

エマヌエル症候群児に対するコミュニケーション支援の試み

菅井 裕行（宮城教育大学）

金森 光紀（宮城教育大学大学院教育学研究科）

要約

重度の知的および感覚・運動障害を伴う一人のエマヌエル症候群児に対して、コミュニケーションに関する障害状況からの立ち直りを目指した療育支援を行った。感覚活用の評価に基づいて音声言語モードに限定しない多様なコミュニケーションモードを検討し、主に触覚型のコミュニケーションを中心にインタラクションを行い、同時に子どもの自発的な外界探索を促進させる働きかけを行った結果、当初不明確であった視覚的接近行動が明確化し、オブジェクトキューや簡単な身振りによるコミュニケーションが可能になり、対象物が認知可能な状況であれば自発的な探索が生起するようになった。言語発達の遅れがみられるエマヌエル症候群児に対してどのようにコミュニケーションを成立させ言語発達を促すかについて、方略的な示唆が示された。

1. はじめに

厚生労働省は、症例数が少なく、原因不明で治療方法も未確立であり、かつ、生活面で長期にわたる支援が必要である疾患について、「難治性疾患克服研究班」を組織し、医療関係者やその他の協力のもと、患者や家族の病態に関する実態把握を目的とした研究を継続してきている。筆者は2009年10月より、「エマヌエル症候群の疾患頻度とその自然歴の実態調査」研究班に加えられ、研究協力を行うこととなった。この研究班では、 $t(11;22)$ 染色体転座保因者およびエマヌエル症候群の患者の自然歴に関するアンケート調査研究を実施している。エマヌエル症候群とは11番と22番染色体の転座、11;22の部分的トリソミーの病気であり、この病気はトリソミー22、過剰22番派生染色体症候群、11;22不均衡型転座としても知られている（Carter, St Pierre, Zackai, Emanuel & Boycott, 2009）。 $t(11;22)$ 染色体転座保因者は、日本にも結構な人数がいると考えられるが、実際にどれだけの患者数があり、どのような臨床経過を経ているかはわかっていない。また、エマヌエル症候群はどちらかといえば、頻度の低い疾患のために、診察をした経験のある医師は少ないのが現状である。したがって、患者が発達上どのような経過をたどるのかを家族が知ることは難しい状態にある。この研究班による調査では、 $t(11;22)$ 染色体転座保因者、および、エマヌエル症候群の患者の疫学（どの地域にどれぐらいの人数がいるのか）や臨床経過（どのような疾患経過を経るか）、自然歴（どのような成長経過をたどるか）を調査し、どこでも情報が得られる体制を築くことを目指している。著者は、個別事例に関するコミュニケーション支援を中心にした発達支援を継続しており、この研究班において著者に求められていることの一つは、特

定事例に関する発達経過の報告である。

これまでに入手された海外文献からは、エマヌエル症候群児に対するコミュニケーション支援について詳しく触れたものは見あたらない。現段階では、比較検討はまだ難しく、まずは複数の事例報告が蓄積される必要があると思われる。これまでのところネット上に公開されている報告から、各事例の症状は一人ひとり大きく隔たっていることがわかっている。それは言語発達についても同様で、言語理解が可能な事例もあれば、そうでない事例もある。また、ある程度の言語の理解は可能な事例であっても、発語は非常に少ないという特徴もある。いかにして様々な様相を示す子どもとの間にコミュニケーションを成立させ、言語発達を支援していけばいいのか、各事例に則して検討する必要がある。本研究は現在、著者らが係わり合いを継続している重度の知的および感覚・運動障害を伴う一人のエマヌエル症候群児（以下 E と記す）に関するものである。E に対して行ったコミュニケーション支援のアプローチから、主に E の感覚機能評価とそれに基づく係わりの方略について取り上げ、検討することを目的とする。

II. 行動観察と感覚機能評価について

まず、子どもの状態像を適切に評価する必要がある。しかし重度の知的障害を伴うエマヌエル症候群児に通常の心理アセスメントを適用させることは、困難である場合が多い。それゆえ実態把握のためには、詳細な行動観察が必要となるであろう。重症心身障害児の行動観察においては、松田（1986）が述べているように、①行動を肯定的にみる、②行動を周囲の条件との関連でみる、③部分と全体を関連づけて行動をみる、④長い時間の流れの中で行動をみる、⑤子ども固有の発達過程を考えるという、5 点が重要な視点であると思われる。この視点は、アセスメントを単にインテーク時の評価だけで済ますのではなく、係わり合いの間中、絶えることなく継続的に、反復的になされるものと捉えるものといえる。つまり、評価から対処方針設定、そして実行、そして査定という一連の過程を従来の段階的な構造ではなく、絶えず反復される螺旋状的進行において捉えるものである。本研究においても、このような視点での係わりを模索した。

