

Werdnig-Hoffmann 病児の作業療法の取り組み

千島 亮¹⁾, 奈良篤史²⁾

An Experience of Occupational Therapy for a Boy with Werdnig-Hoffmann Disease

Abstract

Occupational therapy services have been provided for a patient with a severe Werdnig-Hoffmann Disease ever since he was hospitalized with a respirator to survive as a newborn. The purpose of this study is to describe the EOG (electro-oculogram) communication system and its application in occupational therapy. The detective and control unit for the EOG has been improved in a joint project with the engineering department to avoid any faulty functioning and to make easy manipulation possible. The occupational therapy program has focused on setting a suitable play environment for his developmental stage to motivate him to control the unit by his intentional ocular movements. Along with this special program, the opportunities for optimum sensory stimulation, such as audio-visual, tactile, kinetic, olfactory, have been provided through various play media to decrease the secondary deprivation due to the long term hospitalization. After nine years of occupational therapy the patient has learned to use the EOG communication system to exercise and express his will at least in computer aided play activities, thus enriching the totally passive daily life with resulting from such a severe disease. Further improvement of this system is being in progress to make simple verbal communication possible.

Key Words :

Werdnig-Hoffmann Disease (Werdnig-Hoffmann 病), Occupational Therapy (作業療法), Rehabilitation Engineering (リハビリテーション工学), Communication (コミュニケーション), EOG (眼球電図)

1) 信州大学医療技術短期大学部作業療法学科; Makoto Chishima OTR, Department of Occupational Therapy, School of Allied Medical Sciences, Shinshu Univ.

2) 東京大学医学部附属病院リハビリテーション部作業療法室; Atsushi Nara OTR, Department of Occupational Therapy, Central Rehabilitation Service, University of Tokyo Hospital.

はじめに

作業療法にかかわる疾患・障害は多岐にわたり、神経筋疾患においても複雑な症状や病態の進行等から日常生活上の様々な困難がその適応となる¹⁾。特に症状や障害が重症な場合には、リハビリテーション工学分野の援助と合わせて障害の克服や改善が積極的に試みられている²⁾。

小児領域における重症な進行性神経筋疾患に対する作業療法アプローチにおいては、対象患児が生下時を含めて極めて早期から障害を有し、精神的・身体的に発達していく経過をとることが特徴となる。そのため作業療法評価や作業療法の実施に際しては、患児の未発達段階での限られたコミュニケーション能力に即した対応が重要となる。

我々は、脊髄性筋萎縮症の中でも特に重症型 Werdnig-Hoffmann 病（以下 W-H 病と略す）児の長期生存例における作業療法の経験から、患児とのコミュニケーションの獲得を目的とし、外部から眼球電図（electro-oculogram；以下 EOG と略す）を利用した正確な意志情報を把握する簡易な方法と意志表出手段の検討を作業療法プログラムの一つとして実施してきた。

対 象

患児は現在12歳の男児。1981年2月在胎41週で微弱陣痛のため帝王切開にて分娩。出生児体重2990 g。生下時より泣き声、吸啜とも弱かった。生後60日頃、上肢の挙上が不可能、下肢は突っ張ったようになった。頸部は随意に左には向くが右には向けることがなくなった。哺乳状態が悪化したため入院。直後より経管栄養を開始。呼吸状態の悪化が著明となり酸素投与するが改善がないため、1982年6

月（1歳4カ月）に気管切開し気管挿管、レスピレーター装着にて呼吸管理を開始し現在11年を経過している。

現時点での理学所見としては、身長120 cm、体重21 kg。四肢体幹における自発運動は、微弱ではあるが横隔膜運動（1回換気量40 ml～60 ml）が維持されている。

原病による一次的感覚や知能障害はないとされており^{3,4)}、口頭での言語理解は日常生活程度であれば理解はあり、文字についての学習はある程度習得されていると考えられるが、意志表出手段が不確実なことから十分な判断は極めて困難である。

作業療法は、患児が3歳7カ月の1984年9月より開始し、この時点で眼球運動が保たれているほか、両側第2指の伸展、両側第1趾の屈曲が辛うじて可能な状態であった。1984年12月（3歳10カ月）に入り、右第2指が随意に動かさなくなり、12月末には左第2指も同様に動かさなくなった。以後、患児が随意的に動かせるのは眼球のみとなったが、現在においてもその機能低下は認められない。

作業療法経過

患児とのコミュニケーション方法について

会話しようとする者が「YES」か「NO」か「どちらでもない」かで答えられる質問を用意して行い、患児が随意的な眼球運動（眼球を上転させる場合と一周回転させる場合とがある）で返答をしてきた場合にのみに意志を判断するという方法をとっている。しかし、質問内容が理解されなかったり、その時点で即答できないで迷っている場合と考えられる時には動かさないでいることがある。また、聞き返しが頻回になったり、「NO」として返答する場合にもまったく動かさないことがある。

