

## 調査報告

## 小児期発症脊髄性筋萎縮症患者における電動車椅子の実態調査\*

長谷川三希子<sup>1) #</sup> 荒川玲子<sup>2) 3)</sup> 和田 太<sup>4)</sup>  
齋藤加代子<sup>3)</sup> 猪飼哲夫<sup>4)</sup>

## 要旨

【目的】小児期発症の Spinal muscular atrophy (以下, SMA) を対象に電動車椅子の使用状況を調査し、現状とニーズについて把握することである。【方法】対象は SMA 家族の会の I～III 型の 221 名とし、電動車椅子の使用、導入年齢、入手方法、使用しない理由等を含む無記名による記入式質問紙を用いた郵送調査を 2017 年 10～12 月の期間で行った。【結果】質問紙は 135 名 (61.1%) から回収、電動車椅子は半数以上で使用していた。タイプ別ではもっとも II 型が多く、次いで III 型、I 型は約 10% であった。7 歳未満からの使用は、II 型では半数以上、全体でも約 45% であり、補装具として交付されたのはその約 6 割で、4 割は自費購入であった。【結論】SMA は電動車椅子を移動手段として使用することが多く、本来学齢期以上が対象とされる電動車椅子を 7 歳未満から使用している現状が把握できた。

キーワード 脊髄性筋萎縮症, 電動車椅子, 小児

## 序 論

脊髄性筋萎縮症 (Spinal muscular atrophy: 以下, SMA) は脊髄前角の運動ニューロンの変性が原因で起こる、四肢体幹特に下肢筋優位の筋萎縮・筋力低下を主症状とし、その発症率は 10 万人に 1～2 人の希少疾患である。発症年齢と重症度など臨床症状によって I 型から IV 型にタイプ分類される<sup>1)</sup>。

I 型 (Werdnig-Hoffmann) は、生後 6 ヶ月までに発症し、生涯座位保持不可能で、人工呼吸器を使わずに 2 歳以上の生存はほぼ困難である。また、嚥下障害のため

栄養補給の処置を必要とする。II 型 (Dubowitz disease) は 18 ヶ月までに発症し、座位は可能だが、生涯起立、歩行は不可能である。III 型 (Kugelberg-Welander) は 20 歳未満で発症し、自立歩行の獲得が可能だが、転倒が増え、徐々に歩行、立位が困難となる。IV 型は 20 歳以降で発症する緩徐進行性の成人例である<sup>1)</sup>。Ogino ら<sup>2)</sup> の出生あたりの推定発症に関する研究によれば、I 型 58%, II 型 29%, III 型 13% であるが、アメリカの SMA 有病率は I 型 12%, II 型 52%, III 型 36%<sup>3)</sup> と報告されている。一方、2017 年に Kaneko ら<sup>4)</sup> は、日本の推定患者数約 1,000 人の内、SMA I～III 型 112 名の運動機能の長期経過について報告している。112 名の内訳は I 型 47 名 (42%), II 型 42 名 (37%), III 型 23 名 (21%) であり、アメリカの報告よりも重症な傾向がある。

SMA 児の知能に関しては、一般的に正常とされる<sup>5)</sup>。ドイツで行われた SMA I～III 型 96 名、年齢 6～18 歳を対象とした大規模な研究<sup>6)</sup> によれば、SMA 児の平均 IQ は 109.6 であり、特に年長児以上の言語性 IQ の平均が 113.8 で、対象群に比べ有意に高かった。日本での浦野ら<sup>7)</sup> の報告によれば、SMART コンソーシアム (<http://www.sma-rt.org/>) に登録された II～III 型の患者 96 名の知的障害の有無は、II 型はあり 2 名 (2.7%), なし 71 名 (97.3%), III 型は 23 名 (100%) 全員がなしで、SMA は知的障害がない児がほとんどであった。また、

\* Survey on Powered Wheelchair in Patients with Childhood-onset Spinal Muscular Atrophy

1) 東京女子医科大学病院リハビリテーション部  
(現 獨協医科大学埼玉医療センターリハビリテーション科)  
(〒162-8666 東京都新宿区河田町 8-1)

Mikiko Hasegawa, PT, MS: Department of Rehabilitation, Tokyo Women's Medical University Hospital (Current Department of Rehabilitation Medicine, Dokkyomedical University Saitama Medical Center)

