

筋ジストロフィー児の自立活動の指導についての一考察

杉本 久吉

1 はじめに

進行性の難病である筋ジストロフィー（筋ジス）患者数は、厚生労働省によると推計約25400人^{*1}で、前野によれば、「筋ジス中最も多いDuchenne型筋ジストロフィー（Duchenne muscular dystrophy；DMD）は男子出生3,500～5,000人に1人の割合で小児期に発症し、成人前に歩行不能となりやすい」^{*2}とされている。このように、小児期の病気であることから、日下によれば、特別支援学校（病弱教育）の在籍者の病類別では「心身症など行動障害」、「重度・重複など」に次いで、「筋ジスなど神経系疾患」が、14.4%を占めている。^{*3}また、文部科学省（2013）によれば、特別支援学校（肢体不自由教育）の運動障害の発症原因では、脳性麻痺に次ぐ割合で、4.5%を占めるものが筋原性疾患であり^{*4}、国立特別支援教育総合研究所は、筋原性疾患で多くみられる疾患として筋ジスを挙げている^{*5}。西牧によれば、1964（昭和39）年に、厚生省（当時）が文部省（当時）に対して国立療養所における進行性筋萎縮症患者の教育依頼を出して以来、筋ジスは「日本の病弱教育の成立期において、結核と並んで病弱教育の重要な対象疾患であり、その病弱養護学校成立史上、重要な位置を占めてきた」^{*6}とされている。

特別支援学校の教育課程では、障害による学習上又は生活上の困難を主体的に改善・克服するための指導領域として自立活動が設けられている。特別支援学校学習指導要領解説自立活動編においては、筋ジスに関する具体的な指導内容例を、6区分27項目の内の3区分3項目に示している^{*7}。上述のように、特別支援学校（病弱教育）、特別支援学校（肢体不自由教育）において、筋ジスが長期にわたり一定の割合を占め、多くの実践例があったことを踏まえると極めて、簡潔な要点の記述といえる。近年筋ジス児の多くは、知的障害が無いと把握されてきたことから、その教育の現場は、「特別支援学校から小中高校にシフトしており、病弱教育の中で、長期間にわたって特別支援学校に設備や人材を投入し、築き上げてきた筋ジスに関するノウハウが失われてしまう危機にある。」^{*8}と言われている。特別支援学校学習指導要領解説では、学校現場の多様な障害に対応するためには、現状以上の記述は難しく、指導に当たる教員は、他の指導事例や参考資料を求めていくことが望ましいものであろう。しかし、前野がいうように、「筋ジスのリハビリテーションについては、筋ジスが希少疾患か

つアウトカムの評価法が確立されていないため、エビデンスの蓄積が困難」^{*9}という状況などもあり、多くの情報に容易にアクセスできるとはいえない実態がある。

このように通常の学級から特別支援学校を含めて筋ジスの子どもの指導に当たる教師には、指導に関する情報が不足している実態がうかがわれる。そこで、指導上の参考として、学習指導要領の解説の記述を元に、疾病情報や、リハビリテーション、看護関連の資料を踏まえて、筋ジスの子どもの自立活動の指導の在り方について考察を試みたい。

2 筋ジストロフィーについて

(1) 概要

厚生労働省^{*10}によると筋ジストロフィーは、「骨格筋の壊死・再生を主病変とする遺伝性筋疾患で、50以上の原因遺伝子が解明されてきている。骨格筋障害に伴う運動機能障害を主症状とするが、関節拘縮・変形、呼吸機能障害、心筋障害、嚥下機能障害、消化管症状、骨代謝異常、内分泌代謝異常、眼症状、難聴、中枢神経障害等を合併することも多い。すなわち、筋ジストロフィーは、骨格筋以外にも多臓器が侵され、集学的な管理を要する全身性疾患である。代表的な病型としては、ジストロフィン異常症（デュシェンヌ型；DMD／ベッカー型筋ジストロフィー）、肢帯型筋ジストロフィー、顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー、エメリー・ドレイフス型筋ジストロフィー、眼咽頭筋型筋ジストロフィー、福山型先天性筋ジストロフィー、筋強直性ジストロフィーなどがある。」とされている。

