

I 問題

1 神経線維腫症 1 型とは

神経線維腫症 1 型 (Neurofibromatosis type 1; NF1) とは、神経、皮膚をはじめ、各臓器に多彩な病変を起こす遺伝子疾患である。我が国における患者数は約 40,000 人と推定されており、出生 3,000 人に 1 人の割合で生じる (今村, 2008)。

2 NF1 の認知特性と評価

近年、NF1 の子どもの認知特性について注目されている。特に視空間認知、注意の問題、その他の認知特性に関する報告がなされている。

視空間認知の弱さについては、線分傾斜の判定 (Judgment of Line Orientation; JLO) により評価が行われる。角度に関する知覚は、言葉で説明しようとする場合以外は主に右半球が機能する。しかし、Clements - Stephens, Rimrodt, Gaur, and Cutting (2007) によると、JLO タスク中の視空間処理に関連した神経活動を調査した結果、NF1 の子どもは右半球ではなく、左半球を活用している傾向にあることが明らかになった。

注意の問題については、実際に注意欠如/多動性障害 (Attention Deficit / Hyperactivity Disorder; ADHD) と医学的診断名のある子は少ない (Johnson, Stores, & Houson, 2005)。しかし、ADHD の診断基準に基づく評価を実施した場合、ADHD の診断名のない NF1 のうち 40~50% の子どもたちに臨床像が示された (Hyman, Shores, & North, 2005)。

その他の認知特性については、ワーキングメモリー、実行機能、プランニングの困難さなど、多岐にわたっており、個人の認知特性を包括的に評価する必要性が指摘されている (Lehtonen, Howie, Trump, & Huson, 2012)。

以上のように、NF1 の認知特性に関する研究は、これまでに一定程度の知見が蓄積されてきた。し

かし、これらの研究の多くは、心理検査をはじめとする各種検査や画像診断に基づく検討がほとんどであり、学習場面を含む実生活の中で顕在化する個人の課題に基づく研究は見当たらない。

3 NF1 の子どもの学習上の問題

Lehtonen et al. (2012) によれば子どもの IQ は若干低いものの正常範囲内であるが、多くの子どもは学習に困難を抱えている。Krab, Aarsen, de Goede - Bolder, Catsman - Berrevoets, Arts, Moll, & Elgersma (2008) は、NF1 の子ども 86 人のうち、75% が読字、書字、算数の少なくとも 1 つに困難を示していたことを明らかにした。さらに Krab et al. (2008) は、NF1 の臨床的重症度は、認知的な困難さと相関があり、NF1 は学業パフォーマンスに大きな影響を与えると述べている。

以上のことから、学校生活における学業パフォーマンスの重要性を考慮すれば、教科学習場面において顕在化する NF1 の子どもの認知特性について検討する必要がある。

II 目的

本研究では、NF1 の生徒 1 名を対象に教科学習支援を実施し、支援経過において顕在化する対象児の学習上の困難とそれを改善するために実施した支援を整理した。その上で、NF1 の子どもの教科学習場面における認知特性について検討した。

III 方法

1 対象児

対象児は通常の学級に在籍する中学生女兒 1 名、以下 A 児であり、診断名は NF1 と ADHD であった。

8 歳 4 ヶ月時に医療機関で実施したフロスティッグ視知覚検査の下位検査の結果によると、下位検査「II 図形と素地」の領域に遅れがあり、複雑な背景から指定された図形を抽出して認知することが困難であった。

2 心理検査に基づく対象児の認知特性

1) WISC-IV (X-1 年 12 月実施) の結果

言語的理解, ワーキングメモリーは平均の水準, 処理速度は平均の下, 知覚推理は 70 以下 (非常に低い) であった。

下位検査の積木模様では, 4 つの積木課題は分割線の有無に関わらず構成可能であった。分割線のない 9 つの積木課題は構成することができなかった。より詳細な視知覚認知の実態を把握するため, 積木模様の再検査 (X 年 6 月実施) を実施した。まず正規の手順で検査を実施した。その結果, 前回同様 9 つの積木課題は失敗した。その後, 積木模様の見本をコピーしたものを A 児に手渡し, それに積木の構成単位に分割する線を入れるよう教示した。9 つの積木課題は 4 課題あり, そのうち 1 課題は, 外枠が描かれていないものである。A 児は外枠の描かれている 3 課題に自力で正しく分割線を記入できたが, 外枠のない 1 課題を記入することができなかった。そこで, 支援者は指さし及び口頭で説明するという支援を実施した。その結果 A 児は, 支援に応じて正しく分割線を記入することができた。その後, 見本のコピーを回収し, 再度検査を実施した。A 児は自力で分割線を記入できた 3 課題については構成することができた。しかしながら, 分割線を自力で記入できなかった 1 課題については再度失敗した。

このことから, A 児は視覚から得られた情報を記憶し, それに基づいて構成作業を行うことは一定程度可能であるが, 情報量が増えるとその活用に困難を示すことが推察された。