2) 国立国際医療研究センター病院臨床ゲノム科  
Reiko Arakawa, MD: Department of Genomic Medicine, Hospital National Center for Global Health and Medicine

3) 東京女子医科大学病院遺伝子医療センターゲノム診療科  
Reiko Arakawa, MD, Kayoko Saito, MD: Institute of Medical Genetics, Tokyo Women's Medical University Hospital

4) 東京女子医科大学リハビリテーション科  
Futoshi Wada, MD, Tetsuo Ikai, MD: Department of Rehabilitation Medicine, Tokyo Women's Medical University

# E-mail: mikiko-h@dokkyomed.ac.jp  
(受付日 2019年2月7日/受理日 2019年10月15日)

Ⅱ型、Ⅲ型17名を対象とした検査より、平均IQは108.9で、同様に運動機能が障害されるデュシャンヌ型筋ジストロフィーと比較して有意に高いことを報告している<sup>7)</sup>。

乳幼児の発達において、移動能力の獲得は、探索活動や成功体験につながり、認知、社会性、言語の発達などへ大きく関与する。我々は、疾患の予後を踏まえ、長期的視点をもったゴール設定を行い、個々に合った移動能力の獲得へ早期より介入する理学療法を日頃心掛けている。SMAは運動機能が重症で、発症年齢から概ね最高獲得機能を予測することが可能であり、また知的に高いことから、電動車椅子が移動手段として選択されやすい。また家族も、将来の自立を支援するうえで、早期から社会参加の機会が必要と考え幼児期から電動車椅子を使用することに積極的な場合が多い。ただし、現在日本では、障害者自立支援法第76条の規定に基づく、厚生労働省社会・援護局が定める「補装具費支給事務取扱指針について」別表1補装具の対象者（平成30年3月23日制定）<sup>8)</sup>によれば、電動車椅子の支給対象年齢は「学齢児以上」とされる。それに加えて「安全走行に支障がないと判断される者」「必要最小限の交通規則の理解と遵守することが可能な者」等の規定に基づいて各自治体が交付を判定する決まりである。

SMAを対象とした、電動車椅子の先行研究は多くはない。Jonesら<sup>9)</sup>の、SMAⅡ型20ヵ月児へ電動車椅子を導入した1症例報告によると、電動車椅子操作は6週間で獲得可能で、かつ早期導入した効果について、発達をBattelle Developmental Inventory（以下、BDI）を用い、機能的スキルをPediatric Evaluation of Disability Inventory（以下、PEDI）を用い報告した。BDIでは、電動車椅子導入後も発達は全体的に向上する。項目別では、適応と運動が年齢に比べ遅れるのに対し、コミュニケーション、社会性、認知は年齢よりも高い発達を示した。PEDIでは、セルフケア、移動、社会機能においてプラスの変化を示し、特に移動において、機能的な移動スキルの向上と移動の際に介助者から必要とする援助量の減少を示した。Dunawayら<sup>10)</sup>は、6名の2歳以下のSMA児（1名先天性筋ジストロフィーを含む）の電動車椅子操作能力についての研究で、電動車椅子は学齢期に処方されることが多いが、それ以前でも操作の獲得が可能であることを示し、SMAに関しては2歳までに電動車椅子を導入することを提案している。日本では2013年にSMA家族の会が未就学児に対する電動車椅子支給状況についての調査を行っている。未就学児でも電動車椅子を使用し、中には2歳で補装具として交付された事例があることも報告している<sup>11)</sup>。しかし、それは未就学児のみを対象とし、使用年齢と住んでいる都道府県を調査したものであり、SMA全体における未就学

児の割合やタイプ、機能や医療ケアと電動車椅子のニーズについては検討されていない。

SMAは、その疾患特性から学齢期以上と年齢で画一的に対象を定めている日本の福祉制度における規定では、個々の移動手段に対するニーズに十分に対応できているとはいえない。そこで本研究は、小児期発症のSMAを対象に電動車椅子の使用状況を調査し、現状やタイプごとのニーズについて把握することを目的とした。