実際の支援にあたりエマヌエル症候群児のように種々の重度障害を併せ有する子どもとの間でコミュニケーションを成立させるためには、従来考えられてきたコミュニケーションの概念を転換する必要がある。つまり、コミュニケーションを観念や情報を二者間で伝達し合い、理解し合うことと考えるのではなく、より柔軟に、かつ幅広く考えることである。ショルテン（Skjorten, 1989）らは、重症児との実践から「トータルコミュニケーションと構造」という概念を生み出した。「トータルコミュニケーション」という概念では、音声言語をはじめとして手話や書字から、においや筋の緊張といったものまでをコミュニケーション方法として扱っている。さらに特筆すべきはこれらどのコミュニケーション方法も価値的には等しいとされていることである。コミュニケーション方法を音声言語だけに限定して考えるのではなく、子どもの実態に合わせて、ありとあらゆるものをコミュニケーション場面に持ち込むことが出来る。本研究においても、このようなショルテンらの考え方をもとにコミュニケーションを考えることとした。また、一般にコミ

コミュニケーションは、複数者間の意図的な情報のやりとりと捉えられる傾向が強い。しかし、重度・重複障害のある子どもにおいてコミュニケーションを問題にすると、相互の意図性を前提にできない場合もしばしばあり得る。そこで、この研究においては、梅津（1967）の「生活体 O_1 のある行動（運動、分泌、身体表面の色などの変化）が他の生活体 O_2 に（刺激となって）作用して O_2 がたびたびある特定の型の行動を起こすことが認められるとき、両者は交信関係、または伝達関係にあるとするならば、ヒトにおいても、言語行動以外の交信関係がある」という考え方に拠ってコミュニケーションを捉えるものとする。

我々は、また視覚と聴覚を中心とする感覚入力面の障害状況に特に着目してきた。感覚機能の障害は、人間の行動に様々な影響を及ぼす。特に視覚と聴覚は外界からの情報の窓口として極めて大きな働きをする器官であり、これらが重複して障害されると、探索やコミュニケーションに甚大な影響が及ぼされる。そこで、感覚機能の障害によって対象児は、きわめて情報が制限された状態にあると捉え、可能な限り不足する情報の保障を工夫しつつ係わることとした。さらに、人間行動の基礎としての感覚や運動の自発（中島、1983）に着目しつつ、個別事例に実践的、継続的に係わることによって探索活動やコミュニケーションの促進を目指すアクション・リサーチを行った。

なお、この研究における倫理面への配慮としては、研究の目的および方法について対象児の保護者と協議し同意を得ることとし、実践研究を進める上で入手する映像記録については、これを研究目的以外に使用しないことについて了承を得、発表等に際しては事前に了解を得ることとした。

Ⅲ. 対象児について

1. 対象児

E 男児 7歳(2010年3月現在)。

出生時体重 2212 g。2003 年 4 月より 1 年間、発達相談支援センターの療育を受ける。2003 年 9 月から 2006 年 3 月まではろう学校の乳幼児教室に通い、その後もしばらくはろう学校での教育相談を受けた。2004 年 4 月から 2007 年 3 月までは母子通園施設に在籍していた。2008 年 4 月から 2009 年 3 月まで知的障害児通園施設に通った。現在は地域の通常小学校特別支援学級（知的障害）1 年に在籍している。また、不定期ではあるが、こども専門病院で理学療法士より、ボバース法によるリハビリを受けている。

2. 医学的所見

11/22 混合トリソミー(エマヌエル症候群)。疾患の特徴としては、重度精神遅滞、小頭症、成長障害、前耳介洞、耳の奇形、口蓋裂、先天性心疾患(心房中隔欠損症、肺動脈弁狭窄症)、が挙げられる。心房中隔欠損症については、2007 年 11 月末に閉鎖手術を受けた。ABR 検査で 95dB 以上、生後 11 ヶ月時に聴覚障害により身体障害者手帳 3 級の認定を受ける。1 歳 10 ヶ月時から大学病院歯学部にて摂食指導を受ける。2 歳時に無熱生癇発症。この時、気管支喘息、肺高血圧症の疑

いをもたれる。視覚障害も指摘される。移動機能障害により身体障害者手帳1級、また療育手帳A判定の認定を受ける。体温調節に困難があり、また易感染症の傾向があつて、風邪の症状がみられるときには頻回な吸引、吸痰が必要になることがある。てんかん薬の他数種類の薬を服用している。

3. 行動観察から（係わり合い当初の様子）

（1）感覚について

1）視覚

2歳時の無熱生癇発症直後、光を感じていない様子を見せるほど視力が極度に低下した。入院をするが原因は分からないままであった。退院後2ヶ月後に、電気の光に対する反応が観察され、その後徐々に回復の様子がみられ、筆者（菅井、以下Sと記す）が係わり始めた2006年4月頃には時折視覚を活用している様子がみられたが、その視線はぼんやりとしており、固視も不明確で対象を捉えているような様子はほとんど観察されなかった。

2）聴覚

生後すぐに高度難聴を指摘されており、3ヶ月時からろう学校乳幼児教室に通つて、聴覚活用の可能性について検討されていた。補聴器は1歳6ヶ月時から装用を試みていたが、装用効果はあまり明確ではなかった。時折、周囲の音に反応したのではないかと疑われる行動が観察される程度で、療育では聴覚活用の様子を観察しつつ、視覚的手段を活用するという方針がたてられたが、2歳時の癇発症後に視覚の活用がみられなくなったため、コミュニケーション方法について再検討が必要になった。Sへの相談が求められたのも、そのことが主要因であった。当初の行動観察から打楽器等については、音への気づきが見られた。

