学校内で何ができて何ができないかを，家族および医療職者と学校教職員は情報を共有する必要がある。十分な情報提供と体制がないまま受け入れることは，子どもと家族，そして学校それぞれの負担を増大させると考えられる。

一方，医療的ケアや医療職者の関わりというのは，学校選択の要因として聞かれなかった。

Presented by Medical*Online

入学前の段階では，両親の目が医療的ケアよりも子どもの可能性に向けられており，医療的ケアは学校に登校してからの現状評価に影響を与えている。現状についての評価は母親全員が肯定的な評価をしており，3組の家族はそれぞれ異なった環境の学校を自己の判断に基づき選択していた。「自分たちで選択した」という意識が，学校生活に対して肯定的に評価する重要な要因となっていると考えられた。つまり，家族が学校生活を前向きにとらえていくには家族自身が学校を選択する必要があり，医療職者は家族，学校教職員と協力して，家族の選択を尊重したうえで体制を確立していく姿勢が重要である。学校選択を保障するためにはさまざまな制度を検討していく必要がある。現在の訪問看護制度や支援費制度では，使える時間や場所，医療的ケアの問題から十分に子どもと家族を支えていくことは難しい。学校生活での支援体制の有無は現状への評価に大きな影響を与えており，症例1，3では不十分な支援体制による母親の疲労が否定的に作用していた。症例2では母親から支援の話題は出ず，子どもの発達面の話がよく聞かれたが，これは母親の負担が軽減されていたからであると考えられる。つまり，母親が少しでも心身ともに余裕をもてるような制度を考えていくことが，結局子どもへの支援につながる結果となっている。また，症例3の親がもつ将来の不安は切実な問題である。筋ジストロフィーなどの他の神経筋疾患児でも学校卒業後の進路は問題となるが[7]，症例3では，特に卒後の医療的ケアの負担について多くの発言が聞かれた。卒業後の行き場所としてデイサービスや作業所などがあるが，看護師が常駐していない場合，医療的ケアは家族しか行うことができない。そのため，学校卒業後にデイケアの利用や作業所へ行くには家族同伴が必要となり，本児が主体的に社会参加を行おうとすると家族の負担が増える結果となってしまう。養護学校で学んだ日常生活の基本的な能力を活かすためにも，今後，知的障害を持たないSMA I 型の子どもたちの卒後の地域生活をどのように保障するかが課題である。

V．結　　論

本研究の結論として以下のことがいえる。

i．学校生活や外出において，医療的ケアが必要な子どもたちや家族を支える支援体制を確立していく必要がある。

ii．家族によって子どもの障害の捉え方，学校に対する考え方は異なるので，家族の自己決定を尊重し，学校の選択を保障することが重要である。

iii．学校教職員の発言は学校選択の要因となり，医療的ケアの問題や医療職者の関わりは現状の評価に影響を与えていた。

iv．学校卒業後の子どもたちと家族の地域生活の保障が求められている。

引用文献

1) Joseph J. Volpe. Neurology of the Newborn. W.B. Saunders, 2001：606-612.
2) 山本昌邦．障害児教育における医療的ケアの現状と課題．学校保健研究　2001；43：380-387.
3) 林　隆．小児科の観点から見た学校教育と医療的ケア．学校保健研究　2001；43：366-372.
4) 森田光子．養護教諭から見た学校での医療的ケア．学校保健研究　2001；43：373-379.
5) Immy Holloway, Stephanie Wheeler.（野口美和子監訳）．ナースのための質的研究入門―研究方法から論文作成まで．東京：医学書院，2000.
6) 二宮真紀，津島ひろ江，秋山淳子．通常学級で親が行う医療的ケアの実態とそのニーズ―人工呼吸器装着児の支援事例から．川崎医療福祉学会誌　2002；12：285-295.
7) 榊原洋一．教育現場における障害理解マニュアル．朱鷺書房，2002：90-104.

Presented by Medical*Online