その原因については、「骨格筋に発現する遺伝子の変異・発現調節異常により、蛋白の喪失・機能異常が生じ、筋細胞の正常な機能が破綻して変性・壊死に至る。分子遺伝学の進歩とともに責任遺伝子・蛋白の同定が進んでいるが、発病に至る分子機構については十分に解明されていない。また、責任遺伝子が未同定なもの、詳細な発症メカニズムが不明なものも多数存在する。」とされている。

(2) 症状

筋ジスには、前項にあるように多様な型があるが、本稿では、代表的疾患とされるDMDについて述べていく。

厚生労働省^{*11}の資料では、DMD関連の症状としては以下のものが示されている。

- 運動機能低下を主症状とするが、病型により発症時期や臨床像、進行速度には多様性がある。
- ジストロフィン異常症や肢帯型は動揺性歩行などの歩容異常、階段昇降困難、易転倒性といった歩行障害で発症する。
- 病型によっては眼筋障害による眼瞼下垂や眼球運動障害、顔面筋・咽頭筋障害に

よる摂食・嚥下機能障害、運動後の筋痛などの症状を呈する。

○一般に病気の進行に伴い傍脊柱筋障害による脊柱変形や姿勢異常、関節拘縮や変形を伴うことが多い。

○歩行機能の喪失、呼吸筋障害や心筋障害による呼吸不全・心伝導障害・心不全の合併はADL、QOLや生命予後に大きく影響する。

日本神経学会他による「デュシェンヌ型筋ジストロフィー診療ガイドライン2014」(以下、「ガイドライン」)^{*12}では、臨床経過等として以下の点をあげている。

○3～5歳に転びやすい、走れないことで気づかれることが多いが、日本では、乳幼児期にAST、ALT高値などがきっかけでたまたま発見された高CK血症により発症前に発見されることの方が多い。

○5歳頃に運動能力のピークをむかえて以降緩徐に症状が進行し、多くは10歳前後に歩行機能喪失となる。

○運動能力の低下に伴い、関節拘縮や側弯が出現し、進行する。

○10歳以降に呼吸不全、心筋症を認めるようになるが、それらの発症時期や進行のスピードには個人差が存在する。

○ジストロフィン蛋白質は神経細胞にも発現しており、その欠損により脳機能に問題が生じると考えられている。DMDの約1/3は知的障害のレベルにある。また、広汎性発達障害や学習障害の合併も多く、特に小学校低学年時には運動面よりも、学習、社会性の問題が目立つことも多い。

また、田邊^{*13}には、以下の記述が見られる。

○体幹から、四肢近位筋（肩甲体・腰帯筋）を中心とした進行性筋力低下、筋萎縮が徐々に進行し、座位から立ち上がる時にゆっくりと自分の体をよじ登るようにする登攀性起立、腹部を突き出すようにして、肩・腕・体幹を左右へ揺さぶりながら歩く動揺性歩行が見られるようになる。

(3) 治療法及び予後

厚生労働省の前掲の資料^{*14}によると、治療法については、「いずれの病型においても根本的な治療法はない。デュシェンヌ型に対する副腎皮質ステロイド薬の限定的効果、リハビリテーションによる機能維持、補助呼吸管理や心臓ペースメーカーなどの対症療法にとどまる。」とされ、その予後については、「病型により予後は異なる。生命予後に強い影響を及ぼすのは呼吸不全、心不全、不整脈、嚥下障害等である。定期的な機能評価・合併症検索と適切な介入が生命予後を左右する。」とされている。「ガイドライン」では、予後について、「呼吸管理導入以前の自然経過による生命予後は10歳代後半であったが、最近のデータによると30歳を超えるようになってきている。この事実は現在までに確立されている治療、ケアの重要性を端的に示している」^{*15}と述べている。

筋ジスは、治療困難な難病であるものの、リハビリテーションによる機能維持が示され、学校教育における自立活動の学習が、患児の予後に影響を与える可能性が示唆されている。

3 筋ジストロフィー（DMD）の自立活動について

（1）学習指導要領解説の記述から

特別支援学校学習指導要領解説自立活動編（以下：自立活動解説）（文部科学省2018）では、前述のように筋ジスについては、3区分で指導例を以下のアイウのように示している。

ア 1 健康の保持（3）身体各部の状態の理解と養護に関すること

筋萎縮等により筋力が低下し、運動機能などの各機能が低下する筋ジストロフィーの幼児児童生徒の場合、身体の状態に応じて運動の自己管理ができるように指導することが大切である。特に、心臓機能や呼吸機能の低下は命に関わることであるため、筋肉に過度の負担をかけないように留意しつつ機能低下を予防することが重要である。