3）触覚

触覚の過敏性は無い。軽く手に玩具が触れている状態からその物を掴み口へと運んでいく様子、物の表面を手や足で触って確かめているような様子が見られるなど、むしろ積極的に触覚を活用している様子がみられた。

（2）姿勢・運動について

家庭での生活はベッドの上で過ごすことが多い状態にあった。寝返りはかろうじて出来るが、支えがあれば座位も可能であった。定頸にはまだいたっておらず、全身が低緊張気味であり、強い麻痺は見られなかった。物の把持は可能であったが、やや弱々しい握り方で、手から把持物が離れ落ちても探す様子は見られなかった。身体前方に物を置いてEの手をガイドして触知させ、その手を元に戻しても、再び前方に手を出して探索する様子は見られなかったが、手元に物を近づけるとそれに触れた時に把持する動きは明確であった。手にした物を口に運ぶ操作は、直線的で明確であったが、外在の物に対する接近性の手伸ばし（リーチング）はあまり見られず、たまにあつてもその操作はあまりコントロールの効かないものであった。調子が良いときや興奮したときには足をばたつかせる様子が観察された。

IV. 経過および結果

Sは、ろう学校乳幼児教室を訪問する中でEと出会い、担当教師、保護者との協議の上、引き続きSが家庭訪問しながら、コミュニケーション支援を行うこととなった。Eが4歳時から家庭訪問は開始された。間もなく、Sの研究室に所属していた学生が家庭訪問に同行することとなり、以降現在に至っている。毎回の家庭訪問による係わりは、約2時間、特定の部屋においてもたれた。

以下では、Eの感覚活用に関して我々が実施した感覚機能評価の結果と、Eのコミュニケーション活動の変化を取り上げて述べる。

1. 感覚機能評価

先述のように我々は、視覚と聴覚を中心とする感覚入力面の障害状況に特に着目してきた。係わり当初、Eに視覚と聴覚の二重障害が認められ、このことがEの発達に与える影響は甚大なものがあると考えたからである。実際Eがどのように視覚や聴覚を活用しているのかということを知るために、そしてEの視覚活用に際してどのような配慮を行う必要があるのか、Eの聴覚活用に際してどのような配慮を行う必要があるか、さらに二重障害であることを踏まえた配慮をどのように行うかということの参考のために、日頃の係わり合いにおいて注意深く感覚活用の様子を観察するとともに、機会をみて感覚機能評価を実施した。ここではこれまでに実施した機能評価のうち3回の経過を取り上げる。

(1) 視機能評価

1) 評価方法

Teller(1979)によって開発された乳児対象の視力測定法としてFPL法があるが、これを一層簡便にしたものとして新生児や低年齢児にも適用可能なTeller Acuity Card(TAC)がある。現在は、Stereo Optical社が販売しているTELLER ACUITY CARDS™ II (TAC II) (図1)が用いられており、本評価でもこれを用いた。評価の方法は次のとおりである。まず縞幅の広いカード(0.23cy/cm)をEの眼前38cmに縞視標が左右いずれかになるようにランダムに提示し、Eの眼球運動を観察してどちらかに対する選好(preferential)を判定する。選好が確認できた場合には、順次、縞幅の狭い視標を提示して同様の手続きで判定していく。1つの視標について3試行までを行った。また最初や、途中休憩を入れた後の試行開始前には、色鮮やかな楽器を眼前に提示して前方への注意を喚起した。視力値は、近似式で換算した。またOptokinetic Nystagmus (OKN)を参考にし、白黒の縞に覆われている缶(図2)を黒地のテーブル上で転がし、これに対する視行動も観察した。

次に暗室条件での光の捉え方についても行動観察を行った。完全暗室において視標となる光を発する玩具(図3)をEの眼前約20cm~30cmに提示し、上下左右に動かし、注視の様子を観察した。なお評価を実施する前に、桿体の作用を活性化するため3分~5分程度完全暗室条件にして身体接触や声がけなどして過ごした後評価を行った。一般に明順応より暗順応に時間がかかることが知られているが、Eの心理的不安をあおることのないように数分の無光状態にとどめた。

さらに 2008 年からは視野や追視に関する評価も行った。STYCAR 法(Sheridan Tests for Young Children and Retardates)を参考にして、黒背景のボード内にランダムな方向から視標（玩具：フラッシュユニボール）（図 4）を提示し、どの位置で発見されたかを視方向と注視の様子から判定し、さらにその視標を主に左右に動かして追視がみられるかどうかを判定する方法を行った。評価では、E の正面 40cm の位置に 79cm×91cm の黒いボード(図 5)を提示し、そのボード上で視標となる玩具を提示し、ボード上で動かした。

