

日常環境における先天性多発性関節拘縮症の縦断的变化発見のためのアルゴリズム提案

西崎 実穂¹

概要: 罹患者が少なく且つ治療が長期にわたる難病は、治療可能な医療施設が限られ日常的なケアの必要性が高い。先天性多発性関節拘縮症 (Arthrogryposis multiplex congenita, AMC) もその一つであり、300を超える様々な病態から成るため誕生時から個別のケアが継続的に求められる。本研究では、日常環境における効果的な個々のケアの可能性を検討するために、先天性四肢関節拘縮症の女児が通う保育施設における0歳から6歳まで縦断的観察を実施し、日常環境の中で得られる発達の可視化を行なった。結果、発達に伴う転換点、プロセスが抽出され、日常的なケア実現に役立つアルゴリズム作成の一助となる可能性を示した。

キーワード: 日常的ケア, 発達, 先天性多発性関節拘縮症

Algorithm for exploring longitudinal changes in arthrogryposis multiplex congenita in the daily environment

MIHO NISHIZAKI^{†1}

Abstract: The number of medical facilities that can treat intractable diseases with few affected people and long-term is limited. These cases require more daily care than most other cases. Patients with arthrogryposis multiplex congenita (AMC) require personalized care continuously from birth. AMC includes more than 300 pathological conditions. This study examined the possibility of effective personalized care in the patient's daily environment. We conducted longitudinal observations of a girl with AMC from 0 to 6 years of age in a nursery school. Her developmental processes were visualized by quantitative content analysis of the text data. The turning points were extracted and showed the possibility of proposing algorithms that are useful for managing daily personalized care.

Keywords: Daily care, Development, Arthrogryposis multiplex congenita

1. はじめに

日常生活における対象者の身体の機能状態や変化の把握には、日常に必要な活動の動作をカテゴリー分けしたADL (Activities of Daily Living)が挙げられる。一方、小児領域では成長・発達を考慮する必要があることから、発達検査法がADL評価の代用とされていた。しかし、発達評価尺度では、1)項目の選択が機能評価には不適當、2)障害児への標準化が不足、3)機能的変化に対する感受性が欠如などの問題が挙げられる[1]。近年では WeeFIM (Functional Independence Measure) や、PEDI (Pediatric Evaluation of Disability Inventory) が小児のADLの共通尺度として用いられつつある[1,2]。しかし、日常生活活動が文化的差異の

影響を受けることは免れず、各国で信頼性や妥当性の検討が必要であり、マニュアルの改変が必要である。さらに、症例が少ない領域では患児ごとの多様性が大きく影響することから標準の評価表が普及しておらず、機能状態やその変化を客観的に記述・評価するための共通言語も定まっていない。

先天性多発性関節拘縮症 (Arthrogryposis multiplex congenita, AMC) は先天性非進行性の関節拘縮による関節可動制限と運動障害を主症状とし、病態は300種類を超えており、その定義は現在も検討されている [3,4,5]。罹患者が少なく治療も長期にわたる難病であることから、治療を受けられる医療施設も限られている。本研究の対象児は、出生時に先天性四肢関節拘縮症の診断を受け、継続的に医

¹ 岩手県立大学
Iwate Prefectural University

療施設に通院していた。その頻度は手術や身体の状態に応じて変化し、病院の移転で自宅からさらに遠くなる等、幼少期の定期的な通院は本人にも家族にも影響していた。対象児は生後9ヶ月から保育所への通園を始め、日常生活の大半を過ごすようになる。そこで本研究では、日常環境において実施可能な個のケアの可能性を検討するために、保育施設における活動の縦断的観察を0歳から6歳まで行った。これらの観察記録を基に、運動評価指標や介護などの日常動作の指標や定型発達指標では評価が困難な日常環境における変化を捉え、変化が生じるプロセスおよび転換点を抽出し、日常的な個別ケア実現に役立つアルゴリズムの提案を目的とした。

2. 方法

2.1 対象児及び対象施設

対象児は、先天性多発性関節拘縮症の女児1名とする。両側対称性の肘伸展拘縮、手屈曲拘縮、手指伸展拘縮、膝伸展拘縮、両足内反尖足がある。座位は生後11ヶ月目、両足を伸ばした状態のシャプリングは生後1歳3ヶ月18日目で観察された。3歳になり両足の手術を受け、3歳3ヶ月14日目に家の中で初めての独立歩行が確認された。対象児は都内の私立認可保育所に生後9ヶ月から週3~4回の頻度で通っていた。保育所の施設内には0歳から5歳までの各年齢別に6クラス、各部屋が設けられている。観察期間中に対象児と同様の支援が必要な子どもの在籍はなかった。施設は床暖房が整備され、子どもたちは季節を問わず素足で生活している。園庭は、乳児庭(0~2歳)と幼児庭(3~5歳)とに分かれている。

