

【資料】

神経・筋難病をかかえる療養者への意思伝達支援の実際と課題： 国内文献レビュー

Communication Support for Patients with Intractable Neuromuscular Diseases: A Literature Review

里 彩香¹⁾, 大橋 尚弘²⁾

Ayaka Sato¹⁾, Takahiro Ohashi²⁾

キーワード：難病, 神経・筋難病, 意思伝達

Key Words : intractable disease, neuromuscular disease, communication support

I. はじめに

難病とは、「原因が明らかでなく治療法が確立していない、長期にわたって療養を必要とする疾患」をいう（厚生労働省, 2015）。その中でも厚生労働省が人口の0.1%程度に満たない患者数と長期療養を要する疾患として指定する指定難病には、筋萎縮性側索硬化症（Amyotrophic Lateral Sclerosis ; ALS）や多系統萎縮症（Multiple System Atrophy ; MSA）、筋ジストロフィー、多発性硬化症（Multiple Sclerosis ; MS）などの神経・筋疾患が含まれる。これらの疾患では神経系や筋の変性により身体機能が低下し、意思伝達を支える発声や構音、随意運動が障害される。

ALSでは運動ニューロンの変性が進行することで随意運動のほぼすべてが障害され、発話や筆記などの意思伝達手段が徐々に失われていく（Neto et al., 2017）。MSAは自律神経障害を初発症状とするシャイ・ドレーガー症候群（Shy-Drager Syndrome ; SDS）などの3つの病型を含む進行性神経変性疾患である。MSAに特有の小脳系・自律

神経系・錐体外路系の複合障害は、発声調節や構音の協調、呼吸調整を障害し、病状の進行とともに意思伝達の困難さを増大させる（Goh et al., 2023）。また筋ジストロフィーは進行性の筋萎縮と筋力低下を特徴とする遺伝性の筋原性疾患であり、発声・発語に必要な筋力の低下によってコミュニケーション手段の維持が困難になる（Emery, 2002）。MSは中枢神経系の炎症と脱髄によって寛解と再燃を繰り返す自己免疫性疾患であり、構音障害や認知機能低下、疲労などの症状により、意思表出が不安定になりやすい（Thompson et al., 2018）。

意思を伝達できなくなることは、治療やケア方針の意思決定はもちろん、日常生活における思いや感情の共有、他者との関係維持を困難にし、心理社会的孤立や心理的ストレスをもたらす（Genuis et al., 2021）。したがって、神経・筋難病療養者が病状の進行に応じて自らの意思を表現し続けられる環境を整えることは、療養者の尊厳と自立を支えるうえで不可欠である。意思伝達を支援する方法の一つに、補助代替コミュニケーション（Augmentative and

1) 大阪医科薬科大学看護学部看護学科, 2) 大阪医科薬科大学看護学部

Alternative Communication ; AAC) がある。AAC は、音声言語による表出が困難な人々に対し、文字盤や視線入力装置、電子機器などを用いて本人の意思を補完・代替する方法であり (American Speech-Language-Hearing Association, 1991)、残存機能を活かした意思表出を可能にする。ICT技術の発展により、重度の運動障害があっても、視線入力やスイッチ操作、音声合成を組み合わせ、自らの意思を表現し続けられる装置が開発されている (Fernandes et al., 2023)。一方で、操作の複雑さや個別設定の困難さ、機器導入時の適合性評価や病状や身体機能の変化に合わせた機器設定・支援体制の見直しが遅れることなどが使用継続を妨げる (Linse et al., 2018)。また、病状の進行により操作そのものがさらに困難となるほか、機器装着による身体的負担や、意思伝達を機器に頼ることへの心理的抵抗感から利用をためらう事例も報告されている (Linse et al., 2018)。すなわち、技術的な支援だけでは意思伝達を十分に保障できず、人的支援との両側面から支える必要がある。

看護師や家族などの支援者は、機器を介した支援に加えて、眼球運動や表情など微細な変化を読み取り、療養者の思いを汲み取る役割を担っている (菱沼, 2024)。先行研究においても、このような支援は支援者と療養者本人の関係性の中で対話を重ねながら構築していくプロセスとして捉えられている。一方で、看護師自身がコミュニケーションの障壁により、療養者の真意をどこまで反映できているか確信を持たず、無力感や葛藤を抱くこと (Daneau et al., 2023) や、家族などの支援者が意思を汲み取る責任の重さや介護負担の蓄積に苦しむことが報告されている (Beyermann et al., 2023)。意思伝達支援は、技術と人の協働による複合的实践であり、機器導入の適合評価、環境調整、再評価を含めた支援体制の構築が求められる (Daneau et al., 2023)。しかし現状では機器の管理や設定を家族が担うことが多く、支援者の高齢化や介護負担の増大により使用継続が難しくなる事例も少なくない (厚生労働省, 2009)。さらに、支援にあたる医療・介護職の経験差や技量の違いが意思伝達の成否に影響することも

指摘されている (Beukelman et al., 2007)。病状の進行に伴い、当初有効だった手段が使用できなくなる場合も多く、支援の方法や関わり方を段階的に見直す必要がある。

これまでの研究では、AACやICTを用いた意思伝達支援の報告はあるものの実際の生活場面で療養者・家族・支援者がどのように関わり合いながら意思伝達を支えているのかの知見が整理されていない。本研究では、海外とは異なる我が国の医療・社会的背景を踏まえ、①療養者や家族が意思伝達においてどのような背景を有しているのか、②その背景に対してどのような支援が実際に行われているのか、③支援上の課題は何かという3つの観点から先行研究の知見を整理し、今後の支援への示唆を得ることを目的とした。

II. 研究目的

本研究では、神経・筋難病療養者の意思伝達支援に関する国内文献を対象に、意思伝達支援における背景、意思伝達支援の実際および課題を体系的に整理し、療養者や家族への今後の支援について示唆を得ることを目的とする。

III. 用語の定義

1. 神経・筋難病療養者

難病の患者に対する医療等に関する法律 (厚生労働省, 2015) で定義されている「発病の機構が明らかでなく、かつ、治療法が確立していない、長期にわたり療養を要する者」のうち、指定難病か否かを問わず、進行性の身体機能の低下によってコミュニケーションに障害を抱えている療養者をいう。