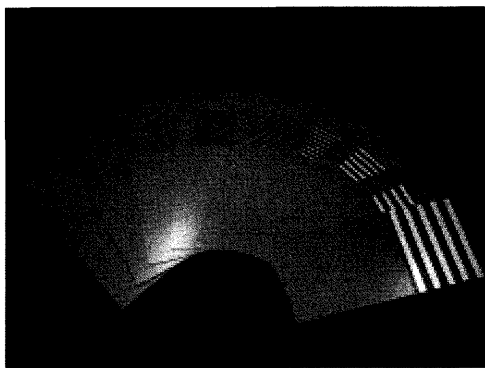


図 1. TELLER ACUITY CARDS

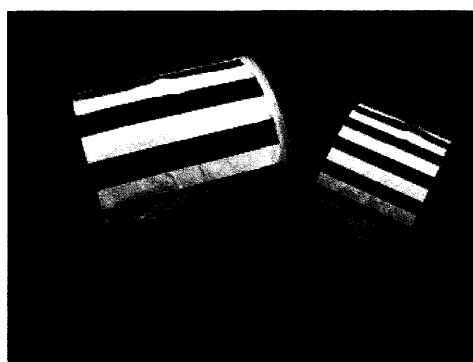


図 2. 黒白縞の缶

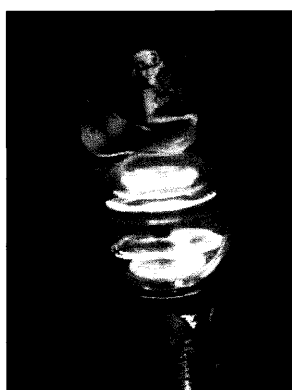


図 3. 視標となる光玩具

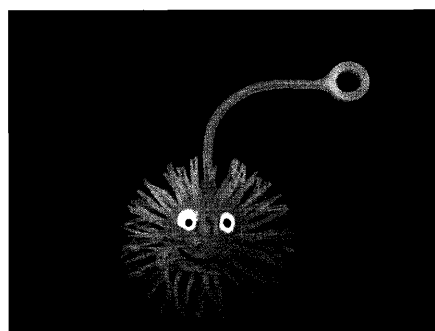


図 4. 視標となる玩具

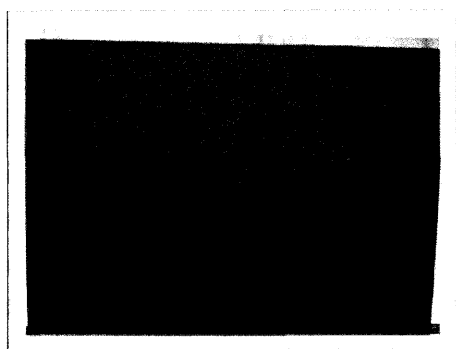


図 5. 黒いボード(79cm×91cm)

2) 結果

TELLER ACUITY CARDS™ II (TAC II)による評価は、母親がEの座位を後ろから支え、Eの正面から学生が視標を提示し、Sが観察記録した。また実施中は高感度のビデオカメラで記録し、視標を捉えるまでのおおよその時間を計測した。結果は表1に示した。初回(2006年)の評価中のEは母親に座位を支えられながらも目の前に提示される視標に興味を示す様子が見られ、視覚の活用が明確に認められた。その後3年にわたる継続的な評価において、ほぼ評価値は一定しており、視力は0.1程度と評価された。視標に対する注視は、初回は視標提示後おおよそ3〜6秒程度で捉える様子がみられていたが、3回目(初回実施3年後)には、1〜4秒程度で捉える様子が見られるようになった。

白黒縞の缶による行動観察については、缶(細)をEから約30cm離れた正面に提示したところ、初回からすぐに視線は缶へ向けられた。そして缶の側面(白黒の縞)を見せ、ゆっくりとその場で回転させた。約8秒間の固視があった。そして視線が外れ、再び缶に視線が向けられたので回転させた。約5秒間の固視があった。その後、缶をテーブルに置き、右から左、左から右へと転がした。初年度は、これを追視する様子が明確ではなかったが、2年目以降、明確な追視が観察されるようになった。

暗室条件での光の捉え方についても、姿勢としては母親がEの座位を後ろから支え、完全暗室の状態、学生が視標を提示し、Sが行動観察を行った。初回実施時に完全暗室の状態になると、Eは不安であるのか、大きな声を出す様子が見られ、光の変化を明確に捉えているようであった。視標をEの顔の高さで提示し、左右、上下にゆっくり何度か往復移動させた。最初のうちは注視、追視ともはっきりとして持続的であったが、途中から疲れからか、頭が前傾することがあった。持続時間は、2回目、3回目になるにつれて長くなり、3回目には一度うなだれても再び首を持ち上げて光を見たり、光を追視したりする様子もみられた。

視野に関する評価では、Eからみてボードの左端、高さはちょうど半分的位置に視標を提示すると、顔を左に向けて視標を捉えることが出来た。右端、高さは同じ位置に視標を提示すると、これもすぐに視標を捉えることが出来た。左端、高さはちょうど半分的位置から中央部に向けて少しずつ視標を動かしながら提示すると、これへの追視ははっきりと見られた。右端からの提示に対しては首をうなだれて視標を捉える動きが見られなかったため評価は終了とした。乳幼児時期の視野検査は一般に困難であるが、おおよその気づきの状態は観察しうるものと思われる。

