

在宅筋萎縮性側索硬化症療養者の透明文字盤使用における関連因子についての
横断的アンケート調査

研究代表者 石川 武雅 (なな一る訪問看護ステーション 看護師)

共同研究者 小西かおる (大阪大学大学院医学系研究科 教授)

研究要旨

本研究は、訪問看護を利用する在宅 ALS (筋萎縮性側索硬化症) 療養者を対象とした横断的アンケート調査から、透明文字盤使用に関連する要因の検討を目的とした。全国の訪問看護事業所を通し、在宅 ALS 療養者へアンケートを配布した。調査項目は、①属性、②診断時期、③ALSFRS-R (ALS 機能評価スケール)、④目に関する障害の有無、⑤透明文字盤使用の有無、⑥文字盤使用状況により構成した。透明文字盤を使用しているものを「使用群」、使用していないものを「不使用群」とし、透明文字盤使用に関連する要因を検討した。102 名 ALS 療養者についての回答を分析した。使用群は、54 名 (52.9%) であった。多変量ロジスティック回帰分析において、ALSFRS-R 運動機能得点の低下および胃瘻の使用が、透明文字盤使用へ有意に寄与していた (オッズ比 (95%信頼区間): 運動機能得点: 0.9 (0.75-0.95), 胃瘻使用: 10.7 (1.77-6.46))。ALS 療養者の AAC 支援において、発声機能や TPPV 装着だけでなく、運動機能の評価の必要性が示唆された。

Key Words: 筋萎縮性側索硬化症, コミュニケーション支援, 透明文字盤, アンケート調査

1. 研究の背景と目的

筋萎縮性側索硬化症 (ALS: Amyotrophic Lateral Sclerosis) は、上位・下位運動ニューロンが進行的に変性し、全身の筋力低下を呈する難病である。ALS 療養者は、構音障害や書字、身体表現などにおける多様なコミュニケーション障害を呈する¹⁻³⁾。中には、いかなる方法を試みても意思疎通が困難となる TLS (Totally locked-in state) に陥る療養者も存在する^{4,5)}。コミュニケーション障害を持つ療養者の支援には、拡大・代替コミュニケーション (AAC: Augmentative and Alternative Communication) が活用される^{6,7)}。AAC は、多様なコミュニケーション障害を持つ人々に対して、ジェスチャーやサインといったコミュニケーション手段や機器などを用いた多面的なアプローチにより支援する臨床領域と定義される⁸⁾。

本邦では、9,894 名の ALS 療養者が登録されている (2019 年現在)⁹⁾。日本は、ALS 療養者の侵襲的人工呼吸器 (TPPV: Tracheostomy Positive Pressure Ventilation) 装着率が高い国の一つであり、TPPV 装着率は 29.3-33.0%程度と報告されている¹⁰⁻¹¹⁾。日本の高い TPPV 装着率の背景のひとつとして、「難病の患者に対する医療等に関する法律 (難病法)」による医療費助成が挙げられる¹²⁾。TPPV 装着は、ALS 患者の長期生存に寄与する¹³⁾。一方で、TPPV 装着により、ALS 療養者は発声によるコミュニケーションが困難となる。Nakayama et

al. は、TPPV を装着した ALS 療養者 76 名の後方視的調査から、TPPV を装着した ALS 療養者の 17.2% が TLS に陥ったと報告した。一方で、罹病期間の長さに関わらず、AAC 手段 / 機器の活用によりコミュニケーションを維持できた療養者も存在した⁴⁾。ALS 療養者の TPPV 装着率が高く、長期療養者の多い日本では、AAC によるサポートは特に重要となる。