### 対象および方法

対象は2017年10月の時点でSMA家族の会の正会員のうち、Ⅰ型からⅢ型の患者のいる221家族である。

研究デザインは横断研究とし、無記名による記入式質問紙を用いた郵送調査で、2017年10～12月の期間で実施した。個人情報保護のため、発送はSMA家族の会事務局より行い、回収は研究担当者宛とした。

質問紙の項目は、先行研究<sup>4)12)</sup>および家族の会が施行した未就学児の電動車いす使用状況<sup>11)</sup>についての質問紙調査を参考にして、SMAに精通した理学療法士が1名で作成した(表1)。内容は以下の通りとした。また、調査実施前に、家族の会の役員2名に依頼し質問内容や用語についてわかりにくい点がないかを確認した。

基本属性として、①年齢、②性別、③居住地、④SMAのタイプ(型)、⑤遺伝子診断の有無、⑥手術歴、⑦現在の運動機能、⑧現在の呼吸状況、⑨現在の栄養摂取方法。電動車椅子については、①使用の有無。使用している人に対しては、②使用開始年齢、③交付年齢、④交付以外での入手方法、⑤電動車椅子にかかわる事故や怪我の有無、⑥事故や怪我の年齢と状況(自由記載)⑦申請にあたっての経験(自由記載)とした。電動車椅子を使用していない人に対しては、⑦使用を考えているか、⑧使用していない理由とした。質問紙への回答は本人もしくは保護者、または複数での回答も可とし、本人が未成年の場合は保護者もしくは保護者と一緒の回答を求めた。

倫理的配慮として、本研究の説明文書を、質問紙調査への協力依頼の文書、質問紙と返信用封筒とともに同封した。説明文書には、質問紙調査への回答・返送をもって研究の参加に同意が得られたものとする、また、学術的公表を予定していることも明記した。なお、本研究は、東京女子医科大学倫理委員会の承認を得ている(承認番号4462)。

分析は、①基本属性の他、電動車椅子使用、②使用状況、③使用開始年齢、④使用開始時の入手方法、⑤7歳未満の使用状況、⑥7歳未満での交付状況、⑦現在使用していないが今後使用希望の有無、⑧使用していない理由、⑨申請時の工夫、⑩電動車椅子使用中の事故や怪我、について記述的分析を行った。①～⑧についてはⅠ型からⅢ型のタイプ別でカイ二乗解析を用いて比較した。統

表1 アンケート項目

- 今アンケートに回答されている方は  
患者様ご本人 父 母 その他 ( )
- 患者様の基本情報をおうかがいします。  
 ①年齢：[ ] 歳 ②性別： 男性 女性  
 ③居住地： [ ] 都・道・府・県  
 ④SMAのタイプ： I型 II型 III型  
 ⑤遺伝子診断の有無： 有 無  
 ⑥脊柱固定術を 施行した ( [ ] 歳のとき) 施行していない  
 ⑦現在の運動機能 (できる方は方法に○をしてください)  
 歩行 : できる (独歩 杖歩行 歩行器 伝い歩き) できない  
 床移動 : できる (いざり 四つ這い 寝返り) できない  
 座位 : できる (手で支えずに 手で支えて) できない  
 ⑧現在の呼吸状況：サポートあり ・ サポートなし  
 サポートありの場合：気管切開 非侵襲式呼吸器  
24時間 夜間のみ 適宜
- ⑨現在の栄養摂取方法  
経口摂取 経口と経鼻管 (胃瘻) の併用 経鼻管 胃瘻
- 電動車椅子についておうかがいします。  
 ①電動車椅子を使用していますか？ はい いいえ  
 →はいの方へ  
 ②電動車椅子を使用開始したのはいつですか？ [ ] 歳  
 ③電動車椅子を身障手帳で交付されたのはいつですか？ [ ] 歳  
 →身障手帳で交付される以前から電動車椅子を使用していた方へ  
 ④その時の電動車椅子はどのように入手しましたか？  
譲り受け 自費購入  
リハビリ施設から貸し出し 業者さんから貸し出し  
その他 ( )  
 →使用していない方へ  
 ⑤使用を考えていますか？ はい いいえ  
 ⑥使用していない理由を教えてください  
操作が難しい 時期が早い 申請を却下された 必要性がない  
その他 ( )  
 →身障手帳で交付された方へ  
 ⑦申請上の工夫等、ご経験談を教えてください。(自由記載)