2) KABC-II (X 年 8 月実施) の結果

個人間差として, 継次尺度, 計画尺度, 書き, 算数, 短期記憶, 視覚処理, 流動性推理, 量的知識は弱く, 個人内差として, 学習尺度, 語彙尺度, 長期記憶と検索, 結晶性能力は強く, 継次尺度, 算数尺度は弱かった。

3) 心理検査のまとめ

A 児は, 言語的理解が強く, 視覚認知に困難を示す。情報を素早く入力することに困難があるが, 正しく入力することができれば, 入力された情報を活用することが一定程度できると推察された。

3 手続き

1) 研究期間及び場所

研究期間は X-1 年 12 月から X 年 11 月である。X 年 1 月から X 年 6 月は教科学習の実態把握期, X 年 7 月から X 年 11 月までを支援期とした。A 児の認知特性の把握のために, X-1 年 12 月に WISC-IV, X 年 6 月に WISC-IV の積木模様再検査, X 年 8 月に KABC-II を実施した。A 児の自宅にて, 原則週 1 回, 約 90 分の教科学習支援を行った。

2) 教科学習支援の基本方針の設定

心理検査と実態把握の結果から, 以下の 3 点を基本方針とした。①A 児は言語的理解が強みであり, 視覚認知に困難を示した。そのため, 支援者は音声言語中心として教示を行い, 視覚情報を提示した場合にも, 音声言語での教示を伴わせる。②A 児は視覚から得られた情報を素早く処理することに困難であった。そのため, 支援者は A 児が問題を解く場面では, 十分な解答時間を確保し, 焦らせないようにする。③A 児は一度に情報が与えられるとその中から重要な点に注意を複数に向けることに困難を示すことがあった。そのため, 支援者は一度に提示する情報量 (問題数・説明内容) を A 児の状態に合わせて制限する。

3) 教科学習支援の内容

A 児と保護者の要望に基づき, 数学と英語の教科学習支援を実施した。学習内容は, 実際に学校で行われている当該学年に即して支援を実施した。本研究では, 教科学習支援の学習内容として数学の学習支援場면을報告する。英語については, 実施回数が少なく, 英単語中心であり, 対象児の認知特性を検討するための十分な資料を得ることが難しいと判断し, 研究対象から除外した。

本研究の学習支援内容は「数と式」, 「図形」の 2 領域であった。「数と式」の領域には, 正の数・負の数, 文字式, 一次方程式, 連立方程式, 「図形」の領域には, 平行線と角の性質の内容が含まれた。

3) 記録及び分析

記録はビデオカメラ (SONY 社製 HDR-UX7) 1 台を使用し, 教科学習場面の全体を録画した。

分析対象は, A 児と支援者との教科学習場面で

あった。VTR 記録を基に、①A 児の学習上の困難さ、②それに対して実施した支援、③支援に対する A 児の反応をエピソード記録として抽出し整理した。

4 倫理的配慮

本研究を進めるにあたり、対象児及びその保護者に対して、本研究の同意を得た。また、学内の研究倫理審査委員会の承認を得た（承認番号：2015-37）。

IV 結果

1 実態把握期における A 児の学習状況

1) 「数と式」について

正の数同士、負の数同士の加算はできた。しかし、正の数と負の数の加算、減算になるとできなかった。例えば、「 $14 + (-4)$ 」を「18」と誤答が見られた。そこで支援者は、音声言語により式を読み上げる支援を実施した。すると A 児は誤答に気が付き、修正した。分配法則を用いた計算では、A 児は分配法則を口頭により正しく説明することができた。しかし、計算場面では分配法則を正しく適応することができなかった。例えば、「 $(5x - 7y) - (2x - 7y + 3)$ 」という問題に対して「 $5x - 7y - 2x - 7y + 3$ 」と誤答がみられた。そこで、A 児が計算を実施する前に、支援者が分配法則で符号が変化する箇所に印をつけると、展開することができ、その後 A 児は一人で印をつけ、展開することができた。

2) 「図形」について

線が沢山あるものの中から、必要な図を見つけることに困難を示した。特に A 児は、立体図を見るのが苦手であった。ねじれがどのような状態なのか、言語で説明できるが、それを活用して図形の中から見つけることができなかった。しかし、支援者がどこに注目するのか、解く手順を口頭で説明すると、A 児は図形の中から見つけることができた。

2 「数と式」の学習場面における支援の結果

「数と式」の学習支援は全 9 回行った。連立方程式の加減法や文字式の多項式(減算)の筆算に対して A 児は特に困難を示した。計算の途中には減

算から加算に直す過程があり、その際、符号が変わる項が出てくる。A 児は全ての符号を変えることができなかった。そこで支援者は手順を音声言語で教示したが、A 児は誤答した。次に手順表のみの教示をしたが、A 児は再び誤答した。そこで支援者が何をどの順序で行うのか、手順表を提示し、さらに音声言語で説明を加えた。すると、A 児は正答し、その後は一人で問題を解くことができた。負の数の計算では、A 児は誤答に対して、式を見ただけでは間違いに気が付かなかった。しかし、支援者が式を読みあげると A 児は間違いに気が付き、修正した。