以上の結果のうち視力については、医療機関で検査を受けたときの結果とほぼ一致するものであった。光や視野の面については、これまでに医療機関等では実施されてこなかったが、我々の評価によってEの視覚活用にむけて光玩具を用いたり、Eの眼前20〜30cmのあたりにできるだけ左右横にずれない位置に物を提示したりするなどの、これまでの視覚的な働きかけの有効性が裏付けられた。これらの結果に基づき、視覚活用に向けて光玩具のバリエーションをひろげ、あるいは影絵などの活動を導入することとなった。

表 1 E における TAC による視機能評価の結果

2006 年 11 月 7 日, 12 月 5 日

視標<cycles/cm>	視力値(視距離 38cm)	±
0.32	0.007	+
0.43	0.01	+
0.64	0.014	+
0.86	0.02	+
1.3	0.03	+
1.6	0.04	+
2.4	0.05	+
3.2	0.07	+
4.8	0.11	+
6.5	0.15	—
9.8	0.22	—

2007 年 5 月 16 日

視標<cycles/cm>	視力値(視距離 38cm)	±
0.32	0.007	+
0.43	0.01	+
0.64	0.014	+
0.86	0.02	+
1.3	0.03	+
1.6	0.04	+
2.4	0.05	+
3.2	0.07	+
4.8	0.11	+
6.5	0.15	+
9.8	0.22	—

2008 年 5 月 29 日

視標<cycles/cm>	視力値(視距離 38cm)	±
0.32	0.007	+
0.43	0.01	+
0.64	0.014	+
0.86	0.02	+
1.3	0.03	+
1.6	0.04	+
2.4	0.05	+
3.2	0.07	+
4.8	0.11	+
6.5	0.15	-
9.8	0.22	-

(2) 聴機能評価

1) 評価方法

BOA(聴性行動反応検査)を参考にして、ラッパ、笛、パドルドラム(図6)、ネオメーターの音をEの背後右側、左側後方それぞれから発生させ、Eの音源方向への視線・身体の動き、音に対する身体の動きなどの行動を観察した。裸耳と補聴器装用との両方の条件で評価を実施した。ネオメーターは補聴器装用時にのみ使用した。評価は防音設備の整った聴覚検査室で実施した。

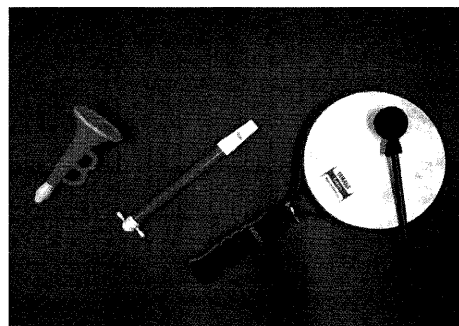


図6. 音への反応の評価に用いた楽器

2) 結果

聴機能についての評価結果は、初年度からその後毎年実施しているが目立った経年変化はない。そこでここでは3年目の結果のみ表2および表3に示す。補聴器をつけたとき、Eは「ああ」と声を出し、興奮している様子がみられた。しかし、補聴器を気にして耳を触る様子はみられなか

った。楽器を用いた評価では、補聴器を装用していないときは、音に対する明確な反応は見られなかったものの、補聴器装用時には体を音源に向けたり、「んー」と声を出したりする様子が観察された。ネオメーターによる評価では、音に集中するかのように動きがぴたりと止まる様子がみられた。裸耳条件下で楽器を鳴らした場合には、音に対する明確な反応はみられない。しかし、補聴器を装用している状態でのEは激しく身体を動かしたり、音源方向に身体を動かしたりし、またネオメーターの際は動きを止めて音を感じている様子がみられた。評価場面では補聴器を装用することで音を感じている様子がうかがえているが、日常生活でのひとやものへの係わりにおける視覚や触覚の活用による情報の収集と比べると、聴覚の活用が果たす役割は十分であるとはいえない。係わり合いの中で楽器をはじめとする音を楽しむものを用いるときには、聴覚はもちろんのこと、視覚的に楽器を捉える、振動を触覚的に感じるなど、Eがさまざまな感覚を通しものの特徴を感じることができるよう工夫が必要であると思われる。

以上のような機能評価の場面以外の行動観察において、2008年の夏頃から聴覚活用についてのエピソードを母親からしばしば聞くようになった。2007年の心臓手術以降、約半年ほどの間に体力の回復がみられ次第に元気な様子が見られるようになっていったが、それとともに通園での活動において音に反応していることが報告されるようになった。実際に園での活動を訪問観察したところ、CD音源によるリズム感ある音楽に対して、すぐに音に注意を向けるという行動が数回にわたって観察された。