2.2 縦断的参加観察記録の収集方法

本観察記録は対象児の生後9ヶ月から6歳4ヶ月までの保育所における縦断的参加観察記録から成る。全体で訪問は27回、観察は約162時間、映像記録は約24時間、フォールドノートは100ページである。観察期間の詳細は以下に示す。

- 0歳~3歳2ヶ月：保育園で撮影された14日分3時間の映像記録および聞き取り。
- 3歳3ヶ月~3歳11ヶ月：月に3~4回の頻度で18回訪問し、午睡を除き一日約5時間(8:30~15:00)の観察と聞き取り。観察90時間、映像記録15時間。
- 4歳7ヶ月~6歳4ヶ月：年に3~4回の頻度で9回訪問。観察45時間、映像記録5.5時間、聞き取り。
- 対象児の養育者および保育施設から観察、デジタルビデオによる撮影の許可を得た。また、養育者と保育施設の関係者に聞き取りを行い、資料として対象児の写真やビデオを提供して頂いた。これらのデータを研究目的のために使用する同意を得た。

2.3 分析方法

観察記録の内容をテキスト化し、計量テキスト分析を行う。計量分析することにより、文章を一旦語に分解し、文脈から切り離して集計することで、語と語の連関の強さを元にデータ理解の枠組みとして用いることができ、より客観的な視点が得られる[6]。分析用ソフトウェアには「KH Coder 3.0.0.0」を用いた。形態素解析ソフトウェアとして「茶筌」を利用した。

2.4 アルゴリズム

医療的なアルゴリズムは、診断の際の助けとなり、また治療や管理の方針を示すのに有用となる[7]。本研究においては、アルゴリズムを対象児の変化を捉える視点を探索する手助けをするものとして提案する。

3. 結果

3.1 観察記録のテキスト化

対象児は生後9ヶ月2日目から保育所への通園を始め、0歳クラスから5歳クラスまでの6年間の観察記録の中から活動内容及び場所ごとに場面を区切り、合計132場面が収集された。

本研究のデータは、参与観察とビデオ撮影、聞き取り調査から得られた情報をテキストおよびイラストで記録したものである。テキストの基本記載項目は16項目(通し番号、映像番号、記録形式、日時、年齢、場所、クラス、リハビリテーション情報、対象物、道具<室内靴>、道具<外靴>、道具<帽子>、道具<補助具>、活動内容、その他の体調などの関連情報、友達)を設けた。表1にその1事例の活動内容の一部を示す。

表1 全事例の記述のうちの1事例(事例番号43)

| 年齢 | 場所 | 対象物 | 行動内容 | その他 |
|----------|----|---------|--|--|
| 3歳6ヶ月17日 | 室内 | パズル、積み木 | 保護帽①(赤)を遊びの時間にかぶり始める。室内靴①の底が剥がれてかけていてパカパカしている。大きめのピース(3歳児の手の甲程)のパズル(一番大きいパズル)をしているTKくんに加わり、二人で遊ぶ。Hちゃんはピースを自分ではめたがる。Hちゃんを手伝おうとするとHちゃんが離れるので、TKくんは手を貸すのをやめる。Hちゃんはどこにピースをはめるのかわからなくなり、TKくんに渡すようになる。だんだんHちゃんが渡すだけになってきたが、最後はTKくんがHちゃんのやりやすいようにパズルの台紙をHちゃんの方に寄せ、一緒にはめる。人差し指と中指の間が開くので、そこでピースをはさみ、放る感じでピースを置く、または引きずる。両手で挟むこともある。部屋の中をよく動き回る。歩行速度が速い。お買い物ごっこ遊びの中で、本棚をレジに見立て、次々と買い物に行く。途中で壁にもたれ(背中ではなくお尻をつけて)、体を休ませる。 | 左肩が下がり気味になる。襟が広めの服の時には左側に首元が左に空く(やや傾いているから肩が落ちてくる)。長袖は裾を折って着ている(身長は他の子と同じ位だが、腕や手がやや小さめ)。 |

3.2 テキスト分析

テキストデータを計量的に分析するために、最初に多変量解析によって言葉や文書を分類し、次に、対象特有の固有名詞や単語の前後関係を考慮したコーディングルール作成により、テキストデータの分析を行った。