ALS では、全身の筋力低下が進行しても眼球運動は比較的保たれる¹⁴⁾。目の動きのみで使用可能な透明文字盤は、日本で広く使用される AAC 手段の一つである (図 1: ICT 救助隊, 透明文字盤, 著者撮影)。透明なアクリル板などに文字を書き、作成する。まず、介護者と療養者が向かい合い、介護者が両者の間に透明文字盤を持つ。療養者は伝えたい文字を視線で示し、介護者が文字を読み取る。瞬きなどの合図で文字を確定することで文字伝達が可能となる。透明文字盤には、標準的な 50 音配列のものから、フリック式、療養者ごとに合わせた文字や文章を記載したものなど様々な種類がある。1 文字に 1 つの発音が割り振られる日本語の特徴に適した AAC 手段である。

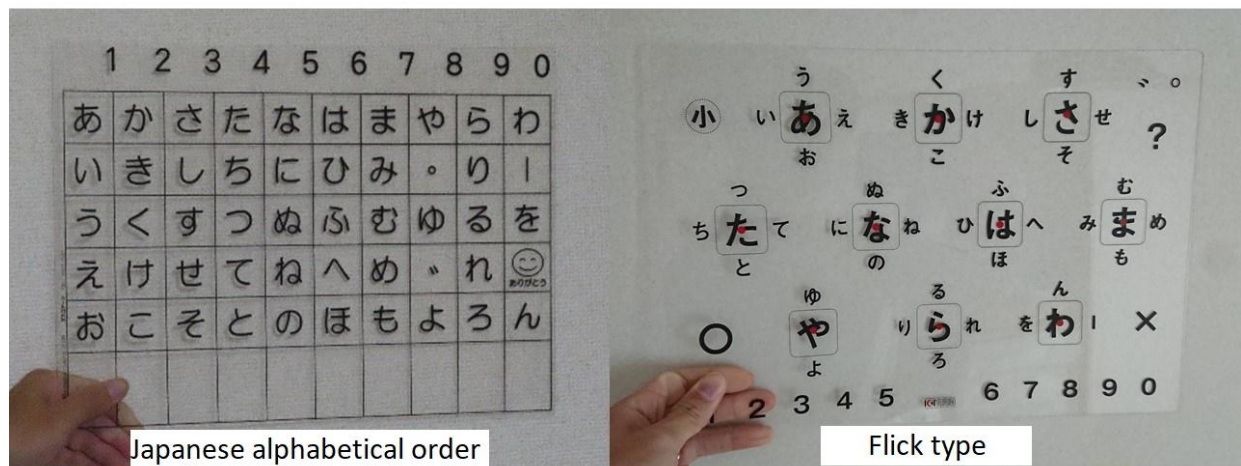


図 1: 透明文字盤 (左: 50 音式, 右: フリック式)

Nobematsu and Takahashi は、ALS 機能評価スケール改訂版 (ALSFRS-R) の球麻痺得点の低下が、ALS 療養者の文字盤 (透明でないものも含む) 導入タイミングの指標と報告した¹⁵⁾。一方で、透明文字盤の使用が困難な ALS 療養者の存在も報告されている¹⁶⁾。球麻痺や構音障害のみが、透明文字盤導入時期の指標とはならない。しかし、ALS 療養者の透明文字盤使用に関連する要因について検討した研究は少ない。

ALS 療養者にとって在宅生活におけるコミュニケーションの維持は重要な課題である。24 道府県の難病対策担当課を通じた調査では、ALS 療養者の療養場所は、53-78% が在宅だったと報告された¹⁷⁾。また、日本 ALS 協会会員を対象とした調査においては、54.7% の ALS 療養者が AAC 機器を使用しており、そのうち 86.8% が AAC 機器を在宅で使用していた¹⁸⁾。

厚生労働局の調査では、在宅 ALS 療養者の 45.9% が訪問看護を利用していると推計された¹⁹⁾。訪問看護を利用する ALS 療養者は、ALS 症状が進行例しており、医療的ケアや介護ニーズが高いことが想定される。AAC により伝達される内容でもっとも多いものは「介護伝