2. 意思伝達支援

神経・筋難病療養者が自己の意思・感情・希望を他者に伝えることを目的として行われるすべての支援を指す。残存機能を活用した非言語的コミュニケーションや、介助者が関与する透明文字盤・口文字法などの方法に加えて、補助代替コミュニケーション機器の導入・操作支援・継続的フォローアップなど、技術的・人的・環境的介入を含む。

IV. 研究方法

本研究は共同研究者のスーパーバイズを受けながら実施し、文献検索における網羅性や分析における妥当性の確保に努めた。

1. 文献検索の方法

医学中央雑誌Web版（以下、医中誌）を用い、《難病/TH or 難病/AL》と、《コミュニケーション/TH》《コミュニケーション障壁/TH》《障害者用コミュニケーションエイド/TH》《非言語的コミュニケーション/TH》《ヘルスコミュニケーション/TH》《言語行動/TH》《コミュニケーション症/TH》を組み合わせて検索した。

検索期間は医中誌の収載範囲内において公開された論文を対象とした（検索日：2025年8月11日）。まず、医中誌の基準の原著論文に該当しない文献および会議録は学術的信頼性が限定されると判断し除外した。また本研究では成人の神経・筋難病患者を対象としたため、支援の方向性の異なる小児を対象とした文献は除外した。次に本文を精読し、IMRAD形式を満たし、かつ、神経・筋難病療養者の意思伝達支援について記述のある文献を抽出し、最終的に残った11編を分析対象とした（図1）。

2. 分析方法

1) 各文献の著者・発表年、論文タイトル、研究目的、対象者の性別・年齢・疾患、意思伝達・意思伝達支援手段についてマトリックス表を作成して整理した（表1）。

2) 神経・筋難病療養者における意思伝達支援に関する文献の記述を対象に、①『意思伝達』において療養者や家族が抱える背景、②意思伝達の支援の実際、③意思伝達支援における課題に関する記述を抽出し、それぞれコード化した。そして意味内容の類似するコードをまとめ、サブカテゴリ化、カテゴリ化を行った（表2, 3, 4）。

V. 結果

1. 文献の概要

対象疾患として最も多く取り上げられていたのは筋萎縮性側索硬化症（ALS）であり、全体の9件を占めていた。次いで、多系統萎縮症（Multiple System Atrophy；MSA；シャイ・ドレーガー症候群を含む）が3件、進行性筋ジストロフィーおよび多発性硬化症（Multiple Sclerosis；MS）が各1件であった（1文献で複数疾患を扱うものも含む）。