そのためには、幼児児童生徒が病気の原因や経過、進行の予防、運動の必要性、適切な運動方法や運動量などについて学習することが必要である。その際、治療方法や病気の進行、将来に関する不安等をもつことがあるので、情緒の安定に配慮した指導を行うことが求められる。また、病気の進行に伴い、姿勢変換や移動、排泄などの際に周囲の人に支援を依頼することが必要になってくるので、場や状況に応じたコミュニケーション方法について学ぶことも大切である。¹⁷

イ 2 心理的な安定（3）障害による学習上又は生活上の困難を改善・克服する意欲に関すること

筋ジストロフィーの幼児児童生徒の場合、小学部低学年のころは歩行が可能であるが、年齢が上がるにつれて歩行が困難になり、その後、車いす又は電動車いすの利用や酸素吸入などが必要となることが多い。また、同じ病棟内の友達の病気の進行を見ていることから将来の自分の病状についても認識している場合がある。こうした状況にある幼児児童生徒に対しては、卒業後も視野に入れながら学習や運動において打ち込むことができることを見つけ、それに取り組むことにより、生きがいを感じることができるよう工夫し、少しでも困難を改善・克服しようとする意欲の向上を図る指導が大切である。¹⁸

ウ 5 身体の動き（1）姿勢と運動・動作の基本的技能に関すること

筋ジストロフィーの幼児児童生徒の場合、関節拘縮や変形予防のための筋力の維持を図る適度な運動が必要である。¹⁹

アでは、まず学習目標として、「身体の状態に応じて運動の自己管理ができるようにすること」を示し、その具体的な内容項目として、①病気の原因や経過についての理解、②進行の予防、運動の必要性、適切な運動方法や運動量などについての理解、とそれに合わせた③情緒面への配慮を示している。また、もう一つの学習目標として「将来の支援依頼に向けた場や状況に応じたコミュニケーション方法」をあげている。

アの「健康の保持」区分での記述は、「他の項目との関連例」の中で示されており、イ、ウの内容も網羅した構成といえる。そこで、本稿では、アの記述に注目し、筋ジストロフィーの子どもの自立活動として「運動の自己管理」と「コミュニケーション」について考えていくこととしたい。

(2) 「身体の状態に応じて運動の自己管理ができるようにすること」の指導について

① 病気の原因や経過についての理解の指導

自身の病気について学ぶ動機は、どのようにもたらされるだろう。小児期の診断以降、前掲の「ガイドライン」などでは、予防的な対応として関節可動域確保の訓練が推奨され^{*20}、子ども自身は、病気の自覚があまりない状態から、リハビリテーションを受けるようになる。一方、子どもに、何らかの病気とのかかわりがあるとの自覚が顕著になるのは、就学期以降の筋力低下による起立時の登攀性起立や動揺性歩行が見られるに至ってからと思われる。

「ガイドライン」では、小児期の対応の中で、「知的障害が目立たないDMDを持つ子どもの大半は小学校通常級に入学する。学校活動では可能な限り健常児と同じ対応が望ましいが、学校内での移動による疲労や転倒による骨折予防に対する配慮を行うとよい。患者自身に告知する際には成長発達や家族の受容を考慮しつつ、内容や告知の時期などを家族と相談しながら進めていく。」^{*21}と述べられている。また、「ガイドライン」の患者アンケート調査では「歩行困難などの症状が顕著になり、ある程度の精神年齢に達する小学校高学年の頃が多い傾向にある」^{*22}とある。

病気の理解については、「ガイドライン」でも述べているように、医師により、子ども自身が理解できる情報を考慮し、家族と連携した関りとして告知があると考えられる。学校は、保護者との連携によって、病気の理解について、子どもと医師・家族とのかかわりを把握・共有していくことが基本となろう。

就学先が、通常の小学校である場合は、肢体不自由、病弱の通級による指導の場が極めて少ない現在においては、自立活動の学習について担任教師が意識することは極めて難しいことであろう。通級による指導を受ける状況がなければ、自立活動の学習という想定もないことが考えられる。筋ジストロフィーとの診断がある子どもが入学した場合は、当初から個別的教育支援計画、個別の指導計画作成を進める中で、どのように自立活動の学習を進めていくかについて、小学校では、管理職・特別支援教育コーディネーターが、担任を支援できるよう、医療機関や地域の特別支援学校との相談支援体