達」である¹⁸⁾。訪問看護師は、医療・介護ニーズの高い在宅 ALS 療養者の欠かせないコミュニケーション相手である。療養者の在宅生活を支援する訪問看護師は、ALS 療養者の AAC 支援においても重要な役割を担っているといえる。

本研究では、訪問看護を利用している在宅 ALS 療養者を対象とした横断的アンケート調査から、透明文字盤使用に関連する要因を検討することを目的とした。在宅 ALS 療養者の透明文字盤使用に関連する要因が明らかになることで、訪問看護師による在宅 ALS 療養者の AAC 支援における一助となることを期待する。

2. 研究方法

研究デザイン：横断的アンケート調査

1) 対象者

全国 1,977 の訪問看護事業所に対して、郵送により研究協力依頼を行った。訪問看護事業所は、看護師 5 人以上および訪問看護利用者が 50 名以上の施設を適格基準とした。訪問看護事業所には、各事業所が担当する ALS 療養者全例について、WEB アンケートへリンクする QR コード、もしくは質問紙の提示を依頼した。質問紙による回答の場合は、返信用封筒による郵送で回収した。また、回答の入力および記載は、介護者によっても可能とした。2021 年 5 月 7 日から 8 月 31 日の期間にアンケート回答が得られた ALS 療養者 118 名を対象とした。

2) 調査項目

調査項目は、①属性（年齢、性別、療養場所）、②診断時期（年）、③ALSFRS-R、④目に関する障害の有無、⑤透明文字盤使用の有無、⑥文字盤使用状況（使用相手、使用理由、使用するきっかけ）により構成した。WEB アンケートには、Google フォーム (Google) を使用し、質問紙と WEB アンケートの内容は同じものを使用した。

ALSFRS-R は、12 項目からなる、世界的に広く使用されている ALS 機能評価スケールである^{20,21)}。項目は「言語」「唾液分泌」「嚥下」「書字」「摂食動作」「着衣、身の回りの動作」「寝床での動作」「歩行」「階段」「呼吸困難」「起坐呼吸」「呼吸不全」で構成される。各 0-4 点、48 点満点で評価され、点数が低いほど ALS 症状が進行していることを示す。また、球麻痺 (0-12 点)、運動機能 (上肢および下肢、0-24 点)、呼吸機能 (0-12 点) の下位項目にわけられる。回答から療養者の人工呼吸器の装着や胃瘻の使用について把握することができる。

3) 分析方法

欠損値を含む回答および在宅以外で療養している療養者は分析から除外した。データの分析には、統計ソフトの EZR (version 4.0.2) を使用した。有意水準は 5%とした。

透明文字盤を使用している療養者を「使用群」、使用していない療養者を「不使用群」と

定義した。各群の特性を理解するために、使用群と不使用群の各項目について、Mann-Whitney U test もしくは Fisher's exact test で比較した。

透明文字盤使用の要因の検討には、透明文字盤の使用有無を目的変数とした、多変量ロジスティック回帰分析を用いてオッズ比および95%信頼区間を算出した。使用群を1、不使用群を0とした。回帰モデルへ投入する変数には、先行研究よりAAC使用に影響すると想定された ALSFRS-R 下位項目（球麻痺得点、運動機能得点、呼吸機能得点）に加え、上記群間比較において有意差の得られた項目を選択した¹⁵⁾。なお、ALSFRS-R 総得点は、各下位項目との相関性が考慮されることから、変数には採用しなかった。各因子の多重共線性は、分散拡大係数（VIF）により、10以下を基準として確認した。また、得られたモデルのあてはまりは逸脱度分析を用いた帰無モデルとの比較により確認した。

4) 倫理的配慮

アンケートは無記名による回答とした。研究同意における説明は、質問紙の場合は、紙面による説明文を同封した。WEBアンケートによる回答の場合は、アンケート冒頭に説明文を掲載した。本研究への参加は対象者の自由意志とし、回答者によるWEBアンケートおよび質問紙冒頭の同意欄へのチェックをもって同意を得た。ただし、無記名の回答であり、回答から個人を確認できないため、回答提出後の回答の修正および撤回はできないことを説明した。回答者の回答にかかる時間的負担を最小にするため、10分程度で回答可能な質問項目に留めた。