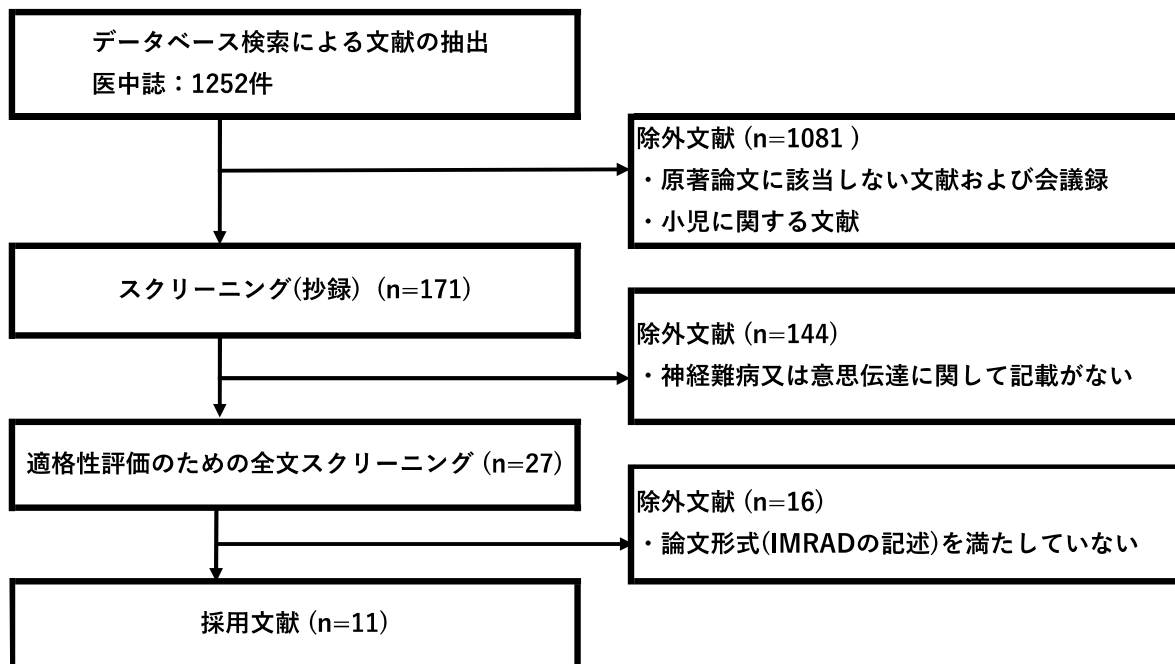


図1 文献抽出プロセス

表1 神経・筋難病をかかえる意思伝達支援の実践と課題に関する国内文献の概要

No	著者/発行年	論文タイトル	研究目的	対象者(①性別、②年齢、③疾患)	意思伝達・意思伝達支援手段
1	鈴木, 他 2024	筋萎縮性側索硬化症に対してアクセシビリティ機器を使用したQOLを改善することができた1例	iPad®とコミュニケーションアプリケーション指伝話をアクセシビリティ機器として活用することで主観的QOLを維持・改善できた症例を報告する	①女性, ②50代, ③ALS	障がい者利用目的で開発された意思伝達装置ではない、iPad®とコミュニケーションアプリケーション指伝話をアクセシビリティ機器
2	草川, 他 2023	神経難病入院患者におけるテレプレゼンスロボットの有用性とquality of life変化についての検討	神経難病患者を対象にテレプレゼンスロボットを使用し、使用前後でのQOL評価を実施する	①男性1名, 女性3名, ②64.6±12.9歳 ③進行性筋ジストロフィー1名, ALS3名	テレプレゼンスロボット (遠隔コミュニケーションロボット)
3	牧, 他 2022	多発性硬化症患者が他者とのつながりを形成するプロセス	地域で社会生活を送る多発性硬化症患者が、自分に合ったつながりをどう形成していくのかやその関連要素、潜在的ニーズを明らかにする	①男性6名, 女性27名, ②44.4歳±9.6歳, ③多発性硬化症	—
4	高原, 他 2019	神経難病患者をもつ家族の思い—意思疎通が困難となるまでに着目して—	病棟で長期療養中にある意思疎通が困難な神経難病患者の家族の思いを明らかにする	①男性1名, 女性2名, ②50~70歳代(平均67.3歳) ②ALS2名, MSA1名	—
5	小早川, 他 2018	ALS医療ニーズと地域医療資源調査—在宅での医療処置や意思伝達装置に焦点をあてて	ALS患者およびその家族が必要としている医療資源を明らかにするための療養状況とそれに対する満足度を調査する	①回答者151名(男女比1.85とのみ記載あり), ②63.3±9.7歳, ③ALS	—
6	井村 2015	ALS患者におけるコミュニケーション機器の利用状況と支援に関する現状分析	ALS患者のコミュニケーション機器の現状の利用状況と支援について調査・分析する	①男性244名, 女性219名, ②65.2±10.5歳, ③ALS	IT機器をコミュニケーションに利用
7	田村, 他 2015	AACの活用によりQOLの向上を認めた終末期シャイ・ドレーガー症候群の1例「ひとりごと」ノートと透明文字盤の工夫	終末期シャイ・ドレーガー症候群の1例に対して行った、口述式の文字伝達法と透明文字盤の工夫による日記作成の試みについて報告する	①女性, ②60代 ③シャイ・ドレーガー症候群	口述式文字盤と透明文字盤の組み合わせ +療養者の言葉を転記したひとりごとノート
8	松田, 他 2012	ALS療養者の意思伝達手段の変化と看護職の役割	ALS療養者の意思伝達手段の変化と、その過程における看護判断やケアについて明らかにする	①不明, ②20代, ③ALS	言葉にならない声や唇の動き、筆談、携帯電話の文字入力、意思伝達用の部位スイッチ(上肢5種類、口・頬2種類、眼は透明文字盤と他2種類)
9	中山, 他 2013	重度運動障がい者における脳波計測による意思伝達装置「ニューロコミュニケーションター」を用いた意思伝達の有用性と看護支援に関する研究	意思伝達装置の重度運動障がい者への試用を通じ、使用感と有用性を明らかにする	①男性9名, 女性3名, ②20~80歳代, ③ALS8名, 多系統萎縮症2名, 脳内出血後遺症2名	脳波計測による意思伝達装置 (ニューロコミュニケーションター)
10	千葉, 他 2011	筋萎縮性側索硬化症に対するコミュニケーション手段の獲得効果	ALS患者の進行する意思伝達能力の障害に対して行った代替手段の獲得を目指すアプローチの経過を報告する	①女性, ②50代, ③ALS	透明文字盤(ポインティング法) 意思伝達装置(伝の心)
11	中山, 他 2010	意思伝達困難時期にあるALS人工呼吸療養者における対応困難な症状とその対応に関する研究	意思伝達困難時期にあるALS療養者における対応困難な症状を明らかにし、その対応について検討する	①男性5名, ②20~80代, ③ALS	除の他動的な持ち上げ パルスオキシメーターの脈拍数変化の読み取り

研究デザインは、量的研究3件、質的研究2件、症例報告6件であった。

以下では、抽出した文献Noを括弧内に、カテゴリを【 】, サブカテゴリを〈 〉でそれぞれ示しながら結果を記述する。

2. 「意思伝達」において療養者や家族が抱える背景 (表2)

神経・筋難病をかかえる療養者および家族が意思伝達において抱える背景は、【意思伝達の抑制】【意思伝達するうえでの身体的制約】【意思伝達を円滑に行うための支援や材料の不足】【余裕のなさ】の4つに大きく分けられた。

【意思伝達の抑制】では、療養者は自己防衛的な沈黙を選択し、病気や苦痛について語らない様子(No.3)や、自分の合図を「なぜ(以前のように)分かってもらえないのか」と感じ(No.11)、意思が伝わらない悔しさや憤りを抱く様子が報告されていた(No.10)。さらに、伝えること自体を諦めてしまう(No.10)ほか、看護師や介助者との関係維持を優先して、あえて自分の思いを伝えない選択をするなど、〈周囲との関係性維持のための遠慮〉

(No.3, 10)や〈自己防衛による沈黙〉(No.3)によって意思表出を抑制してしまう様子が報告されていた。【意思伝達するうえでの身体的制約】では、病状の進行に伴って構音障害や筋力低下が進み、〈徐々に進行する意思伝達機能の低下〉への不安や絶望が語られていた(No.10)。

また、体調や疲労の程度によって日内変動があり、同一の手段でも〈時間帯や体調による伝えやすさの変動〉があることが報告されていた(No.8)。このような変動は、療養者自身の意思伝達意欲にも影響を及ぼしていた。また、【意思伝達を円滑に行うだけの支援や材料の不足】として、療養者からは機器の機能が十分でなく〈意思伝達の手段の制限〉があること(No.9)や、困った時の〈タイムリーな支援の不足〉についての訴えがみられ(No.6)、療養生活における支援資源の不足の存在が報告されていた。

使用している意思伝達機器の機能や性能に対する充足感の欠如は療養者だけでなく家族介護者からも報告されており(No.9)、療養者・家族介護者双方が適切な支援体制や機器環境を求めている実態が明らかとなった。とくに家族介護者は、日々の生活や

表2 「意思伝達」において療養者や家族が抱える背景

カテゴリ	サブカテゴリ	コード	文献No.	療養者	家族
意思伝達の抑制	自己防衛による沈黙	自己防衛してしまい、病気のことを話さないという選択をとる	3	○	
	他者への伝わらなさ	自分の合図を「なぜ分かってもらえないのか」と思う 伝わらない“悔しさ”や“憤り”を感じる	11 10	○	
	伝えることへの諦め	伝えること自体を諦めてしまう	10	○	
	周囲との関係維持のための遠慮	医師との関係を維持するため遠慮がちなコミュニケーションをとる 介助されることに対し“申し訳ない”と感じて遠慮する	3 10	○	
意思伝達するうえでの身体的制約	時間帯や体調による伝えやすさの変動	日ごと・時間ごとに動かしやすい部位や疲労の程度が変わる 日内変動がある	8 8	○	
	徐々に進行する意思伝達機能の低下	徐々に進行する構音障害や筋力低下に対し、不安や絶望を感じる	10	○	
意思伝達を円滑に行うだけの支援や材料の不足	意思伝達の手段の制限	機器の機能が十分ではない	9	○	○
	タイムリーな支援の不足	困った時にすぐに支援してほしい	6	○	
	判断するための材料の乏しさ	身近な相談窓口を求めている 生きた情報が乏しく、自分の状態にあった情報や判断材料を求めている	3 3	○	
余裕のなさ	よい方法を考えるまでの余裕がない	日々の生活に精一杯で、意思伝達装置まで考える余裕がなかった 医療に関する知識がない	8 4		○
	介護にかかる負担の重さ	介護ケアによる身体的疲労や度重なる心理的な負担がある	3		○