表 2. 楽器に対する反応

楽器の種類 音の大きさ	音源の位置	補聴器装用 の有無	音へのEの主な反応・様子
ラッパ 約 90dB	右側後方	なし	音に対する反応は特に見られない。
	左側後方	なし	音に対する反応は特に見られない。
	右側後方	あり	音を出すと動き出し、「んー」と声を出す。
	左側後方	あり	右側後方同様「んー」と声を出し、微笑む。
笛 約 86dB	右側後方	なし	音に対する反応は特に見られない。
	左側後方	なし	音に対する反応は特に見られない。
	右側後方	あり	「んー」と声を出し、右側に身体を傾ける。
	左側後方	あり	音を出すと動き出し、左側後方にいるSを見る。
太鼓 約 96dB	右側後方	なし	音に対する反応は特に見られない。
	左側後方	なし	音に対する反応は特に見られない。
	右側後方	あり	身体を激しく動かしながら、左に傾ける。
	左側後方	あり	太鼓を叩くと身体を左に傾けるが、もう一度叩いてみると顔が右側を向く。

表 3. ネオメーターに対する反応

dB 値	音源の位置	kHz 値	音へのEの主な反応・様子
50dB	右側後方	3kHz	断裂音を何度か鳴らしたあとに連続音を鳴らすと、それまで前に垂れていた頭をふっと持ち上げた.
	右側後方	2kHz	「んー」という声を出さずに、一瞬であったが音に集中したかのように動きが止まった.
	右側後方	1kHz	身体を動かす様子はみられたが、2 秒ほど、じっと前を見つめ、音を感じているような様子であった.
70dB	右側後方	3kHz	身体を動かしていたが、音が鳴ると一瞬動きが止まり、また動き始める. 同じ体勢でいることに疲れたよう様子だったので、評価をやめる.

(3) 機能評価についての考察

機能評価の結果、我々はEの視距離を常に考慮して、物の提示を行ったり、提示の際にその視対象とその背景に注意して、明度差や色差によるコントラストを意識したり、提示物に関しては光素材を多用するなどの工夫・配慮を行った。見る活動が組み込まれている際には、常にEが対象を見ているかどうかを注意深く観察するようにするとともに、対象物を動かすときにはできるだけゆっくりとEが追視できるように心がけた。Eへの物の提示や話しかけ（対面）にあたっては、そのときEが向いている方向を確かめその眼前に提示したり、Eの顔の正面にこちらが顔を出したりなど、Eがその視界中央付近で捉えられるように配慮した。聴覚的な活動に際しては、その都度、Eが音を感じ捉えているかどうかを、Eの表情や視線、身体の動きなどを通じて観察するようにした。時折、音を出した後にしばらく働きかけを控え、Eの反応がみられるかどうかを確認することも意識的に行った。佐藤（2002）は、重複障害児の聴力検査に関して、特定の事例に対する長期にわたる継続的検査を実施する中で、教育的検査の意義と検査そのものがコミュニケーションを促進することを述べている。Eにおける聴性行動反応は、全般的に微弱で、相当に丁寧に観察しなければ拾い上げることが難しかった。評価にあたっては条件詮索反応聴力検査を試みてはみたものの、未だ明確な反応を得ていない。こういった場合、音の意味を子どもとの間でやりとりすることを通じて作り上げていくことも重要になるであろう。今後は我々の機能評価の結果から、Eの感覚活用は可能ではあっても、標準的な感覚機能に比して相当制限されていることが伺われたので、もう一つの重要な感覚である触覚に着目し、触覚による外界交渉を積極

的に提供することが重要であると考えた。それは具体的にはEの手をガイドして触知させたり、物をEの手や口を中心に触知しやすい身体部位に接近させたりするなどの方法で行った。このような工夫・配慮が、Eの外界交渉がより確実なものとなる上で効果的であり、さらに次節でも述べるように、Eとのコミュニケーションにおいてもこの触覚活用を重視したことが有効であったと思われる。

2. コミュニケーション活動の変化

(1) 経過

SらによるEに対するコミュニケーション支援においては、まず、対象児の自成する微細な運動をコミュニケーションにつなげる試みをした。Eの視線、表情、あるいは身体の動きといった自成的な状態変化を、子どもの情動や意思の指標（信号）として丁寧に拾い上げ、コミュニケーションの中に取り入れてきた。具体的には、Eのわずかな視線に対しても、これを対象に対する接近性の行動の発現であると仮定し、対象物をEに近づけたり、Eを抱いて対象物の方向へと移動させたりした、あるいはまた、当初はこちらの働きかけに対して明確な受容や拒否が見られない状態であったが、その表情に受容の可否を読みとって働きかけを継続したり中止したり変更したりした。このような支援を続ける中で、次のような経過が見られた。