こうした患児とのコミュニケーションは、両親及び病棟医療関係者、担当教師等の間だけに限られ、患児との基本的な人間関係作りの時間を持つことが不可欠となっている。

1984年9月～1984年12月（3歳）

人間関係作りを中心とし、作業療法士の問いかけに対する患児の随意的な眼球運動を観察した。患児が興味をもって持続して関われる遊びの場を設定し、正確な眼球運動による反応を引き出した。

随意運動が可能であった左第2指の伸展動作を利用したタッチセンサの工夫を行い、随意的なON-OFF出力を取り出せるようにした。また、これを利用して、既製の環境制御装置（environmental control system；ECS）を介してのテレビのON-OFF、チャンネル操作等を体験させ、患児が直接的に外界への働きかけが可能となる作業場面を多く設定した。しかし、原疾患の進行により、12月の末頃には随意的に指を動かすことが困難となり、センサの使用が不可能となった。

患児の上肢を介助しての楽器演奏やクレヨン画等、興味を示す作業課題を取り入れた。定期的な作業療法の実施ではあったが、患児の眼球運動による返答は不安定であり、母親同席でのコミュニケーション援助なしには、作業療法士の興味を引く作業場面は成立しない状態であった。

1985年1月～1985年12月（4歳）

以前までの遊びによる作業場面に加え、幼児向けの絵本の読み聞かせや図鑑を一緒に見る等の機会をつくり、30分程度なら同じ話題の本を見ていられるようになった。

病棟内の行事に母親とともに積極的に参加し、動物園、ドライブ、新幹線等の公共交通

機関を利用しての日帰り旅行等に出かけた。

担当作業療法士への受け入れも良好となり、問いかけに対しての眼球による返答も正確に確認できるようになった。

作業課題や本の種類を患児に選ばせることが可能となり、患児の意向に即した作業療法を進めることが容易となった。一方的な課題提示による拒否や中断等が少なくなった。

1986年1月～1986年12月（5歳）

患児の未発達段階での限られたコミュニケーションに対して、残存する眼球運動能力を利用した意識伝達方法の検討を開始した。工学技術者の協力を得て「日本電気三菱製筋電検出プローブ」を改良し、EOGを利用した「眼球運動検出装置」を作製した（図1）。検出可能となったON-OFF出力を利用して、工夫したメロディーボックスの曲を自動演奏させたり、電動式のおもちゃを動かしてみる等を試みた。当初は偶然に眼球を動かした際に作動するような状態が続いたが、2週程度で眼球を随意に大きく動かした際に作動するという機構が理解された。1カ月程度で興味が低下し、放置することが多くなった。遊びや本の読み聞かせ等、患児が興味を示しやすい作業課題と組み合わせで装置の安定した作動が得られる条件を検討し、機器の調整を継続して行った。



図1

就学へ向けての条件確認や調整が病棟と両親が中心となって進められた。また、母親を中心に教科学習的な機会を多く持つことが開始された。

1987年1月～1987年12月（6歳）

色々な物に触って感触を自分で確かめてみる事が可能な遊びや体験の機会を増やした。絵本だけでなく平かな文字が多く入ったものや物語等の読み聞かせを増やし、文字を指で追いながら読む等の機会も合わせて行った。鍵盤楽器を介助して手指で弾いてみることに興味を示し、電子楽器の自動演奏を好んで聞いたがったり音楽に聞き入ることが多くなった。患児との眼球によるコミュニケーションがより安定して行えるようになった。

1987年4月、養護学校の小学部に入学、小学校1年生として病棟においても授業が受けられる訪問学級が開始された。

1988年1月～1988年12月（7歳）

平かな文字をイラスト化した塗り絵を開始。文字学習を目標とした作業場面を取り入れるが本人の興味が低下しやすく、積極的に参加してこない状態が続いた。本の読み聞かせについては文字を追って読むことを継続した。本人が好んで頻回に選び出す絵本が3種類程度でき、読んでみたい本を患児が選び出し、眼球での返答もより正確に返してくることが増えた。

同病棟内の子供が行っているテレビゲームに興味を示し、本人以外が行うゲームを長時間に渡って見ていることが多くなった。

両側手指及び手関節の屈曲拘縮が進行してきたため、夜間装着可能なスプリントを作製し装着を開始した。

1989年1月～1989年12月（8歳）

調整を中心とした「眼球運動検出装置」の活用、本の読み聞かせ、遊び等の作業療法プログラムを継続。患児の手指を介助してのテレビゲームを使った遊びを開始した。

母親、担当医師、担当教師等との情報交換の機会を定期に行い、各部門からの情報や意見の収集を行い、訪問学級の定期行事にも積極的に参加した。

1990年1月～1990年12月（9歳）

「眼球運動検出装置」を使ってフレンド社製の二次元スキャン法によるコミュニケーションエイド操作を開始するが、本人の無意識的な眼球運動を検出してしまう等の誤動作が多いため中断した。文字印刷については興味を示し、文書作りを作業療法士と行うことは継続した。患児の文字の認識については十分な評価が不可能であり判断できなかった。