介護に追われる中で、意思伝達装置の導入や方法を検討する時間的・心理的な【余裕のなさ】(No.8)がある中で、疾患や機器操作に関する専門的知識が乏しいまま介護にあたるケースも存在することが報告されていた(No.4)。

3. 神経・筋難病療養者の意思伝達における支援の実際とその課題

1) 機械的な支援(デバイス・ICT・AAC機器)の実際と課題

意思伝達支援において、療養者の身体機能や残存能力に応じて多様な機器を活用し、【テクノロジーを活用した意思の読み取り】がなされていた。具体的には、iPad®とコミュニケーションアプリ「指伝話」の併用(No.1)、遠隔操作型プレゼンスロボットOriHime®(No.2)、透明文字盤や口述式文字盤、マウススティック法(No.7, 10)、意思伝達装置「伝の心」(No.10)、脳波計測による「ニューロコミュニケーター」(No.9)などが報告されていた。これらの機器の導入は、進行期においても身体機能がほぼ失われた最終段階まで意思伝達を維持し得ることが示唆されていた。

鈴木他(2024)の報告(No.1)では、ALS患者(60代)にiPad®+指電話アプリを導入した結果、ALSの進行によってALSFRS-R(ALS療養者のADLを評価する指標)が25点から1点まで低下していたにもかかわらず、主観的QOLスコアは7点から11点へと上昇、V-RQOL(発声・発話に関する音声関連QOL)は32点から33点へと低下を抑えることができていた。また草川他(2023)の報告(No.2)では、遠隔操作型ロボットOriHime®を用いた疑似的な外出体験による家族とのコミュニケーションを行ったALS・進行性筋ジストロフィー患者4名の包括的QOL指標であるSchedule for the Evaluation of Individual Quality of Life(SEIQoL-DW)の介入後のスコアが全例で80~100点に上昇した。また介入後は患者全員が「家族」を最重要領域として挙げており、介入により家族とのつながりの回復が示唆されていた。

田村他(2015)の報告(No.7)では、シャイ・ドレーガー症候群の終末期患者に透明文字盤と口述

式文字盤を組み合わせた支援を行い、HUI(Health Utilities Index:身体機能・発話・感情など8領域を統合評価するQOL指標)のglobal score(全体の合計)が-0.34から-0.29に、speech項目(発話能力)は0から0.67、emotion項目(情緒安定性)は0から0.73へ改善、上昇し、機器導入が単なる情報伝達にとどまらず、情緒的安定と生活意欲の回復にも寄与する可能性が報告されていた。

一方で、意思伝達手段の選択や変更の判断材料としては、療養者の疲労感や浮腫、攣縮、筋肉痛、眼球乾燥などの身体的指標の変化が挙げられており(No.8)、【療養者の個別性に応じたプラスワンの工夫】として、透明文字盤のストロー部を改良することによる使用時の疲労感の軽減により会話頻度や笑顔が増加した事例(No.10)や新たな透明文字盤を補助的に導入することにより言語聴覚士とのやり取りが活性化し、会話内容の充実や心理的安定につながった事例(No.7)などが報告されていた。

一方で、複数の文献で【機器の性能・設計上の制約】が課題として報告されていた。透明文字盤では複雑な思考や感情の伝達が難しく(No.7)、脳波スイッチではノイズ混入や体位変化によりYes/No判別が困難であった(No.8)。脳波計測装置では枕との密着により後頭部の信号が検出されず、安定稼働のために位置決めやセッティングに長時間を要していた(No.9)。これらの調整は支援者の熟練度に依存し、【多大な時間を費やすことによる心身への負担】となっていた。

また、小早川他(2018)の調査(No.5)では、意思伝達装置の使用者は全体の30%にとどまり、そのうち80%が「役に立つ」と回答した一方、27%が「導入が遅かった」と回答しており、導入時期の適正化と支援体制整備が課題とされていた。さらに、IT機器を利用していない群では導入支援経験の有無が意思伝達機器の活用に影響していた(No.6)。

2) 人的なかかわり(看護職・多職種・家族による)の実際と課題

看護師は、日常の観察やケアを通してわずかな表情変化や動作、呼吸リズムの違いなどを手がかりに

意思を推察し、【支援者の感受性と関係性をもとにした意思のくみとり】を実践していた。これは単なる反応の読み取りではなく、療養者の体調や心理状態を総合的に判断し、その日の状態に合わせて支援方法を微調整する看護実践であった。松田他(2012)の報告(No.8)では、言葉にならない声や唇の動