計処理にはIBM SPSS Statistics Version25を使用し、危険率5%を統計学的有意とした。結果の年齢は中央値(範囲)で示し、その他の項目は合計人数(名)とタイプ別のパーセント値(%)で表記した。

### 結 果

質問紙は221家族のうち、135家族から回収され、回収率は61.1%だった。基本属性は、年齢は13歳(1~79歳)、性別は男性63名(46.7%)、女性72名(53.3%)、遺伝子診断は117名(86.7%)が行っていた。現在の運動機能は、座位可能が55名(41%)、床移動可能が28名(21%)、歩行可能が15名(11%)であった。24時間呼吸管理ありは41名(30.4%)、気管切開ありは43名(31.9%)、経管栄養ありは50名(37.9%)であった。I型は48名(35.6%)、II型は64名(47.4%)、III型は23名(17.0%)であり、タイプ別の基本属性を表2に示す。24時間呼吸管理、気管切開、経管栄養の医療ケアの必要性がI型に有意に高く、電動車椅子の使用はII型に有意に多かった。

調査時点で電動車椅子を使用しているのは73名(54.1%)、そのうち4名は24時間呼吸器が必要であり、I型が有意に多かった。一方電動車椅子を使用していないのは62名(45.9%)であった。使用開始年齢は7歳(2~55歳)で、電動車椅子の使用開始時の入手方法は、電動車椅子を使用している73名の内、補装具として交付は49名(67.1%)、自費購入は10名(18.2%)、譲り受けは5名(9.1%)、その他9名であった。7歳未満での使用開始は33名(45.2%)、7歳未満での交付は22名(30.1%)で、7歳未満で使用を開始した33名の66.7%であった。タイプ別の使用割合は、I型は5名(10.4%)、II型は55名(85.9%)、III型は15名(56.5%)で、それぞれの使用状況、使用開始年齢、7歳未満での使用開始、交付状況を表3、図1に示す。7歳未満では、使用についてはI型、II型に有意に多く、交付についてはタイプによる差はなかった。

電動車椅子を使用していない62名のうち、今後の使用を考えているのは30名(48.4%)、使用を考えていないのは30名(48.4%)、2名は回答なしであった。タイ

表2 タイプ別基本属性

	I型 n = 48	II型 n = 64	III型 n = 23	$\chi^2$ 検定
人数	48名	64名	23名	
年齢	7.5 (1-34) 歳	15 (2-55) 歳	49 (8-79) 歳	
座位可能	0	35	19	
手支持なし / 手支持あり	—	24 / 9	13 / 6	
床移動可能	0名	14名	14名	
座位移動 / 寝返り / 四つ這い	—	4 / 9 / 1	9 / 4 / 3	
歩行可能	0名	1名	14名	
独歩 / 杖 / 伝い歩き	—	0 / 0 / 1	5 / 3 / 6	
24時間呼吸管理あり	38名 (79%)	3名 (4.7%)	0名 (0%)	**
気管切開あり	39名 (81.3%)	3名 (4.7%)	1名 (4.3%)	**
経管栄養あり	42名 (87.5%)	8名 (12.5%)	0名 (0%)	**
電動車椅子使用	5名 (10.4%)	55名 (85.9%)	13名 (56.5%)	**

n.s. : 有意差なし, \* : p < 0.05, \*\* : p < 0.01

表3 電動車椅子使用 タイプ別状況

	I型 n = 5	II型 n = 55	III型 n = 13	$\chi^2$ 検定
24時間呼吸器使用	2名 (40%)	2名 (3.6%)	0名 (0%)	**
経管栄養	2名 (40%)	8名 (14.5%)	0名 (0%)	n.s.
使用開始年齢	7 (3-16) 歳	6 (2-20) 歳	45 (3-55) 歳	
使用開始時入手方法 : 交付	3名 (60%)	33名 (61%)	13名 (100%)	
使用開始時入手方法 : 自費	1名 (20%)	9名 (27.3%)	0名	
使用開始時入手方法 : 譲受	1名 (20%)	4名 (12.1%)	0名	
7歳未満の使用	2名 (40%)	30名 (54.5%)	1名 (7.7%)	*
7歳未満での交付	1名 (20%)	20名 (36.4%)	1名 (7.7%)	n.s.