係わり当初、紹介元の乳幼児教室担当者はEに重度の視覚障害を疑っていたことから、特に視機能について注目して観察した。Eの視線を観察していても、見ている対象が特定できなかったり、顔前に事物を提示し動かしてみても、追視が起きなかったりすることが多くあった。しかし、キーボードや自作の縞視標などに対しては、はっきりとした注視が見られていた。そこで、我々はEの視覚的接近を喚起すべく教材を自作もしくは購入して、係わりの場に持参するようにした。それらの教材・教具の内容と、それらの活用結果は表1に示した。Eには、これらの教材・教具のほとんどに対して視覚的注意を向ける様子が見られたが、とくに縞視標は効果が大きかった。また、柔らかなゴム素材玩具（フラッシュユニボール）ヨーヨーには特に興味を示し、2～3ヶ月間時折自主的に手を伸ばして取ろうとする動きも見られた。

さらに、Eに見られる微細な運動変化、例えば人差し指を突き立てるなどの行動が、それが生じた文脈において要求や叙述的な発信とみなせる場合に、積極的にこれに応答するようにした。係わり当初にこの行動がよく見られたのは、主に好物の菓子類を与えられる時で、チョコレートを始めいくつかの特定の菓子を食べる場面で、一口食べた直後に、この人差し指を突き立てるかのような手の動きがよく観察された。そこで、「もう一つだね」「もっと（欲しいん）だね」といった声がけをしながら、さらに菓子を口に運ぶと口を大きく開けて食べることがしばしばあった。このような支援を続ける中で、特にEが対象を捉える際に、触覚を用いて働きかけることができるように、Eの手を取って対象物に触らせたり、対象物をEの手や口唇に触れさせたりすることを重点的に行った。コミュニケーション場面においても、係わり手からの発信の際にネームサイン、オブジェクトキュー、指文字など触覚系による信号を用いた方法を積極的に採用した。以上のようなアプローチの経過の中でEにおいて、運動そのものの自発が促進され、視覚をはじめとする

接近性の行動が明確化した。そのことによってコミュニケーションが循環するようになり、シンボル体系を活用するコミュニケーションがうまれるに至った。

E に意図的な運動の自発が見られるようになった頃から、AAC (Augmentative Alternative Communication: 補助・代替コミュニケーション) の導入も試みた。通常のコミュニケーションに近い AAC の道具としては、VOCA (Voice Output Communication Aid) の利用が一般的であるが、E においては聴覚活用にかなり制限があることから、スイッチ系の装置を光刺激や振動刺激に連結させたものを用いることとした。まだ明確で意図的な運動によってスイッチの On-Off を操作するまでには至っていないが、時折、繰り返し運動を起こして刺激を楽しむ様子が見られるようになってきている。

(2) E のコミュニケーション活動についての考察

これまでの E との係わり合いの経過から、微細な行動変化を発信として読み取り、これに丁寧に応答していくという係わりの方略が、初期的な言語発達の基礎を形成する上で重要なものであることが示唆された。微細な行動変化は、初期の段階では必ずしも子どもの意図性を確認することが出来るとは限らない。けれども、それらを自成的な信号として位置づけ、これに応答的に対応していくことが、その後の意図的に構成する信号の自発の土台になったと考える。コミュニケーションモードに関しては特に、その障害様相からみて、知的な面での障害、運動面の障害、さらに感覚面の障害を併せ有しているため、単一障害に関して開発されてきた特定方法ではコミュニケーションの促進は困難である。そこで、障害の程度を考慮しつつ、コミュニケーション方法を音声言語系を中心とするものに限定せず、多様な方法を用いたことが効果的であったと思われる。また、触覚系によるコミュニケーションを重視したことも、視覚と聴覚の両方に障害がある本児において有効であった。

生じたコミュニケーションを質的側面から検討する場合、子どもと養育者（あるいは支援者）との間にまず形成されるべきコミュニケーションは安心と落ち着きを基盤とした共感的なものでなくてはいいだろう。共感的なコミュニケーションが、情報伝達型コミュニケーションも含め、あらゆるコミュニケーションの土台となると考えるからである（菅井, 2007）。この点について、積極的な応答と本児の自発行動の中に子どもの意思を読み取る係わりが大きな影響を持ったと考えるが、なお情動の共有といった定型発達において重要とされている側面について今後さらに検討が必要である。

AAC の活用については、本児においてはまだ明確な結果を見いだせていないが、これらの有効性について今後も検討していきたい。

V. おわりに

エマヌエル症候群児によく見られる症状としては次のようなものが指摘されている (Medne, Zackai, & Emanuel, 2007)。口蓋裂（ピエールロバン連鎖を含む）、先天性心疾患、精神発達・運動発達遅滞、耳の異常（前耳介の小孔、小突起、難聴）、小下顎、停留睪丸、小頭症、先天性股関

節脱臼、人中が長く幅広い、鼻、腎臓の異常、鎖肛などである。Eにおいても、これらの症状のうちいくつかは該当している。我々が係わり合いにおいて、検討した内容は以下のようなものであった。①口蓋裂：現在までのところ保護者は外科的閉鎖を希望していない。液状のものを口腔から取り込んだ際に鼻腔から鼻穴へと流出することが何度か見られている。誤嚥性肺炎に対する注意が必要とされたが、これまでのところその前兆は見られていない。今後も摂食の際に、無理な挿入や過度な嚥下の促しはしないように注意する必要がある。②先天性心疾患：心房中隔欠損があり、自然閉鎖が見込まれないことから6歳時に閉鎖手術を行い、経過は良好である。開胸手術だったこともあって、肉体に与えた負担はかなり大きかったように思われる。手術前の状態と手術後の状態を比較すると、身体姿勢維持、外界探索の自発性、感覚活用いずれの面においても一時的に後退した。しかし、その後徐々に体力の回復がみられ、現在は手術の影響はほとんど感じられない。③精神発達・運動発達遅滞：全般的な発達遅滞の様相は係わり合い当初から見られている。就学前の療育機関では、この点について配慮された活動プログラムが組まれていた。