きなどの〈非言語的サインの感じとり〉を通して、機器では検出できない微細なサインを丁寧に受け止めながら意思を確認する様子が報告されていた。

看護師や言語聴覚士は、〈意思表出がしやすい環境の設定〉として、クローズドクエスションから自由度の高い質問へ段階的に移行する(No.7)、一つの

表3 意思伝達支援の実際

カテゴリ	サブカテゴリ	コード	文献No.	
テクノロジーを活用した意思の読み取り		iPadとコミュニケーションアプリ指伝話を組み合わせて活用	1	
		遠隔コミュニケーションロボットであるテレプレゼンスロボット	2	
		脳波計測による意思伝達装置である「ニューロコミュニケーター」	9	
		意思伝達装置「伝の心」	10	
支援者の感受性と関係性をもとにした意思のくみとり	非言語的サインの感じとり	言葉にならない声や唇の動きの読み取り	8	
	意思表出がしやすい環境の設定	言語聴覚士がクローズドな質問から自由度の高い質問へと移行 頻度の高い順からさく	7	
		一つの用件を数日かけて聞く	8	
		その時々で動かしやすく負担がかからない方法を選択	8	
		確実に意思を伝えられるように要件があるか30分おきに確認	8	
	残された力を活かした意思表出の支援	筆談、携帯電話の文字入力補助	8	
		口述式文字盤と透明文字盤を組み合わせた変法+症例の言葉を転記したひとりごとノートを利用	7	
		透明文字盤+ポインティング法マウススティック	10	
			臉を他動的に持ち上げることで眼球運動による意思疎通	11
	多職種による支援体制の構築		機器紹介段階では医師、設置では業者、継続段階では家族が関与、作業療法士は全段階で関与 専門的知識のある作業療法士業者と評価・検討を行い、変更時には支援者間で情報共有を実施 身体の状態が変化することに、本人・家族・支援者間で再検討を行う	6 8 8
	療養者や介護者の意思伝達・支援能力向上	療養者や支援者との共同練習	患者が操作機器を用いて複数回ロボットの操作練習	2
家族はロボットの操作機器の使用練習と無線LANへの接続練習			2	
本人の希望に即した視線による透明文字盤での会話を導入し支援者間でも練習			8	
	介護者の経験値の向上	機器・スイッチでは判別できないわずかな類の動きを介助者が経験を重ねることで習得し、判別できるよう支援	8	
療養者の個別性に応じたプラスワンの工夫		経験に富んだ作業療法士、および機器業者が既存のスイッチに工夫を加える	8	
		ベッド上臥位では画面モニターや対象の姿勢の調整にベッド柵、固定台を利用する	9	
		ポインティング法マウススティックをストローにしくわえる部分にスポンジ取り付け	10	

表4 意思伝達支援における課題

カテゴリ	サブカテゴリ	コード	文献No.
機器の性能・設計上の制約	機器や装置の精度・操作性の低さ	透明文字盤では症例の思いや複雑な考えを読み取ることができない	7
		脳血流や生体信号を用いたスイッチについてはYes・Noが判別しにくい	8
		ノイズ混入により脳波の計測不具合がある	9
	身体に合わない設計	脳波計測装置は頭が枕と密着し、後頭部からの信号をうまく検出することができない	9
		安定して作動させるための位置決めに時間を要する	8
		セッティング方法が特殊である	8
多大な時間を費やすことによる心身への負担		口述式文字盤では多大な時間を要し、身体的・精神的な負担がかかる	7
		集中力の低下や疲労等によって画面注視が困難となる	9
意思の読み取りを困難にする疾患に起因する日内変動		日内変動があるため介助者は意図を読みとれているのか判断するのが難しい	8

用件を数日に分けて聴取する、頻度の高い質問順に確認するなど、伝達の確実性を高める工夫を行っていた (No.8)。また、瞼を他動的に持ち上げて眼球運動による意思疎通を促す介助 (No.11) や、透明文字盤とポインティング法を組み合わせ、最小限の動作で伝達を成立させる支援 (No.10) など、〈残された力を活かした意思表示の支援〉が行われていた。これらの実践により、発話行動や表情変化の増加など、意思伝達の活性化がみられていた (No.8, 10)。

【多職種による支援体制の構築】として、松田他 (2012) の報告 (No.8) では、専門的知識を有する作業療法士や機器業者が機器の評価・検討を行い、変更時には支援者間で情報共有を実施していた。さらに、身体状態が変化するたびに、本人・家族・支援者間で使用方法や支援方針を再検討する仕組みがみられ、在宅環境における連携の継続性が確保されていた (No.8)。井村 (2015) の調査 (No.6) では、「コミュニケーションのためのIT機器利用の支援者」として、家族 (27.7%)、作業療法士 (15.2%) が多く認識されていたのに対し、看護師は2.7%と低い割合であった。機器の導入段階では医師が、設置段階では業者が、継続段階では家族が関与し、作業療法士は全段階で関与していた (No.6)。

また、療養者や家族による〈意思伝達能力向上に向けた共同練習〉も行われていた。草川他 (2023) の報告 (文献2) では、患者が遠隔操作ロボットの操作練習を複数回実施し、家族も無線LANの接続設定や操作練習を行うなど、支援技術の習得が進んでいた。松田他 (2012) の報告 (No.8) では、視線入力による透明文字盤を用いた会話練習を療養者と支援者が共同で繰り返すことで、伝達精度が向上していた。また、〈介護者の経験値の向上〉として、介助者が経験を重ねることで頬や眼球のわずかな動きを識別できるようになり、機器では検出できない微細な動作を経験的に読み取る能力を獲得していく過程が報告されていた (No.8)。これらの実践により、【療養者や介護者の意思伝達・支援能力の向上】が促進されていた。

さらに、支援者は療養者の身体的特徴や生活環境に応じて【療養者の個別性に応じたプラスワンの工

夫】を行っていた。千葉他 (2011) の報告 (No.10) では、マウススティックのストロー部分にスポンジを装着して保持しやすくする、ベッド柵や固定具を用いてモニター角度を調整するなどの改良が報告されていた (No.9)。松田他 (2012) の報告 (No.8) でも、経験豊富な作業療法士や業者がスイッチの形状や設置位置を再調整し、使用時の疲労や誤動作を軽減していた。これらの工夫は、機器操作の負担軽減と入力精度の向上に寄与していた (No.8～10)。

一方で、【疾患に起因する日内変動】により可動部位が時間帯で変化し、介助者が意図を正確に読み取れない場面が生じることも報告されていた (No.8)。

3) 社会的・制度的支援

小早川他 (2018) の報告 (No.5) では、重度障害コミュニケーション支援事業を認知している患者は17%、実際に利用した者は4%にとどまっていることが報告されていた。また、ADL全介助レベルの在宅療養者 (86名中) の意思伝達装置の利用率は6%に満たないことが報告されていた。

VI. 考察

本研究では、神経・筋難病療養者における意思伝達において療養者や家族が抱える背景、意思伝達の支援の実際および課題についての先行研究の知見を整理した。これらの結果から療養者や家族にとって質の高い意思伝達支援を実現するには、①機器の活用と人的支援を組み合わせ、療養者の状態や個別性に応じた支援を行うこと、②家族や多職種が協働して継続的な支援体制を構築すること、③制度的な支援を充実させることがそれぞれ重要であると考えられた。