n.s. : 有意差なし, \* : p < 0.05, \*\* : p < 0.01

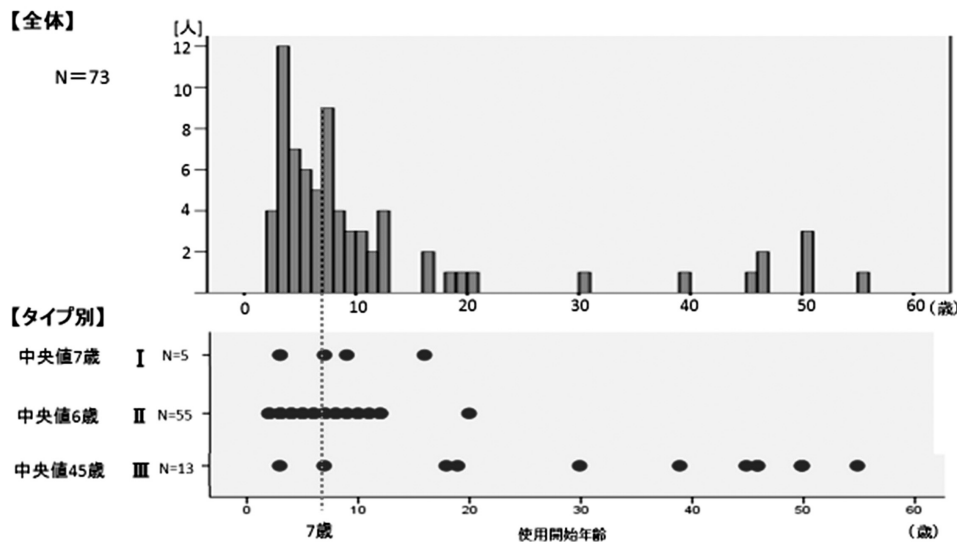


図1 電動車椅子使用開始年齢

別の状況について表4に示す。使用していない理由は、I型では「必要性がない」、「操作が難しい」がその大部分を占め、III型では「必要性がない」の他に、「杖で歩行ができるから」、「電動車椅子を車へ乗せるのが大変」、

「車椅子の使用頻度が少ない」、「今は自走と介助でよい」などの理由が挙げられた。

電動車椅子の申請時の経験についての自由記載では、交付実現の難しさや苦勞が数多く記載された。申請を何

表4 電動車椅子不使用 タイプ別状況

	I型 n=43	II型 n=10	III型 n=9	$\chi^2$ 検定
使用を考えている	22名 (51.1%)	8名 (80%)	0名 (0%)	n.s.
使用を考えていない	19名 (44.2%)	2名 (20%)	9名 (100%)	n.s.
その理由：必要性がない	8名	0名	3名	
：操作が難しい	6名	1名	0名	

表5 電動車椅子の申請時の工夫

1) 必要性を伝える	唯一の移動手段である。自立した社会参加に必要である。 子ども本人が、自分で動きたいと伝える。 医師・理学療法士・エンジニア・学校・保育園、家族会等多くの立場から意見する。
2) 操作性・安全性を証明する	実際の操作を見てもらう。ビデオに撮って見てもらう。 危険性や交通ルールを理解していることを実際に示す。 練習環境を整えその様子を伝える。 理学療法士の電動車椅子操作能力の評価結果を提出する。 知能検査の結果も添え、知的な問題がないことを示す。
3) SMA 家族の会等の啓発活動や情報を提示する	家族の会のDVD/小冊子/情報を見てもらう。
4) 他の事例の提示する	海外の事例/他県の事例を示す。他の市町村の状況を紹介する。
5) 行政と連携を図る	常日頃から様子を見てもらっておく。