制を構築することが必要となる。

このような教育活動として計画的な取り組みが求められる一方、子どもは様々な経験を通じて、自身の病気を理解する場合がある。石田は、12歳で入院した方の「筋ジスって、極めて医学としては難しい病気って知っていたけど、自分はそうなると思っていなかった・・・」という語りを紹介している。一方で、その方は、8歳の検査入院以降、保護者が懸命に情報収集して考えた訓練を「やりすぎるくらいやってた」。それは、自分の体を通じて、自らの病気を「動かなかつたら、どんどん悪くなる病気」と理解し、また、「病棟見てて、患者見てて」同じ病気の仲間が「すぐ」「早く」亡くなることを見て理解していたからだという。^{*23}

このことは、自立活動解説のイでも取り上げられており、他の病気にかかわる自己管理能力を身に付けるための病気の理解と筋ジスが大きく異なる部分であると言えよう。

これらのことをふまえて、この病気の原因や経過の理解を目指す指導を考えてみたい。小学校体育科の保健領域の学習は中学年から始まるが、病気の予防は6年生からの内容である。^{*24} 病気の原因は、遺伝性の蛋白質の異常である。遺伝は理科の内容としては、中学校理科第2分野（5）生命の連続性で取り上げられており、教科の内容の取扱いとしては、3年次に当たる内容となっている。^{*25}

自立活動の内容は、学習上、必要であれば学年を問わず適用できるものでもあるが、学習指導要領の内容の学年配列からすると、このことを小学生の段階で学習目標とできるケースは少ないことが十分に予想される。経過の全体像は、徐々に、筋肉が壊れていき、動けなくなり、心臓や呼吸の動きができなくなって死亡するというものである。このようなデリケートな内容をすべて受け止めることを学習目標とすることは、極めて困難なものであろう。「ガイドライン」には「患者は症状の進行とともに、経過中に病気のことを自然に理解していくことも多く、患者からの質問に対して嘘をつかないように努めることも大切である。」^{*26}とあるように、とりたてて学校が先行して指導するという形はなじまないと考えられる。

自立活動は、学校で子どもにとって必要な指導ができる根拠を示すもので、内容として示されるものを学ばなければならない他の教科等とは異なる性質がある。自立活動解説のアは、原則論的な対応例を示し、各学校において、子どもの障害の状態等に応じてアレンジすることを前提としている。

病気の原因や経過の理解の実際は、障害の進行段階に応じて子どもが抱く「なぜ自分は、このようなりハビリを受けるのか」という疑問に答える関わりにおいて、医師、訓練士、家族と学校が連携して、子どもなりの理解を支え、リハビリへの意欲や関心を高める関わりをしていくという形が、現実的であると考えられる。このことについては、次項以下でも考えていく。

②進行の予防、運動の必要性、適切な運動方法や運動量などについての理解の指導

「ガイドライン」では、筋ジストロフィーの運動療法は、「変形の予防や機能維持、代償手段の利用などにより疾患の進行に伴うADL（activity of daily living）低下を最小限にとどめること、合併症予防による生命予後・QOL改善に努めることにある。」^{*27}としている。

また、適切な運動方法に関連しては、「ガイドライン」^{*28}では、以下のように示している。

| 時期 | 内容（学校教育で実施可能な内容を筆者が抽出） |
|--------|---|
| 歩行可能期 | 下肢の関節可動域訓練（可動域減少の度合いを少なくできる） 日常生活における良好な姿勢の保持、起立台・長下肢装具を用いた立位訓練 |
| 歩行能喪失後 | 車椅子座位で、上体を前腕で支えるために起こる肘関節伸展制限への対応、成長期の体幹変形予防のための補装具、車椅子、座位保持装置の装用 |
| 筋力訓練 | 体育への参加においては、筋損傷リスク低減のために筋力低下や筋変性が少ない発症初期に最大以下の強度で実施 抵抗運動に比べて、アイソキネティック運動は筋損傷が少ないことなどを踏まえて、時期や方法を検討 |