1. 機器とケアとの統合による療養者の個別性に応じた支援

意思伝達支援においては、透明文字盤やスイッチや脳波などを用いた装置などの多様な機器が活用されていた。しかし、導入後には設定の煩雑さや体位保持の困難、疲労の蓄積などの問題により、継続的な利用が難しい事例が多数報告されていた (No.7～9)。これらの困難は疾患の進行に伴う身体機能の変動に加えて、介助者の熟練度や支援者間の技術格差などの人的要因が複合的に影響している可能性

がある。とくに体位保持や疲労への配慮が不十分な場合には、意思伝達装置の使用中断や意思表出の減少がみられており、機器の継続的利用を支えるうえでは看護師による安楽の確保や体位調整といった療養者の個別性に配慮したケアが重要な役割を果たすと考えられる。Maresca et al. (2019) は、ALS患者に対して補助代替コミュニケーション (Augmentative and Alternative Communication ; AAC) を早期導入し、看護師やリハビリ職が継続的に関与したことで心理的安定や介護者負担の軽減につながったことを報告しており、導入後も療養者の状態に応じて支援を継続することの意義が裏づけられている。

また、透明文字盤では複雑な思考や感情の表出が難しく (No.7)、脳波計測装置では枕との接触により信号が不安定になる (No.9) など、機器設計が療養者の身体的特性や生活環境に十分適応していない点も課題として指摘されていた。Kübler et al. (2015) は、Brain-Computer Interface (BCI) の研究において「ユーザー中心設計 (user-centred design)」の導入を提唱し、精度や効率だけでなく、満足度や使いやすさといった主観的評価を重視する視点を示している。この視点は、単に高性能な機器を提供するだけでなく、療養者の身体的特性や環境に即した支援を実践する看護・リハビリ職の実践的支援の方向性と一致する。さらに Neto et al. (2017) は、ALS患者への意思伝達支援において、身体機能の変化に応じた定期的な再評価と専門職による設定調整の必要性を指摘している。本レビューにおいても、看護師や作業療法士などの専門職が中心となり機器の位置決めや設定変更を担う場面が報告されていたが、調整に時間と熟練を要し、病状変化への対応が不十分となる事例もみられた。したがって機器を効果的に活用するためには、身体状態の変化を的確に把握し、個別性に依りて継続的な再評価や柔軟な支援を行う体制づくりの必要性がある。こうした点から看護師が日常的ケアを通じて得た身体的・心理的变化の情報を活用し、機器支援の評価や調整に反映させることが求められる。

2. 家族や多職種の協働による継続的な支援体制の構築

先行研究の知見より、意思伝達支援を長期的にわたって行うためには、単に機器や技術を提供するだけでなく、家族および多職種が協働して療養者の日常の変化を共有しながら支える体制の構築が重要であることが示された。例えば、機器の導入から設置、継続使用に至る過程においては、医師・機器業者・作業療法士・家族らが主要な支援者として関与していた一方で、看護職の関与についての療養者側の認識は十分でなかった (No.6)。このことは、意思伝達支援の現場において、看護師が支援者として明確に位置づけられていない可能性を示しており、支援ネットワークの中のギャップが存在することを示唆している。この背景には、機器導入制度がリハビリ職や業者を中心に運用されていることや、看護師がICT機器操作に関する教育機会を得にくいことがあると考えられる。こうした課題に対し、近年では病棟や訪問看護領域でAAC研修を実施し、看護師が機器支援に主体的に関われるよう教育体制を整備する取り組みもみられている (榊原他, 2022)。看護師が機器の操作方法や設定に関する知識を習得し、言語化されない微細な表情の変化や口唇・視線の変化を読み取る観察力と組み合わせる多職種と協働しながら支援を行うことで、機器を用いた支援の効果はさらに高まり、看護師も療養者にとって心強い支援者となりうるのではないかと考える。

作業療法士や言語聴覚士は、装置の設定・姿勢保持・残存機能を活かしたスイッチ操作など、身体機能面から意思伝達を支える役割を担ってきた。先行研究でも多職種チームが整備されたサービスにおいては、使用者・家族の満足度や継続使用率が高まる傾向が報告されている。しかしながら在宅療養環境では、こうした専門職が定期的に関与できない地域や時間帯もあり、支援の断続化が継続使用を妨げる要因となっていた (No.1)。このような中で看護職が日々のケアを通して得た身体的・心理的变化の個別的な情報を家族や他職種と共有し、意思伝達支援の再評価や方針の調整に活かすことできれば、変化の気づきから支援の提案までを繋ぐ重要な橋渡し役

として看護師が重要な役割の担い手となりうるのではないかと思われる。

家族介護者の関与もまた、意思伝達成立を左右する大きな要因である。療養者のわずかな表情変化や眼球運動、併用機器操作について、家族が経験的に学習していく過程が報告されており、これは家族が単なる介助者ではなく、意思伝達を共に構築する「パートナー」として成長してゆく可能性を示している。一方、介護者自身の身体的疲労や心理的負担も大きく、日常生活や介護業務に追われて機器の扱いまで手が回らないという現実も明らかになっていた(No.8)。このような課題に対し、看護職や多職種は、家族介護者のストレスや疲労を察知し、心理的支援を提供するとともに、必要に応じて専門職・行政・福祉機関との連携を促進する役割を担う必要がある。こうした心理的サポートと情報共有を並行して行うことが、支援者全体の継続可能性を高める鍵となる。

今後は作業療法士・言語聴覚士による技術的評価と、看護職による日常的観察・環境調整・心理的支援を有機的に結びつけて多職種協働を行っていくことが求められる。意思伝達支援を単に「機器の導入」ととどめず、療養者・家族・支援者がともに関わるプロセスとして捉えることが、神経・筋難病療養者等におけるコミュニケーションの継続を支える重要な鍵となると考える。

3. 制度的な支援の充実

本レビューで抽出した文献では、意思伝達にかかる支援サービスの利用割合の低さや意思伝達装置の導入時期の遅れが課題として報告されていた(No.5, 6)。この背景には地域ごとの医療・福祉資源の偏在、専門職不足、機器業者の対応格差など、様々な要因が関与していると考えられる。Maresca et al. (2019) は、ALS患者に対するAAC早期導入プログラムの効果を検証する中で、地域ごとの支援アクセス格差がQOLに影響することを報告しており、地域間での制度利用機会の差異が意思伝達支援の質を左右する可能性を示している。また、Peters et al. (2024) の米国における調査では、AAC機器の利用経験があるALS患者のうち半数以上が「支援サービスへのアクセス困難」や「制度上の手続き