表6 電動車椅子の事故と怪我

年齢	タイプ	状況	怪我
8歳	II	段差で足台が停車していた車に接触し横転した。	顔擦り傷 腕打撲
10歳	III	下に落ちた物を取るとき、肩で操作レバーを押し車椅子が前進し、右足を車椅子の足台に巻き込んだ。	足首骨折
4歳	II	幼稚園の庭遊びでボールに乗り上げ横転した。	無
7歳	II	後ろの荷物の重みにより登り坂で後方に転倒した。	無
8歳	II	前輪が穴にはまって転倒した。	無
12歳	II	友人が車椅子にぶつかり前へ転倒する。	無
14歳	II	カーブを曲がりきれずに横転した。	無
18歳	II	急いでいたときに段差で横転した。	無
20歳	II	エレベーターのドアに挟まる。	無
20歳	II	操作ミスで自動ドアに衝突した。	無

度も却下され交付に至らない場合や、交付決定までに1年以上、中には3年かかった場合もあった。申請時の工夫も様々な方法が回答された。行政に対して1) 必要性を伝える、2) 操作性・安全性を証明する、3) SMA 家族の会等の啓発活動や情報を提示する、4) 他の事例を提示する、5) 行政と日頃から連携を図る、の5つに分類し、それぞれの具体的内容を表5に示す。

電動車椅子使用中の事故や怪我については、転倒や衝突、不意の発進など10件が報告され、その内の2件は怪我をしている(表6)。怪我の内容は、「顔の擦り傷と腕を打撲」、「足首の骨折」であった。年齢は幼児期が1名、学齢期が7名、成人期が2名であり、タイプはIII型が1名で、他はII型であった。

## 考 察

今回の調査は、日本の推定患者数の1割以上135名からの回答が得られ、半数以上が電動車椅子を使用している状況を把握できた。タイプ別ではⅡ型が有意に多く、85%以上が使用し、使用検討中を加えると約97%と大部分である。次いでⅢ型で約半数が使用していたが、使用を検討中は0名であり、歩行機能の残存が電動車椅子へのニーズへ影響すると考えられる。一番重症なⅠ型は約10%と使用は低いが、ニーズは高く、約半数で使用を検討している。Ⅰ型に使用が少ない要因は、経管栄養・気管切開下24時間呼吸管理の医療ケアが有意に高いことが影響していると考えられる。電動車椅子の使用を考えていない理由でも、「必要性がない」「操作が難しい」が多く、これは、常に医療ケアを要し、介助者が一緒にいる環境内で自ら動くという必要性は低いと考えられていることが予想される。それに加えて自動運動の少なさから、電動車椅子の操作が難しいと判断していると考ええる。

2013年にUyamaら<sup>13)</sup>が行った、日本の未就学児の電動車椅子処方状況の調査では、102名の車椅子処方のうち、5名が電動車椅子、47名が自走用車椅子、50名は介助式車椅子と報告している。また、電動車椅子の処方では5名中3名が神経筋疾患であり、Uyamaら<sup>13)</sup>はSMAが電動車椅子導入に適した疾患のひとつと述べている。今回のSMAに限定した調査は、約半数が7歳未満で使用を開始していることが明らかになった。Uyamaらの疾患を限定しない調査に比べ未就学児の電動車椅子使用が顕著に多く、SMA児は電動車椅子を幼児期から使用していることを明らかにできた。

タイプ別では7歳未満で使用を開始した割合はⅠ型が40%、Ⅱ型が54.5%とⅢ型が7.7%に比べ有意に高いことが確認できた。使用開始時期は、Ⅰ型が7歳、Ⅱ型が6歳であるが、発症時期・重症度が幅広いⅢ型は個々の状況により使用開始年齢は異なっていた。このことから、生涯歩行獲得が困難なⅠ、Ⅱ型では、幼児期からの使用が多く、電動車椅子のニーズは年齢にかかわらず、移動能力によることが考えられた。

7歳未満で電動車椅子を使用開始した内、約70%が行政から交付されていた。電動車椅子の支給対象者は学齢期以上が望ましいとされるが、それ以前であっても各自治体の判断に基づき交付されていることが確認できた。反面、7歳未満での交付についてはタイプごとで差を認めず、機能に応じた判定がなされていない可能性も考えられた。現状として、表5で示すように電動車椅子の交付申請にあたっては、それぞれの家族が中心となり関係する多職種と一緒に多くの工夫や努力、時間を費やしている。須貝ら<sup>14)</sup>は、SMAⅡ型4歳児への申請を通じて、