リハビリテーション工学技術者の協力を得て、テレビゲーム操作を一回の眼球運動で一つの入力が可能となるよう工夫を行った。患児の安定した操作条件の検討及び装置の調整を開始した(図2)。ナースコールを患児の随意的な眼球運動で操作できる1次スキャン法の装置を試作した。



図2

1991年1月～1991年12月（10歳）

ナスコールの操作訓練を開始した。装置の正確な作動性の確保が困難な点、顔面に固定した皿電極の常時装着による皮膚への影響、脱落や不良等に対する安全確保が困難であること等から常設は中止した。

速度を要求されない市販ゲームソフトウェアを選び、「眼球運動検出装置」を介した作業療法士及び母親等の介助者とのゲーム遊びが可能となった(図3)。介助者と協力して行うテレビゲーム操作を通し、患児の眼球運動によるON-OFFスイッチング操作が向上し、EOGを利用した随意的な眼球運動を検出する基本的な機構と装置が完成した。



図3

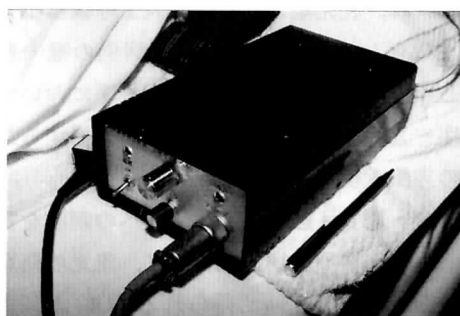


図4

1992年1月～1992年12月（11歳）

初期より活用してきた「眼球運動検出装置」について、より安定したEOGの検出及び信号出力の確保、閾値等の設定方法の簡略化、一般的な機器システムのコンパクト化を進め改良を行った。(図4)。

考 察

出生直後から運動機能の著しい低下と発声不可能という障害等のため、患児の成長に合わせた遊びを中心とした運動発達の作業療法は介助的にならしか実現が難しく、精神発達面での作業療法評価においても極めて困難な状況であった。実践した作業療法プログラムのいくつかは、外界からの一方向のみの体験・学習的な刺激であり極めて偏った発達援助の可能性が否めない。しかし、唯一残存した眼球運動に注目し、コミュニケーションの獲得を目的としたアプローチは、その経過の中でより正確な眼球運動による意志表出を促すことが可能であり、EOGを利用した「眼球運動検出装置」を介した作業療法の実施により、

患児の自発的（随意的）な遊びの広がりを作ることが可能となった。また、作業場面における患児の意志表出が自由に出来ないことへの不満や苛立ちなどによるコミュニケーションの中断やストレスの助長を回避することが容易となった。

作業療法場面において工夫、臨床活用してきたEOGを利用した「眼球運動検出装置」については、その安定したEOG信号の検出及び出力信号処理における改良、易操作性を考慮した計測システムの簡略化と小型化する等の改善点があった。

患児の病棟内に限定された日常生活においては、興味が持続する参加可能な身体・精神等の正常発達過程に即した作業場面の工夫は極めて困難であるが、患児とのコミュニケーションの成立にまず人間関係作りからアプローチできる作業療法的アプローチは極めて

て重要で最適な方法であると考えられた。

今後も患児の発達に即した作業療法を通してこうしたシステムを活用し、より汎用性が期待できるパーソナルコンピュータ活用等の習得へ向けてのプログラムに発展させ、患児のより自立的なコミュニケーション手段の獲得のための方法を確立しようとする。

ま と め

我々は、乳児期より11年間人工呼吸器下で長期生存している重症型W-H病例の唯一残存した眼球運動に注目し、その将来において文字や音声による意志表出手段を獲得するための方法を模索してきた。

視覚・聴覚・触覚等の感覚系への刺激を目的とした作業療法場面において、患児の随意的な眼球運動によって得られるEOGを利用した「眼球運動検出装置」を導入することで、眼球運動による「YES-NO」コミュニケーションがより簡易に可能となり、介助者とテレビゲームが一緒に楽しめる等、患児の意志表出によるコミュニケーション能力の獲得の可能性を含めた前進がみられた。

この報告をまとめるにあたり、患児とその家族の方々、東京大学工学部永田努先生、東京大学理学部新田浩二先生、東京大学医学部小児科の諸先生方のご協力をいただいた。ここに深感謝いたします。

文 献

- 1) G. M. Cochrane: The Management of Motor Neurone Disease. 1st, Churchill Livingstone, UK, 1987.
- 2) John G. Webster, et al.: Electronic Devices for Rehabilitation. 1st, Chapman and Hall Medical, London, 1985.
- 3) 米山 明, 他: 呼吸管理下で長期生存中の早発型 Werdnig-Hoffmann 病の 3 例. 脳と発達, Vol. 12 総会号: 280, 1992.
- 4) 江藤 文夫, 他: Werdnig-Hoffmann 病の運動機能経過とリハビリテーション. 小児科診療, 39巻 9号: 79-84, 1976.

受付日: 1993年10月25日

受理日: 1993年12月2日