(1) 総抽出度数と品詞の頻度

テキストデータの形態素解析で得られた活動の「内容」の項目についての総抽出語数は 5703 個、体調やリハビリテーション、環境、道具等についての「その他」の項目では 592 個であった。ここから同義語の指定と抽出語の指定を行い、対象児の行動発達の分析に必要な語として「活動」では 2490 個、その他では 235 個を抽出した (表 2)。

(2) 頻出 30 語と関連語による場面検証

抽出語の中で「自分」の頻出度が最も高く、関連語の頻出度からも対象児が「自分」から「座る」「立つ」「移動」等と能動的に身体を動かし行動する場面の記述が多いことが示された (表 3)。

表 2 テキストに含まれる品詞の頻度

| 品詞 | 内容 | その他 |
|-----|------|-----|
| 名詞 | 1094 | 139 |
| 動詞 | 903 | 68 |
| 形容詞 | 84 | 21 |
| 副詞 | 78 | 7 |
| 合計 | 2159 | 235 |

表 3 「内容」テキストに含まれる品詞の頻度

| 抽出語 | 品詞 | 出現回数 | 関連語 (上位 3 位) |
|----------|------|------|--------------|
| 自分 | 名詞 | 64 | 座る、机、立つ、 |
| 座る | 動詞 | 54 | 自分、手、机 |
| 移動 | サ変名詞 | 41 | 足、遊ぶ、子ども |
| 手 | 名詞 | 39 | 座る、机、足 |
| 足 | 名詞 | 34 | 移動、手、立つ |
| 椅子 | 名詞 | 33 | 自分、座る、手 |
| 机 | 名詞 | 31 | 座る、手、立つ |
| 立つ | 動詞 | 30 | 自分、座る、手 |
| 遊ぶ | 動詞 | 24 | 座る、移動、机 |
| (他の) 子ども | 名詞 | 21 | 自分、足、遊ぶ |
| 段差 | 名詞 | 19 | 自分、手、立つ |
| 砂場 | 名詞 | 17 | 座る、移動、遊ぶ |
| 支える | 動詞 | 17 | 手、机、左手 |
| 尻 | 名詞 | 17 | 座る、足、椅子 |

| | | | |
|-----|------|----|-----------|
| 両手 | 名詞 | 17 | 机、立つ、椅子 |
| 運ぶ | 動詞 | 16 | 自分、手、机 |
| 持つ | 動詞 | 16 | 手、椅子、遊ぶ |
| 右手 | 名詞 | 15 | 座る、移動、足 |
| 左手 | 名詞 | 15 | 座る、机、立つ |
| 加わる | 動詞 | 13 | 自分、手、遊ぶ |
| 歩行 | サ変名詞 | 13 | 自分、机、立つ |
| 開脚 | サ変名詞 | 12 | 座る、手、立つ |
| 降りる | 動詞 | 12 | 自分、座る、移動 |
| 動かす | 動詞 | 12 | 座る、移動、机 |
| 見る | 動詞 | 11 | 自分、手、遊ぶ |
| 砂 | 名詞 | 11 | 遊ぶ、子ども、砂場 |
| 食べる | 動詞 | 11 | 手、机、椅子 |
| 前 | 副詞可能 | 11 | 自分、座る、移動 |
| 体 | 名詞 | 11 | 手、机、足 |

(3) 抽出語の出現パターンの全体的傾向

次に、二次元の多次元尺度法により抽出語の出現パターンの傾向を分析した。出現パターンが似ている抽出語は同じクラスターに分類された。5つのクラスターのうち、01 (緑) が原点に最も近く、日常的な室内での自由遊びの場面であり、02 (黄) は机の上での操作が必要な細かな遊びや食事の場面、03 (紫) は段差や斜面の移動や、歩行初期 (一度座るとまだ自分では立てないため) 立位・歩行を続ける場面、04 (赤) は周囲の子どもたちとの関係性構築が必要な自由遊びでの場面、05 (青) は机や椅子に関わる場面であることがわかり、出現パターンから発生場所や周囲状況、時期の傾向が示された。

(4) 年齢別クラスによる特徴

時間経過による変化と特徴を捉えるために、年齢毎に差異が顕著な上位 60 語を対象に対応分析を行った (図 2)。図 2 より、保育施設における集団行動という意味で規則的な活動を繰り返す中、どの年齢においても行為や対象物の傾向が一樣ではないことが示された。また、0, 2, 4 歳クラス時は 1, 3, 5 歳に比べて原点から離れて分布しており、変化の増減が示唆された。