さらに、運動量については、「ガイドライン」^{*29}では医学的な情報の解説に続けて以下のように示している。

| 時期 | 運動量（学校教育で実施可能な内容を筆者が抽出） |
|-------|---|
| 歩行可能期 | 運動中から翌日にかけて筋痛や疲労を訴えない範囲を目安 日常生活での運動制限なし（無理強いをしない範囲で） 多動傾向や負けず嫌いの児の場合、学校での過剰な運動に注意 （運動会の参加における配慮、遠足時の対応、通学時の介助の可否などについて医師から助言を得ること） （長期休暇中の著しい運動量低下により、廃用による肥満や運動機能低下が生じうること、通常の生活でも運動不足を引き起こすことを配慮） |
| 歩行不能期 | 歩行不能となってからも、心肺機能に問題がなければ、自律的な運動を制限は不要 車椅子上の生活が主体になっても、様々な工夫により、運動やスポーツ参加が可能 心肺機能低下が高度な場合は、心肺機能に応じた運動・生活制限を考慮（制限を行うことによる精神面への配慮） |

「ガイドライン」では、以上のように示しているが、このような医学的な説明については、①でも述べたように、小学校高学年以降の適用であり、それ以前の段階では、学習内容に配慮が必要である。

診断がされれば、リハビリテーションが始められる。その際に、医師やセラピストから、何らかの説明があり、学校においても何らかの役割分担を担っていくことが考えられる。①でとりあげた石田の記述のように、周囲の患者の様子から、親が勧める訓練の必要性を感じて行うということもある。

自立活動の学習目標である「身体の状態に応じて運動の自己管理ができるようにすること」としては、歩行可能期の小学校低学年までのところでは、教師や保護者との約束を守るという形が基本となるだろう。中学年以降の歩行不能期への移行の頃か

ら、自律的な目標意識をもった管理能力を目標とすることが考えられる。とりわけ、運動量低下による廃用性の肥満、運動機能低下についての理解を高め、歩行不能となつてからの自律的な運動習慣を身に付けさせていくことが重要であろう。

その際、グラウンドゴルフ、ポッチャ、フライングディスク、車椅子スラローム、電動車椅子サッカーなど各種の障害者スポーツへのかかわりは、有効と考えられる。歩行不能となつても、地域の学校での生活を継続する場合には、これらの情報の蓄積がある特別支援学校（病弱教育、肢体不自由教育）との連携は重要である。

障害者スポーツで、これまで特別支援学校で取り組まれていた種目に「スポーツ吹き矢」がある。これは、呼吸訓練の一環^{*30}として捉えられてきたものである。実施に当たっては、「ガイドライン」の「長期的な筋力増強を目的とした呼吸筋トレーニングは、エビデンスが確立しておらず、むやみに行くと過用を招く危険があるため推奨しない。」とあることに留意する必要がある。ただ、続く記述において、「短期的効果を狙った呼吸筋トレーニングは有効と考えられる。（中略）腹式呼吸や、笛などを吹くといった一部遊びの要素も取り入れた呼吸訓練は、呼吸リハビリテーションへの動機付けや胸郭可動性維持などに有用と考えられる。」^{*31}という記述がある。心肺機能について継続的な評価が医療的な取り組みとして行われていることを踏まえ、医師と連携した個々の状況に応じることを常に考慮したい。

③情緒面への配慮

西牧は、「学校生活を送る中で、車いす導入、人工呼吸器の開始など、本人ではコントロールできない問題に新たに直面していくのが、筋ジス児である。日々、喪失体験の連続と考えてよい」^{*32}と述べている。自立活動解説からの引用イにもあるように、筋ジスの子どもには、「少しでも困難を改善・克服しようとする意欲の向上を図る指導が大切」な状況がある。将来に対する絶望的な心理状態である子どもに、どのようにかかわっていくかは、この教育の最も基本となるところである。

自立活動解説では、そのために「卒業後も視野に入れながら学習や運動において打ち込むことができることを見つけ、それに取り組むことにより、生きがいを感じることができるよう工夫」することが述べられている。

「ガイドライン」には、「病気を知ることで患者は不安、葛藤、悲しみなどの感情を抱くが、時間の経過とともに病気を受け入れていけるようになることが多い。」^{*33}とある。石田は、病気が進行し、食事の経口摂取に問題があり、胃瘻の増設手術を行った青年が「進化しました！」との発言や、別の青年が気管切開手術後に「改造したぞー（笑顔マーク）」のメールをくれた弟に対して「確かに、胃瘻して気管切開して機械で生きているから、立派な改造人間だな。さすが我が弟」と感心したエピソードなど、「不安や葛藤などのネガティブな側面だけではない、患者たちの豊かな世界」があることを紹介している。しかし、一方で石田が紹介しているように「いろんなことがで