連立方程式の文章問題では、立式に差がみられた。A 児は書かれている内容を具体的に想像できる場合は、文章の中から情報を取り出し、立式が可能であった。しかし、想像できないものについては、A 児は文章の意味を理解することができず、立式することができなかった。支援者は表や数直線を使い、文章を整理するように支援したが、A 児は理解することができなかった。文章理解ができなかった速さの問題では、A 児は速さの公式を用いようとしたが、解答中は速さの公式を思い出すことができなかった。しかし、問題を解き終わり、支援者が改めて A 児に確認すると、A 児は公式を正しく答えることができた。また、A 児から「速さの問題は、数直線や絵では想像しにくい。実際に歩いてみないと分からない。」と発言があった。

A 児は問題文を読む際に文字や単語を読み飛ばす、計算中に符号に気が付かないまま問題を解くという様子が度々見られた。支援者が A 児に見直すように声をかけると、A 児は間違いに気が付き、修正した。

3 「図形」の学習場面における支援の結果

「図形」の学習支援は全 4 回行った。A 児は、同位角、錯角、対頂角がどのような状態なのか理解できていなかった。特に錯角については、図から読み取るのが困難であった。支援者がそれぞれの角の位置について、線をなぞりながら音声言語で説明した。その後の問題で A 児は、錯角や同位角の問題に正答することができた。

線が多く複雑な図形が出てくると、A 児はどこを見れば良いのか分からない様子だった。支援者が A 児に注目する場所を教えると、問題を解くことができた。また A 児は、複雑な図を見ながら必要な考えを想起したりすることができなかった。そこで、1 つ 1 つ支援者が尋ねると A 児は答えることができ、問題を解くことができた。

学校の試験問題では、支援者と学習した問題の類似問題について A 児はほぼ正答していた。

V 総合考察

1 「数と式」の学習場面における A 児の認知特性

計算問題では、支援者が音声言語によって式を読み上げると A 児は間違いに気が付くことができた。このことから、視覚による情報入力よりも聴覚による情報の入力の方が得意であることが考えられる。また、A 児は多項式の筆算のように情報量が多くなると問題を解くことができなかった。A 児は手順表の提示だけでは計算することができなかった。支援者が手順表を提示し、さらにそれを口頭で説明を加えた。A 児はそれ以降、手順表を参照しながら、一人で計算することができた。このことから、視覚からの情報を正しく入力することができれば、容量に制限がある可能性は考えられるが、処理が可能であり、情報量の多い場面では、情報の入力、保持、処理に困難が生じると考えられた。

2 「図形」の学習場面における A 児認知特性

図の読み取りでは、支援者が位置について音声言語による説明や線をたどることで A 児は図形の位置情報を理解していた。このことから、視空間認知の弱さから図形の読み取りに困難を示したと考えられた。また、注目する場所や図がどのような状態なのか指さしや音声言語による提示があることで、視覚から得る情報を取り込むことができると考えられた。

3 教科学習場面における NF1 の認知特性

A 児は視覚から得られた情報を正しく入力することができると、問題を解くことができていた。これらのことから、視覚からの情報を正しく入力することができれば、容量に制限がある可能性は

考えられるが、視覚からの情報を保持、処理を行うことが可能であると考えられた。

A 児には計算のケアレスミスが度々見られた。その際、支援者が見直すよう声掛けを行うと A 児は間違いに気が付き、修正することができた。このことから、NF1 の子どもは視覚から得られた情報を入力することが困難であるだけでなく、注意の持続、定位に困難がある可能性が考えられた。

従来から指摘されている視空間認知、注意の困難さは、今回対象とした A 児にも見られた。このことから、教科学習場面における NF1 の子どもの認知特性として、視空間認知の中の視覚から得る情報を入力すること、そして注意に困難を示すと考えられた。また、視覚から得る情報を入力することに困難を示すため、視覚からの情報を素早く処理することにも困難を示すことが考えられた。

文献

- Clements - Stephens A. M., Rimrodt, S. L., Gaur, P., & Cutting, L. E. (2007) Visuospatial processing in children with neurofibromatosis type 1. *Neuropsychologia*, 46, 690 - 697.
- Hyman, S. L., Shores, A., & North, K. N. (2005) The nature and frequency of cognitive deficits in children with neurofibromatosis type 1. *Neurology*, 65, 1037 - 1044.
- 今村淳 (2008) 神経線維腫症. 加我牧子・稲垣真澄 (編), 小児神経学. 診断と治療社. 153 - 158.
- Johnson, H., Wiggs, L., Stores, G., & Huson, S. M. (2005) Psychological disturbance and sleep disorders in children with neurofibromatosis type 1. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 47, 237 - 242.
- Krab, L. C., Aarsen, F. K., de Goede - Bolder, A., Catsman - Berrevoets, C. E., Arts, W. F., Moll, H. A., & Elgersma, Y. (2008) Impact of neurofibromatosis type 1 on School performance. *Journal of Child Neurology*, 23, 1002 - 1010.
- Lehtonen, A., Howin, E., Trump, D., & Huson, S. M. (2012) Behavior in children with neurofibromatosis type 1: cognition, executive function, attention, emotion, and social competence. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 55, 111-125.