年齢別に特徴となる語と共に見ると、0 歳時は足がよく動き「積み木」などのおもちゃを掴む等、手の代わりをしていた。1 歳時は歩行前後のため周囲の子どもたちと同じ目線で、同様の行動を行っていた。2 歳頃には歩行を開始した子どもたちと集団行動をするため、外遊びへ向かう「テラス」や「食事」で補助を待つ必要があった。一方、対象児は足の「開脚」具合で姿勢や向きを変えて段差の衝撃を

和らげたり、遊びの際に他の子どもたちとの距離間を詰めたりと自ら身体的な調整を試みていた。3歳で立位を可能にする手術を受けたことで他の子どもと視線が同じになり、行動の種類が増えた。しかし、対象児は拘縮により手による細かな操作にはさらに工夫が必要である。そこで自由度の高い「人差し指」を主に利用して、人差し指と隣の指の間にもものを挟むことで操作の範囲を広げていた。4歳頃から「滑り台」の利用も始まり、自らの身体の特徴を活かした上り下り、滑り方、立ち方の検討が繰り返されていた。

3.3 変化や特徴を探索するためのアルゴリズム

日常生活における変則的な変化や特徴を捉えるために、標準化された評価の視点からではなく、行為がいつどのように行われているのか、その条件を確認することで探索的に検討する手順の一例を提案する（図3）。