きん、できなくなることを何十回、何百回と受け入れてきた。受け入れるのは当たり前になった」という苦悩が筋ジスの子どもの現実でもある。^{*34}

そうした苦悩の状況をどのように子どもは克服していくのか、その際に、教師にはどのような関わりが求められるのであろうか。「ガイドライン」では先の引用部分に続けて、「患者を支える家族、医療者などの関わり方、また同じ境遇に立つ仲間(ピア)の存在が重要になってくる。」^{*35}と述べている。また、西牧も、「早期に、電動車いすを導入し、移動の自由を確保し、スポーツ活動を積極的に行える環境整備が求められる。このときの条件として、筋ジスのある仲間の存在が必要となる。特別支援学校に多くの筋ジス児が在籍している場合はよいが、今は地域の小中高等学校に散在し、ピアサポートが受けにくい。定期的に集まれる仕組みも工夫する必要がある。」^{*36}と述べている。

これらには、教師の在り方に直接触れる記述はないが、子どもが苦悩を共有したり、自己の姿を投影したり、見本にしたりできる仲間がいる環境づくりは、学校・教師の大切な役割といえよう。

環境という点では、家族との関わりも重要であろう。荒木は「DMDに限らず進行性の機能低下を示す疾患の患児が近い将来にある自分の死を知り、今ある日々をどれだけ有意義に生きて行けるかは、家族の態度や関わり方とも強く関係する。家族が安定した気持ちで患児と一緒に前向きに過ごすことができるためには、家族員自身を支える援助が必要であり、看護者は家族とコミュニケーションを図り気持ちを理解し、具体的に何が出来るかを一緒に考える必要がある。(中略)また患者会などを紹介し家族間の交流を促して生活に必要な情報を得る手段を提供することもできる。」^{*37}と述べている。これは、看護の立場からの記述であるが、学校として家族にかかわっていく際に参考になりたい観点といえよう。

「困難を改善・克服しようとする意欲の向上」に関わる情緒面の自立活動の学習は、上述のような環境を整備した上で、西牧が言うように、「学校の教科学習でも、読書で社会経験の少なさを補う、美術指導で最後まで機能が温存される上肢や手指を使い、自分で物を作り上げる満足感を持たせる、音楽では、心のなごみや躍動感を味わわせ、大声を出して歌うこと、手指機能訓練として楽器を楽しむことを覚えることができる。スポーツは、余暇活動として大切なだけでなく、筋ジスに適したりハビリとして役に立つ。学校で教える内容を、一学年を通じた教育計画として組み立てるだけでなく、たとえば、小1の書道の鉛筆の使い方と小5の体育のフライングディスク(軟らかい円盤を投げる)の動きを手のリハビリと意味づけして、6年間の支援計画にすることも可能である。」^{*38}と、学校の活動を通じて、前向きになれる経験づくりを重ねていくことが求められると考える。

(3) 場や状況に応じたコミュニケーション方法の指導

筋ジスでは、病気の進行に伴い、姿勢変換や移動、排泄などの際に周囲の人に支援を依頼することが必要になってくる。

自立活動の区分6 コミュニケーションの内容には、「コミュニケーションを円滑に行うためには、伝えようとする側と受け取る側との人間関係や、そのときの状況を的確に把握することが重要であることから、場や相手の状況に応じて、主体的にコミュニケーションを展開できるようにすること」として「(5) 状況に応じたコミュニケーションに関すること。」^{*39}が設けられている。

自立活動解説では、具体的指導内容例と留意点として「障害による経験の不足などを踏まえ、相手や状況に応じて、適切なコミュニケーション手段を選択して伝えたりすることや、自分が受け止めた内容に誤りがないかどうかを確かめたりすることなど、主体的にコミュニケーションの方法等を工夫することが必要である。こうしたことについては、実際の場面を活用したり、場を再現したりするなどして、どのようなコミュニケーションが適切であるかについて具体的に指導することが大切である。」^{*40}とある。的確な支援依頼ができることは、主としてはこの項目に該当する自立活動の学習といえよう。