本研究は、大阪大学医学部附属病院監察研究等倫理審査委員会の承認を得て実施した（承認番号：20394-2）

3. 研究結果

回答が得られた118名のうち、欠損値を含む回答や在宅以外で療養する療養者を除外し、102名の回答を分析対象とした（有効回答率86.4%）。

1) 基本属性

表1に対象者の属性を示した。75%以上の対象者が罹病期間3年以上もしくは球麻痺得点6点以下であった。言語項目の中央値は1点（四分位範囲：0.0-1.8点）であり、4点（会話は正常）と回答した対象者は7名（6.8%）であった。対象者の18.6%に、一定の眼球運動障害がみられた。

表 1：対象者の属性

	全体 (N = 102)	使用群 (N = 54)	不使用群 (N = 48)	P値
性別 (男性/女性)	51/51	25/29	26/22	0.55
TPPV ^a (%)	57 (55.9)	35 (64.8)	22 (45.8)	0.07
NPPV ^b (%)	22 (21.6)	9 (16.7)	13 (27.1)	0.23
胃瘻 (%)	80 (78.4)	48 (88.9)	32 (66.7)	0.008*
年齢 (中央値 (IQR))	68.0 (59.25-73.0)	66.0 (57.8-73.0)	69.0 (59.8-73.0)	0.63
診断時年齢 (中央値 (IQR))	60.5 (49.3-67.8)	55.0 (47.3-64.0)	64.0 (53.5-69.0)	0.05
罹病期間 (中央値 (IQR))	5.0 (3.0-8.8)	5.0 (3.3-9.8)	4.5 (2.0-7.0)	0.02*
ALSFRS-R ^c				
総得点 (中央値 (IQR))	10.0 (5.3-17.0)	8.0 (5.3-12.8)	13.0 (5.8-21.5)	0.04*
球麻痺得点 (中央値 (IQR))	3.0 (1.0-6.0)	3.0 (1.0-5.0)	2.5 (1.0-8.3)	0.63
運動機能得点 (中央値 (IQR))	0.0 (0.0-4.0)	0.0 (0.0-1.0)	1.0 (0.0-8.0)	0.009*
呼吸機能得点 (中央値 (IQR))	4.0 (4.0-8.0)	4.0 (3.3-8.0)	4.5 (4.0-9.0)	0.21
目の障害 (%)				
なし	61 (59.8)	28 (51.9)	33 (68.8)	0.11
近視	16 (15.7)	12 (22.2)	4 (8.3)	0.06
眼球運動障害	19 (18.6)	11 (20.4)	8 (16.7)	0.80
複視	6 (5.9)	5 (9.3)	1 (2.1)	0.21
遠視 (老眼)	3 (2.9)	2 (3.7)	1 (2.1)	1.00
眼瞼下垂	2 (2.0)	2 (3.7)	0 (0.0)	0.50
羞明	1 (1.0)	0 (0.0)	1 (2.1)	0.47
白内障	1 (1.0)	0 (0.0)	1 (2.1)	0.47
不明	1 (1.0)	0 (0.0)	1 (2.1)	0.47

^a TPPV: 侵襲的人工呼吸器

^b NPPV: 非侵襲的人工呼吸器

^c ALSFRS-R: Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale revised

IQR: 四分位範囲

* P < 0.05: 各 p値は、Mann-Whitney U test もしくはFisher's exact testにより算出された。

2) 使用群・不使用群の比較

対象者のうち、使用群が 54 名 (52.9%)、不使用群が 48 名 (48.1%) であった。不使用群と比較して、使用群では胃瘻の使用が多い傾向にあった (P = 0.008, Fisher's exact test)。また、使用群は罹病期間が長く、ALSFRS-R の総得点および運動機能得点が低い傾向にあった (罹病期間: P = 0.02, 総得点: P = 0.04, 運動機能得点: P = 0.009, Mann-Whitney U test)。