の煩雑さ」を理由に継続利用を断念しており、制度が整備されていても実際の運用面における不均衡が存在し、意思伝達支援の持続性が損なわれている可能性が示唆されていた。こうした地域格差や制度運用上の障壁を克服するためには、単に制度を整備するだけでなく、利用者が確実にアクセスできる運用体制の構築が不可欠である。意思伝達支援の入口段階から看護師などの医療専門職が制度活用を後押ししたり、行政・福祉機関と連携したりすることが制度の実効性を高めるうえで重要であると考えられる。

Neto et al. (2017) は、「継続的評価・再設定を担う専門職の地域的不足」が在宅療養環境における意思伝達支援の中断や意思伝達機器の離脱を招いていることを指摘している。地域間の専門職配置の格差を是正するために、今後は遠隔支援システムの活用や地域包括ケアにおける専門職チームの育成・配置などの対策を講じる必要がある。また、専門職による意思伝達支援機器導入後の継続的なモニタリングが可能となる仕組みを構築することにより支援の持続性と柔軟性を高めることができると思われる。

小早川他 (2018) は、重症度の高い在宅療養者において意思伝達装置の利用率が著しく低く、多くのケースで症状が進行した段階になって初めて導入が検討される実態を報告している。導入が症状進行後にずれ込む場合、操作能力や装置との適合性が低下し、結果として装置の活用が困難になるリスクが高まる。こうした状況を防ぐためにも、進行前の段階から定期的に評価を行い、状態に応じて予防的に導入を検討する体制が必要である。とくに看護師は、日常的な観察やアセスメントを通じて状態の変化を把握しやすい立場にあることから、導入時期の適正化においても重要な役割を担っている。また、厚生労働省 (2022) の報告では、重度障害者用意思伝達装置の継続利用において「支援者による操作練習の機会」や「導入後のフォローアップの有無」が、利用者の満足度や継続率に大きく影響する。すなわち単発的な導入ではなく、一貫した支援の流れを支える仕組みの構築が必要である。

このように、制度的な枠組みが存在していても、それが実際に効果的な支援として機能するためには、

地域格差の是正, 導入時期の適正化, 継続的な支援体制の整備といった多角的なアプローチが必要となる。看護職は, 療養者や家族のニーズを的確に把握し, 多職種と連携しながら制度活用を調整・促進する役割を担うことが期待される。とくに在宅療養の場では, 支援機器の導入から申請支援, 再設定に至るまでを包括的に支える体制の中核として, 支援の持続性を支える存在となることが求められる。

VII. 研究の限界

本レビューでは検索期間やデータベースの限定により, 関連研究を網羅できていない可能性がある。また, 意思伝達支援における看護職の関与が十分に記述されていない文献も多く, 臨床における意思伝達支援の実際を十分に反映しきれていない可能性がある。

VIII. 結論

本研究の検討から, 神経難病における意思伝達支援の効果は機器そのものの性能だけでは規定されず, 疾患の進行に伴う身体機能の変動や日内変動, さらに介助者の熟練度や支援者間に存在する技術格差といった人的要因が複合的に影響していることが示唆された。したがって, 意思伝達支援は「機器の導入」という手段的側面に留まらず, 療養者の身体状況の変化を継続的に把握し, 最適な方法を再評価しながら個別性に応じた調整を行うプロセスそのものが重要である。このプロセスを実現するためには, 多職種の専門性を統合するチームアプローチが不可欠であり, とりわけ看護師は日常的な観察や療養者・家族との最も近接した関わりを通じて, 変化の早期発見と支援の方向性の調整を担う中心的存在であるといえる。また, 家族は単なる支援提供者ではなく, 意思伝達とともに創り出すパートナーであり, その関与は機器の継続的活用と療養者の心理的安定に大きく寄与する。したがって, 看護には機器の操作支援のみならず, 療養者と家族を含む支援体制全体を調整し, 心理的・社会的側面を含めた包括的支援を提供する役割が求められる。

今後は, 看護師が意思伝達支援に関する知識と技術をさらに高めるとともに, 多職種・家族と協働し

ながら療養者の意思を継続的に引き出す支援を構築していく必要がある。こうした取り組みは, 全廃期にあっても自己の存在を表現し続けられる可能性を広げ, QOL向上と心理的安定に寄与することが期待される。

本研究は, 神経・筋難病療養者における意思伝達支援の実際と課題を文献検討により明らかにし, 効果的な支援には個々の残存機能と病状に応じた技術的支援や多職種・家族・制度を統合した継続的支援体制の構築の二つが不可欠であることを示した。意思伝達装置やICTを用いた高機能機器は, 従来の方法では表出が困難となる全廃期の療養者においても意思表出の可能性を広げる一方で, 精度や操作性, 身体的負担といった課題が残されており, 今後も技術革新と臨床適応性の向上が求められる。また, 制度的支援の認知度・利用率が低い現状は, 療養者・家族にとって適切な支援の選択機会を制限しており, 看護師はその調整役として, 機器の導入判断から制度活用の提案, 多職種との連携を主導していく必要がある。意思伝達支援は単なるコミュニケーション手段の提供ではなく, 療養者が自身の思いや感情を伝え, 他者との関係性を維持しながら主体的に生活を営むための基盤である。その実現には, 技術と看護ケアの統合, および社会的支援を含む包括的な支援体制の確立が不可欠であり, 看護職はその中心的役割を担う専門職としての責務を持つ。本研究の知見は, 今後の臨床実践において難病療養者の尊厳を支える意思伝達支援の在り方を考える基盤となる。

謝辞

本研究を行うにあたり, 意見交換の場やアドバイスの場を設けてくださった大阪医科薬科大学在宅看護学分野の教員の皆さまに心より感謝申し上げます。

利益相反

本研究における利益相反は存在しない。

著者資格

ASは研究の着想, 文献検索～文献抽出, データ分析, 原稿作成全般を行った。TOはこれらすべてのプロセスにお

るスーパーバイズを行った。著者2名とも最終原稿のすべてを確認した。

文献

American Speech-Language-Hearing Association (1991): Report: Augmentative and Alternative Communication, *Asha*, 33(Suppl.5), 9-12.