渡辺は、成人の当事者が、「自分のカラダと医療的ケアについて解説」^{*41}している様子を紹介している。また、石田は、筋力低下で人工呼吸器を装用し、ベッドから上体を起こせない方のベッドから車いすへの移乗の際に、介助に慣れていない筆者に対して、体を支える手の位置を的確に出している様子を記述し、その当事者の考えについて、「Aさんは、介助を「誰でもお願いできる」、「力」をもつことによって、「(担当の介助者を) 待たんでも、代りの人に頼める、一発で来られた人をお願いできる」、それは、「普通の人」が「もつ「立ったり歩いたりする」能力と同じくらいに、「あるのとなのはえらい違う」と捉えていた。それはまた、「立ったり、歩いたりする」能力を失ったAさんが、その代わりとして「誰でもお願いできる」、「力」を獲得しようとして得た、努力の賜物でもあったといえるだろう。」と述べている。^{*42}

こうした能力は、実際に生活の必要の上で経験を重ねて身に付けられる知識・技能といえるが、特別支援学校の学校生活や自立活動の時間の指導でも、上記の移乗の際に、受け身であるのではなく、介助者に的確な指示を出せることを目標にして学習を重ねることができる。その際、重要なことは、やはり受け身の姿勢から、主体的な姿勢に変換できるかどうかが重要となる。そうした気付きを促すものとしては、この学びにおいても、卒業生や先輩、仲間の姿があると言えよう。

筋ジスの子どものコミュニケーションに関連してはまた、荒木は「DMD患児は、成長発達の過程において、最も運動機能が発達し、ADLを獲得して学習による達成感を体験して行く時期に、機能低下により「できなくなる」ということを体験する。このような体験を繰り返すと自信や自尊心を持ちにくくなり、対処行動として、諦

め・無気力・無関心・無口になる、またはいらだち、家族などに攻撃的な態度をとることがある。

まわりで関わる人々が、生活の中で患児が多くのことを経験できるよう自助具や生活機器を工夫して援助し、患児が達成感を持てるような機会を作って励ますことが大切である。患児が感情を表出し、自己表現する手段として、患児の機能に合わせたコミュニケーションエイドやパソコンを早くから導入することも必要である。」^{*43}と述べている。

前野は、筋ジスのリハビリテーション方針の代償的対応に、行動制限が大きくなった時期には、情報技術（IT）機器を用いて、移動能力、上肢動作に加えて、コミュニケーション能力などの代償をおこなうことを示している。^{*44} このことは、ここで取り上げていることの先に、更なる能力低下があった際に備えるものであるが、学校教育を通じて、多様なコミュニケーション手段を養っておくことは、将来のQOLの充実にとって必要なことといえよう。自立活動の視点をもって各教科の学習においても「場や状況に対応したコミュニケーション」に関する指導を行っていくことが求められている。

4 おわりに

筋ジスの子どもの自立活動の指導について、自立活動解説の記述を踏まえ、医療・看護等の知見も参考に考察を行ってみた。治癒の見込みのない希少疾患がもたらす学習上・生活上の困難は大きく、子ども自身の学びとして、容易に計画化して指導することの困難さを再認識することともなったが、子どもの自立活動の指導を進めるに当たって、障害当事者が、前向きに生き抜いている姿に触れることのできる環境づくりとともに学校教育において実態に即して、計画的な自立活動の指導を行うことの重要性を改めて認識することができた。

本文中にも紹介したが、希少疾患故の事例の蓄積の不足の状況はあるが、今後も、具体的な指導例をふまえ、望ましい指導の在り方の考察を深めていきたい。

注

- 1 厚生労働省「厚生科学審議会疾病対策部会指定難病検討委員会（第7回）資料1-2」2015年、pp.12.
<https://www.mhlw.go.jp/file/05-Shingikai-10601000-Daijinkanboukouseikagakuka-Kouseikagakuka/0000073009.pdf> 2021/1/2閲覧
- 2 前野崇「筋ジストロフィーのリハビリテーション」（日本小児神経学会）『脳と発