「適切なタイミングで移動手段をえられるかどうか」について「判断を自治体任せにせず、積極的に導入にかかわる必要がある」と述べ、家族、医師を含む多職種で幼児への電動車椅子導入の妥当性について検討した経緯を報告している。

交付されていない約30%に関しては、自費、電動ユニットは自費、中古をネットオークションで家族が購入した、譲り受けて使用しているという状況であった。このように、家族は、交付もしくは自費、譲受など、それぞれの工夫や時間を要しながらも、電動車椅子の導入を進めていることから、SMA児の場合幼児期よりそのニーズが高いことがうかがえる。

使用開始時期が学齢期以降の多いⅢ型は、電動車椅子が全例交付されている。このことは、同様の機能障害をもつ児童や成人では、幼児に比べ交付されやすい傾向が示され、幼児期は電動車椅子を使用するうえで、十分な操作性や安全確保が証明できず、交付へ影響していると考えられた。交付申請時に、操作性や安全性を、「知的には正常で、危険性や交通ルールが理解・学習できる」、「練習環境を整え、練習期間をもつ」「操作能力を示す」、「操作能力の評価結果を示す」等の方法でそれぞれが工夫しており、「理学療法士による電動車椅子操作能力の評価結果を提出」した事例もあり、操作性や安全性を証明するうえで理学療法士の介入が有益であったと考える。

一方、諸外国では、Rancho Los Amigosが開発した電動車椅子での探索的遊びを通し、その自立性を評価するPower Mobility Program (以下、PMP)が18～36カ月の幼児を対象に用いられている<sup>15)16)</sup>。PMP34項目の内17項目を抽出し、基本操作、方向制御、環境との調整の3つの領域から構成されているPower Mobility Skills Checklistは、より簡易に電動車椅子操作能力を評価することが可能である<sup>10)</sup>。また、電動車椅子導入の準備が可能かを簡単にスクリーニングする方法としてはPediatric Power Wheelchair Screening Test (PPWST)もある<sup>16)17)</sup>。このように、幼児が電動車椅子を使用する際の練習方法と操作性や安全性の評価についての方法が示されている。

今後、日本でも電動車椅子を幼児期から導入する共通の方法を検討すべきと考える。特にほぼ全例で電動車椅子を使用するⅡ型については、幼児期早期から、操作練習、安全性の確保や環境整備、家族や関係者への教育などの介入が必要とされている。またDunawayら<sup>10)</sup>は、Ⅰ型幼児は電動車椅子の姿勢調整やコントローラーの位置決めを導入後も数回行う必要があり、操作機能を獲得するまでに時間を要したと報告している。我々の調査結果も同様にⅠ型児への導入の難しさについて確認できた。Ⅰ型は重度の筋緊張・筋力低下により姿勢保持が困難なうえに自発運動が乏しく、姿勢や入力装置の選択、

操作位置の決定に時間を要するためである。しかし今回、気管切開下で24時間呼吸器管理、経管栄養を要するI型2名が電動車椅子を使用していることを確認でき、重症の児も移動へのニーズをもち、工学的支援を利用し移動能力が獲得できる可能性が示された。そのような児の操作習得への理学療法介入も必要と考える。同時に早期導入による必要性を明らかにするために、電動車椅子使用の効果について検討することが重要である。

本研究の限界として、本研究は質問紙調査であり、対象者は回収できた61.1%である。回答が得られなかった約4割に比べ、電動車椅子の早期導入に関して積極的な回答が対象者より得られた可能性はある。

## 結 論

質問紙を用いて、小児期発症SMAの電動車椅子の現状とニーズを調査した。半数以上が電動車椅子を使用し、もっとも多いのは86%で使用しているII型であった。また、約半数が7歳未満から使用し、疾患を限定しない調査に比べ明らかに多く、SMAは早期から電動車椅子を使用していることを確認した。特に移動獲得が困難なI型、II型は幼児期から電動車椅子を希望し、年齢にかかわらず移動能力が電動車椅子のニーズへ影響すると考えられた。