我々は係わり合いにおいて、Eの行動様相から特にコミュニケーション行動と探索活動の形成・促進に着目し働きかけを行ってきた。働きかけにあたっては、継続的にEの感覚活用について機能評価を行い、その結果から働きかけ方に配慮や工夫を加えてきた。このような評価活動がEに対するより詳細な理解に役立ち、かつ係わり合いを進めていく上で有効であった。Eのように重複障害のある子どもにおいては、医療機関等における一般的な電気生理学的検査や耳鼻科医、オーディオロジストによる検査の他に、教育分野における評価が必要となるものと考える。それは、評価（検査）者との親和的コミュニケーション関係、子どもが慣れ親しんだ評価（検査）状況、子どもの興味・関心を十分に踏まえた評価（検査）場での実施、子どもの体調や集中度合いを丁寧に読み取りながらの実施が、これら重複障害児への検査的アプローチに重要だからである（佐藤，2002）。この教育的意義を踏まえた評価（検査）が、コミュニケーション形成に役立つとともに、また一方でコミュニケーション関係の形成・促進がこれらの評価をより確実なものにしていくものと考える。機能評価とコミュニケーションの密接な関連を重視して働きかけていくことが重要であろう。我々の係わりの方略は、Eの自成的な信号によるコミュニケーションを土台としてシンボル体系を活用するものへと形成的に働きかけることであり、相互のコミュニケーションがいかに関立・進展しているかを吟味しつつ、Eとの共同活動を創出していくことであった。この経過から、コミュニケーション障害を状況として抱えがちなエマヌエル症候群児において、その支援指針のひとつは、適切な機能評価と、それに基づく多様なコミュニケーションの形成と促進であると考える。

我々の係わり合いにおいて示唆されることは、エマヌエル症候群児に特有のことであるとは考えてはいない。エマヌエル症候群児が示す状態像は、従来、重度・重複障害児の療育や教育において取り上げられてきた範疇に入るものであると思われるが、これまでの重複障害教育実践において、今回取り上げたような感覚機能評価やコミュニケーション支援が必ずしも十分取り上げられてきているとは言えない状況があると考えることから、上記のような報告を行った。今回の報

告で取り上げた内容は、エマヌエル症候群児が抱えることの多い課題のうち、外界探索において欠かすことのできない感覚活用の側面と、言語発達の側面についてだけである。姿勢や運動についての側面、健康維持に関する側面など多くの課題があるが、それらを含め、Eに対する支援の取り組みのより包括的な報告は別の機会に行いたい。今回有効と思われる評価方法およびコミュニケーション形成と促進に向けてのアプローチを整理し、その実際と進展の様子を報告したが、今後このような種々のアプローチとその経過の報告が蓄積されることが、今後のエマヌエル症候群児への療育の発展に必要であろう。

<付記>

本研究は、平成21年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）270「エマヌエル症候群の疾患頻度とその自然歴の実態調査」により実施された。

文献

- Carter MT, St Pierre SA, Zackai EH, Emanuel BS, & Boycott KM. (2009) Phenotypic delineation of Emanuel syndrome (supernumerary derivative 22 syndrome): Clinical features of 63 individuals. *American Journal of Medical Genetics*. 149A(8):1712-1721.
- 中島昭美 (1983) 人の初期の学習と自発。肢体不自由教育. 62, 12-23.
- 松田 直 (1986) 生きた行動観察のしかた。脳性マヒ児の教育, 60, 6-11.
- Medne L, Zackai EH, & Emanuel BS. (2007) Emanuel Syndrome. In: Pagon RA, Bird TC, Dolan CR, Stephens K, (edt.) *Gene Reviews*. University of Washington, Seattle.
- 佐藤紘昭 (2002) 重複障害児の聴力検査の実際-特定反応行動の形成過程に視点をあてて-。日本聴能言語士協会講習会実行委員会編, コミュニケーション障害の臨床7 聴覚障害。協同医書出版社
- 菅井裕行 (2007) 障害の重い子どもにおける探索活動の共同化とコミュニケーション。支援教育の展望, 146, 10-13.
- Skjorten, M.D. (1989) Communication and structured total communication. The Norwegian Institute of Special Education, Hosle.
- Teller, D.Y. (1979) The forced-choice preferential looking procedure: A psychophysical technique for use with human infants. *Infant behavior & development*. 2, 135-153.
- 梅津八三 (1967) 言語行動の系譜。東京大学公開講座-言語, 東京大学出版会. 49-74.