- 達』第46巻, 2014, pp.94.
- 3 日下奈緒美「平成25年度全国病類調査にみる病弱教育の現状と課題」国立特別支援教育総合研究所研究紀要 第42巻, 2015年, pp.16.
 - 4 文部科学省「教育支援資料」2013年
 - 5 特別支援教育総合研究所「特別支援教育の基礎・基本 新訂版—共生社会の形成に向けたインクルーシブ教育システムの構築—」ジヤース教育新社, 2015年, pp.187-188.
 - 6 西牧謙吾「筋ジストロフィーを巡る特別支援教育の課題とその解決の方策に関する一考察」(国立医療学会)『医療』第70巻, 2016年, pp.317-18.
 - 7 文部科学省「特別支援学校教育要領・学習指導要領解説自立活動編(幼稚園・小学部・中学部)平成30年3月」開隆堂出版, 2018年, pp.54.
 - 8 西牧謙吾, op.cit., pp.319.
 - 9 前野崇, op.ct, pp.97.
 - 10 厚生労働省, op.cit., pp.11.
 - 11 厚生労働省, op.cit., pp.11.
 - 12 日本神経学会, 日本小児神経学会, 国立精神・神経医療研究センター「デュシェンヌ型筋ジストロフィー診療ガイドライン2014」南江堂, 2014, pp.2-3.
 - 13 田邊雄三「筋疾患」(奈良間美穂『系統看護学講座 専門分野Ⅱ 小児看護学2』医学書院, 2015年, pp.393.)
 - 14 厚生労働省, op.cit., pp.11-12.
 - 15 日本神経学会, op.cit., pp.2-3.
 - 16 文部科学省(2018), pp.28-29.
 - 17 文部科学省(2018), pp.56-57.
 - 18 文部科学省(2018), pp.64-65.
 - 19 文部科学省(2018), pp.85.
 - 20 日本神経学会, op.cit., pp.3.
 - 21 日本神経学会, op.cit., pp.3.
 - 22 日本神経学会, op.cit., pp.17.
 - 23 石田恵美子「『進化』する身体 筋ジストロフィー病棟における語りの現象学」ナカニシヤ出版, 2019年, pp.58-60.
 - 24 文部科学省「小学校学習指導要領(平成29年告示)」2017年, pp.142-152.
 - 25 文部科学省「中学校学習指導要領(平成29年告示)」2017年, pp.92-94.
 - 26 日本神経学会, op.cit., pp.18.
 - 27 日本神経学会, op.cit., pp.48.
 - 28 日本神経学会, op.cit., pp.48-49.
 - 29 日本神経学会, op.cit., pp.46-47.

- 30 全国病弱特別支援学校（病弱教育）校長会会長山田洋子「特別支援学校の学習指導要領を踏まえた病気の子どもガイドブック－病弱教育における指導の進め方－」ジアース教育新社，2012年，pp.95.
- 31 日本神経学会，op.cit.，pp.79-80.
- 32 西牧謙吾，op.cit.，pp.319.
- 33 日本神経学会，op.cit.，pp.18.
- 34 石田恵美子，op.cit.，pp.v-vi.
- 35 日本神経学会，op.cit.，pp.18.
- 36 西牧謙吾，op.cit.，pp.319.
- 37 荒木暁子「進行性筋疾患の子どもの看護」（奈良間美穂『系統看護学講座専門分野Ⅱ 小児看護学2』医学書院，2015年，pp.408.）
- 38 西牧謙吾，op.cit.，pp.321.
- 39 文部科学省（2018），pp.100.
- 40 文部科学省（2018），pp.100.
- 41 渡辺一史「こんな夜更けにバナナかよ 筋ジス・鹿野靖明とボランティアたち」北海道新聞社，2003年，pp.24-26.
- 42 石田恵美子，op.cit.，pp.16-19.
- 43 荒木暁子，op.cit.，pp.408
- 44 前野崇，op.ct.，pp.94.

A Consideration on the Guidance of Self-reliance Activities (Jirits-Katsudou) for Children with Muscular Dystrophy

Hisayoshi SUGIMOTO

Teachers who teach children with muscle dysfunction, from regular schools to special schools, find that they lack information about what they teach. Therefore, as a reference for guidance, I thought about how to teach the self-reliance activities (Jirits-Katsudou) of children with muscle dysfunction based on the explanation of the learning course and materials related to illness, rehabilitation, and nursing.

We reaffirmed that the difficulty of learning and living due to rare diseases is so great that it is not easy for children to plan and teach as their own learning. At the same time, I was able to reaffirm the importance of creating an environment where I can interact with people with disabilities who are living positively in order to promote the guidance of children's self-reliance activities (Jirits-Katsudou).