幼児期から電動車椅子のニーズが高いII型は、学齢期以上という制度の下、操作性や安全性を証明することに多くの時間を要し、自費や譲受で入手している場合も多い。また、I型は姿勢保持が困難で、かつ自発運動が乏しいため、使用に不安を抱いている。理学療法士が操作習得に向けて、姿勢管理、機種や入力装置の選定も含む総合的な介入を行い、電動車椅子の練習を通じ、操作性や安全性を確認することは、申請する際の客観的情報提供としても有益であることがわかった。今後、幼児期に電動車椅子を使用するための支援について共有していくことが重要と考える。

## 利益相反

開示すべき利益相反は、齋藤加代子；バイオジェンより研究費（治験協力費）バイオジェンジャパンより講演料、原稿料。

謝辞：本調査にご協力いただいたSMA家族の会および会員の方々に深謝いたします。また、質問紙調査を行うにあたって、協力いただいた東京女子医科大学リハビリテーション部の内尾優氏、加島広太氏、鈴木隼人氏、中村花穂氏、斉藤翠氏に感謝いたします。なお、本研究は「東京都理学療法士協会平成29年度助成金」を受けたものである。

本論文の一部は、第7回日本支援工学理学療法学会学術大会（2018年9月29日、大阪）で発表した。

## 文 献

- 1) 齋藤加代子：脊髄性筋萎縮症診療マニュアル。SMA診療マニュアル編集委員会（編）、金芳堂出版、京都、2012、pp. 1-4.
- 2) Ogino S, Wilson R, *et al.*: New insights on the evolution of the SMN1 and SMN2 region: simulation and meta-analysis for allele and haplotype frequency calculations. *Eur J Hum Genet.* 2004; 12: 1015-1023.
- 3) SMA FOUNDATION [Internet]. SMA overview General scientific information about the disease may be of interest to families affected by SMA and to health professionals. [cited 2019 Jan 5] Available from: <http://www.smafoundation.org/about-sma/materials/>
- 4) Kaneko K, Arakawa R, *et al.*: Relationships between long-term observations of motor milestones and genotype analysis results in childhood-onset Japanese spinal muscular atrophy patients. *Brain Dev.* 2017; 39: 763-773.
- 5) 小牧宏文：脊髄性筋萎縮症診療マニュアル。SMA診療マニュアル編集委員会（編）、金芳堂出版、京都、2012、p. 7.
- 6) Gontard A, Zerres K, *et al.*: Intelligence and cognitive function in children and adolescents with spinal muscular atrophy. *Neuromuscular Disord.* 2002; 12: 130-136.
- 7) 浦野真理, 荒川玲子, 他：脊髄性筋萎縮症患者の知能水準に関する調査（会議録）。日本遺伝カウンセリング学会誌。2016; 37: 62.
- 8) 「補装具費支給事務取扱指針について」の制定について。 <https://www.mhlw.go.jp/file/06-Seisakujouhou-12200000-Shakaiengokyokushougaihoukokenfukushibu/0000083374.pdf> (2019年1月26日引用)
- 9) Jones M, Irene R, *et al.*: Use of power mobility for young child with spinal muscular atrophy. *Phys Ther.* 2003; 83: 253-262.
- 10) Dunaway S, Montes J, *et al.*: Independent mobility after early introduction of a power wheelchair in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol.* 2012; 28: 576-582.
- 11) 佐野朋子：私たちの電動車いす。SMA家族の会。2014.
- 12) 伊藤万由里, 齋藤加代子, 他：日本における脊髄性筋萎縮症の臨床実態調査。東京女子医科大学雑誌。2013; 83: E52-E57.
- 13) Uyama S, Hanaki K: Current status of the utilization of powered wheelchair in preschool children with locomotive disability in Japan. *Phys Ther Res.* 2016; 19: 13-23.
- 14) 須貝みさき, 大府正治, 他：4歳で電動車いすが支給された理由 脊髄性筋萎縮症 (spinal muscular atrophy ; SMA) の場合。脳と発達。2013; 45(Suppl): S302.
- 15) Furumasu J, Guerette P, *et al.*: The development of a powered wheelchair mobility program for young children. *Technol Disabil.* 1996; 5: 41-48.
- 16) Furumasu J: Power mobility readiness: a case study. *Rehab Case Study.* 2015; 6: 42-44.
- 17) Tefft D, Gerette P, *et al.*: Cognitive predictors of young Children's readiness for powered mobility. *Dev Med child Neurol.* 1999; 41: 665-670.