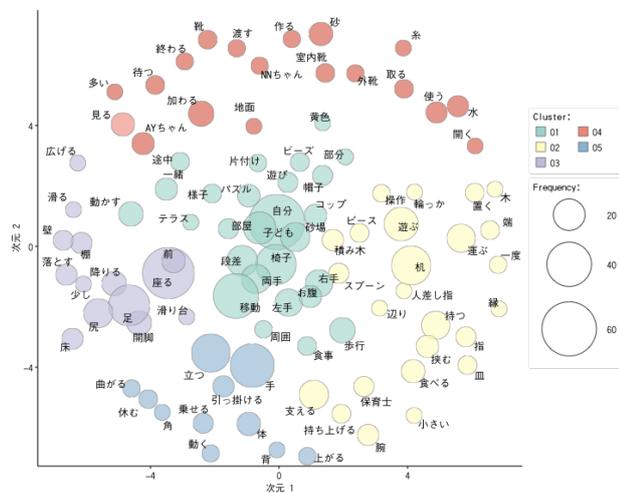


図1 出現パターンの傾向と分類

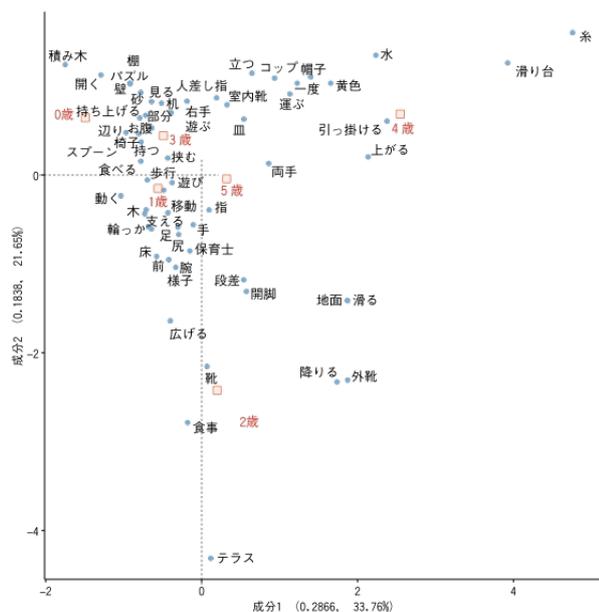


図2 年齢毎の特徴語

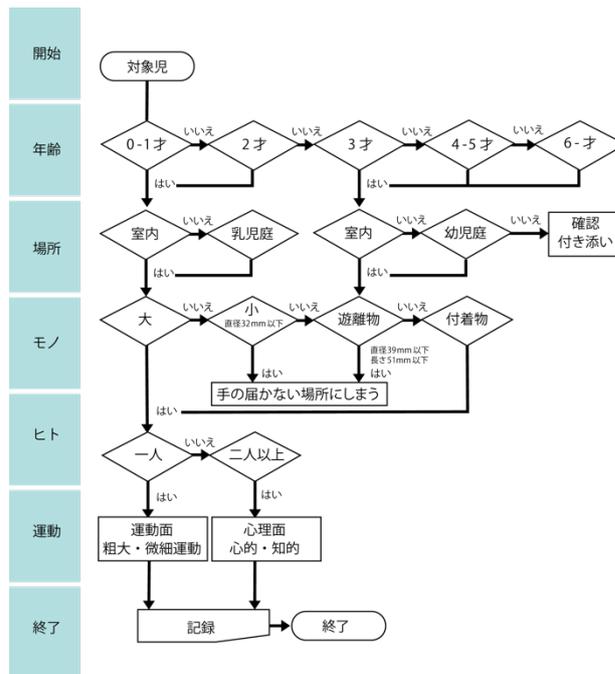


図3 アルゴリズム例

4. 考察

本研究は日常的な個のケアの可能性を検討するため、保育施設における6年間の縦断的観察記録を基に、変化が生じる転換点とその特徴を抽出し、日常環境における発達評価の探索的視点を提供するアルゴリズムの試案を行なった。

AMCと同様に原因が未解明かつ症状に個人差があり、加えて年々有病者数が増加している認知症においては、パーソン・センタード・ケアのように個人を中心としたアプローチが試行されている[8,9]。こうした個人に特化し、多様性に接近する方法を実生活で行うには、ゲノム解析やAIをはじめとする現在の技術と組み合わせた生活環境の改善、行動変容、診断等の進展が急がれる。

5. おわりに

本研究は、個別の縦断的観察データをテキスト分析することによって日常生活の中で着目する探索的視点を取り上げた。しかし、日常における個別多様な環境と身体の発達を捉える一部に過ぎず、具体的なケアの実現に至るにはさらに詳細な検討が必要である。リハビリテーション分野においても日常環境におけるシングルケースに対応した研究は進められており、治療介入のヒントを提供する効果が期待されている[5,10]。今後はさらに臨床研究も進み、予防・診断・治療への効果検証がなされていくことが期待される。

謝辞 本研究の縦断的観察にご協力くださった全ての皆様に心より感謝いたします。本研究の一部は JSPS 科研費 JP19K02299 の助成を受けたものです。

参考文献

- [1] 里宇 明元, 小児における能力低下の評価 WeeFIM と PEDI(解説). リハビリテーション医学, 2004, vol. 41, no.8, p. 531-539.
- [2] 里宇 明元, 【小児リハビリテーションの評価尺度】ADL の評価尺度 WeeFIM(解説/特集). リハビリテーション医学, 2000, vol. 9, no.11, p. 1075-1086.
- [3] Cachecho S, Elfassy C, Hamdy R, Rosenbaum P, Dahan-Oliel N.: Arthrogryposis multiplex congenita definition: Update using an international consensus-based approach. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2019, vol. 181, no. 3, p. 280-287.
- [4] Binkiewicz-Glinska A, Sobierajska-Rek A, Bakula S, Wierzba J, Drewek K, Kowalski IM, Zaborowska-Sapeta K. *BMC Pediatr.*: Arthrogryposis in infancy, multidisciplinary approach: case report. 2013, vol. 13, p. 184.
- [5] Binkiewicz-Glińska A, Wierzba J, Szurawska E, Ruckeman-Dziurdzińska K, Bakula S, Sokołów M, Reńska A.: Arthrogryposis multiplex congenital - multidisciplinary care - including own experience. *Dev Period Med.* 2016, vol. 20, no. 3, p. 191-196..
- [6] 川端亮, 2009, 質的データのコンピュータ・コーディング. 谷富夫・芦田徹郎編『よくわかる質的社会調査 技術編』ミネルヴァ書房. 134-147.
- [7] 米国小児学会編, *Autism 自閉症スペクトラム障害*. 岡 明(監修・訳), 平岩 幹男(監修・訳), 日本小児医事出版社. 2015, 96p.
- [8] McCance T, McCormack B, Dewing J.: An exploration of person-centredness in practice. *Online Journal of Issues in Nursing.* 2011, Vol.16, no. 2, Manuscript1.
- [9] Wang, J., Wu, B., Bowers, B. J., Lepore, M. J., Ding, D., McConnell, E. S., & Corazzini, K. N.: Person-Centered Dementia Care in China: A Bilingual Literature Review. *Gerontology & geriatric medicine*, 5, 2333721419844349, 2019. <https://doi.org/10.1177/2333721419844349>
- [10] 下村 忠賛, 川上 途行, 大嶋 理, 土方 奈奈子, 中村 拓也, 岡 阿沙子, 奥山 航平, 里宇 明元, 若年発症脳腫瘍後の上肢機能障害に対する段階的なニューロリハビリテーション治療の経験 ―生活の中での麻痺手の使用頻度向上を達成した1例―, *リハビリテーション医学*. 2020. vol. 57, no. 11, p. 1099-1104.