Beukelman DR, Fager S, Ball L, et al. (2007): AAC for adults with acquired neurological conditions: a review, *Augmentat Altern commun*, 23(3), 230-242.

Beyermann A, Asp M, Godskesen T, et al. (2023): Nurses' challenges when supporting the family of patients with ALS in specialized palliative home care: A qualitative study, *Int J Qual Stud Health Well-being*, 18(1), 2238984.

千葉さおり, 藤原健一 (2011): 筋萎縮性側索硬化症に対するコミュニケーション手段の獲得効果, *青森県作業療法研究*, 19(1), 73-79.

Daneau S, Bourbonnais A, Allard É, et al. (2023): 'Intensive palliative care': a qualitative study of issues related to nurses' care of people with amyotrophic lateral sclerosis at end-of-life, *Palliat Care Soc Pract*, 17, 26323524231170881.

Emery AE (2002): The muscular dystrophies, *Lancet*, 359(9307), 687-695.

Fernandes F, Barbalho I, Bispo Júnior A, et al. (2023): Digital Alternative Communication for Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis: What We Have, *J Clin Med*, 12(16), 5235.

Genuis SK, Luth W, Campbell S, et al. (2021): Communication About End of Life for Patients Living With Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Scoping Review of the Empirical Evidence, *Front Neurol*, 12, 683197.

Goh YY, Saunders E, Pavey S, et al. (2023): Multiple system atrophy, *Pract Neurol*, 23(3), 208-221.

菱沼真千子 (2024): 閉じ込め症候群により意思疎通が困難な筋萎縮性側索硬化症患者への訪問看護師によるケア, *日本赤十字看護学会誌*, 25(1), 88-95.

井村 保 (2015): ALS患者におけるコミュニケーション機器の利用状況と支援に関する現状分析, *日本難病看護学会誌*, 20(2), 125-138.

小早川優子, 岩木三保, 山崎 亮, 他 (2018): ALS医療ニーズと地域医療資源調査 在宅での医療処置や意思伝達装置に焦点をあてて, *日本難病医療ネットワーク学会機関*

誌, 4(2), 32-37.

厚生労働省 (2009): 平成21年度障害者保健福祉推進事業 (障害者自立支援調査研究プロジェクト)「重度障害者用意思伝達装置の継続的利用を確保するための利用者ニーズと提供機能の合致に関する調査研究」事業報告書, https://www.mhlw.go.jp/bunya/shougaihoken/cyousajigyou/jiritsushien_project/seika/research_09/dl/result/08-01a.pdf (参照: 2025年10月20日).

厚生労働省 (2015): 難病の患者に対する医療等に関する法律 (平成26年法律第50号), e-Gov法令検索, <https://elaws.e-gov.go.jp/document?lawid=426AC0000000050> (参照: 2025年10月25日).

厚生労働省 (2022): 補装具装用訓練等支援事業 (重度障害者用意思伝達装置)成果報告書, <https://www.mhlw.go.jp/content/12200000/001575443.pdf> (参照: 2025年12月12日).

Kübler A, Müller-Putz G, Mattia D (2015): User-centred design in brain-computer interface research and development, *Ann Phys Rehabil Med*, 58(5), 312-314.

草川栄里, 加藤弘之, 辻 真吾, 他 (2023): 神経難病入院患者におけるテレプレゼンスロボットの有用性と quality of life 変化についての検討, *神経治療学*, 40(1), 59-64.

Linse K, Aust E, Joos M, et al. (2018): Communication Matters-Pitfalls and Promise of Hightech Communication Devices in Palliative Care of Severely Physically Disabled Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis, *Front Neurol*, 9, 603.

牧千亜紀, 清水優子, 菅原京子 (2022): 多発性硬化症病者が他者とのつながりを形成するプロセス, *日本難病看護学会誌*, 27(1), 76-91.

Maresca G, Pranio F, Naro A, et al. (2019): Augmentative and alternative communication improves quality of life in the early stages of amyotrophic lateral sclerosis, *Funct Neurol*, 34(1), 35-43.

松田千春, 中山優季, 小倉朗子 (2012): ALS療養者の意思伝達手段の変化と看護職の役割, *日本難病看護学会誌*, 16(3), 175-183.

中山優季, 小倉朗子, 松田千春 (2010): 意思伝達困難時期にあるALS人工呼吸療養者における対応困難な症状とその対応に関する研究, *日本難病看護学会誌*, 14(3), 179-193.

中山優季, 松田千春, 小倉朗子, 他 (2013): 重度運動障がい者における脳波計測による意思伝達装置「ニューロコミュニケーションター」を用いた意思伝達の有用性と看護支援

に関する研究, 日本難病看護学会誌, 17(3), 187-203.

Neto LL, Constantini AC, Chun RYS (2017): Communication vulnerable in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A systematic review, *NeuroRehabilitation*, 40(4), 561-568.

Peters B, O'Brien K, Fried-Oken M (2024): A recent survey of augmentative and alternative communication use and service delivery experiences of people with amyotrophic lateral sclerosis in the United States, *Disabil Rehabil Assist Technol*, 19(4), 1121-1134.

榊原のぞみ, 池崎澄江 (2022): 大学病院の脳神経内科病棟看護師における拡大代替コミュニケーション (Augmentative and Alternative Communication) の認知度, *日本看護化学会誌*, 42, 385-390.

鈴木 慎, 吉田健太郎, 上野真由子, 他 (2024): 筋萎縮性側索硬化症に対してアクセシビリティ機器を使用しQOLを改善することができた1例, *東京慈恵会医科大学雑誌*, 139(1), 13-18.

高原加奈, 細川明美, 松本啓子 (2019): 神経筋難病患者をもつ家族の思い—意思疎通が困難となるまでに着目して—, *インターナショナルNursing Care Research*, 18(2), 31-38.

田村俊暁, 井口光開, 能登真一 (2015): AACの活用によりQOLの向上を認めた終末期シャイ・ドレーガー症候群の1例 「ひとりごと」ノートと透明文字盤の工夫, *言語聴覚研究*, 12(2), 87-93.

Thompson AJ, Baranzini SE, Geurts J, et al. (2018): Multiple sclerosis, *Lancet*, 391(10130), 1622-1636.