3) 透明文字盤使用状況

使用群のうち 39 名 (72.2%) が、透明文字盤を配偶者や子供、親といった家族と使用していた。一方で、48 名 (88.9%) が看護師と使用し、36 名 (66.7%) が介護士 / ヘルパーと

使用していた。

表 2：透明文字盤使用のきっかけ

	N (%)
地域の専門職に紹介された	32.(59.3)
病院で紹介された	17 (34.7)
その他	5 (9.3)
わからない	2 (4.1)

N = 49

透明文字盤使用のきっかけとしては、訪問看護師や介護士 / ヘルパー、リハビリテーション専門職などを含む地域の専門職に紹介された対象者が 32 名 (59.3%)、病院での紹介が 17 名 (34.7%) であった (表 2)。その他の回答には「インターネットや本で知った」「患者会で知った」などが含まれた。透明文字盤を使用する理由としては、「簡単」が 29 名 (59.2%) と最も多く、次いで「持ち運びができる」「安い」の回答がともに 22 名 (44.9%) であった。

4) 透明文字盤使用に関連する要因

透明文字盤使用の使用有無を目的変数とし、ALSFRS-R 下位項目と、表 1 で有意差を認めた罹病期間および胃瘻使用を変数とした多変量ロジスティック回帰分析を行った (表 3)。

ALSFRS-R 運動機能得点の低下および胃瘻の使用が、透明文字盤使用へ有意に寄与していた。各変数の VIF は、それぞれ球麻痺得点: 2.4, 運動機能得点: 1.6, 呼吸機能得点: 1.6, 罹病期間: 1.1, 胃瘻使用: 2.5 といずれも 10 以下であり、多重共線性は検出されなかった。また、逸脱度検定において帰無モデルとの逸脱度の差は 23.3, $P < 0.001$ であり、有意差を認めた。

表 3: 透明文字盤使用に関連する要因についての多変量ロジスティック回帰分析

変数	オッズ比	95%信頼区間	P値
ALSFRS-R ^a 球麻痺得点	1.2	0.94-1.43	0.18
ALSFRS-R 運動機能得点	0.9	0.75-0.97	0.02*
ALSFRS-R 呼吸機能得点	1.1	0.96-1.31	0.16
罹病期間	1.1	0.98-1.15	0.11
胃瘻使用 ^b	10.7	1.77-64.6	0.01*

^a ALSFRS-R: Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale revised

^b 胃瘻を使用している場合を 1、使用していない場合を 0 とした。

* $P < 0.05$

4. 考察

本研究の結果より、日本の在宅 ALS 療養者の 52.9%が透明文字盤を使用しており、多変量ロジスティック回帰から、運動機能得点の低下および胃瘻の使用が透明文字盤使用に寄与すると示唆された。

1) 訪問看護を利用する在宅 ALS 療養者の属性

本研究では、対象者の 55.9%が TPPV を装着しており、先行研究と比較して高い装着率であった^{10,11)}。井村は、468 名の ALS 療養者を対象とした調査から、AAC 機器を使用、もしくは使用していたが中止した ALS 療養者では、AAC 機器を使用したことがない療養者より TPPV 装着率が高いことを報告した¹⁸⁾。Elliott et al. は、スコットランドの運動ニューロン疾患療養者 371 名（ALS 療養者 261 名を含む）を対象とした調査から、AAC を使用している療養者の半数が ALSFRS-R 言語項目得点が 1 点であり、90%以上が 0 点だったと報告した²²⁾。本研究における対象者は、訪問看護を利用している ALS 療養者であったために、多くが球麻痺を含む症状の進行を呈し、TPPV 装着率の高かった（表 1）。つまり、構音障害や TPPV 装着により発声によるコミュニケーションが困難である療養者が中心であり、透明文字盤使用に関連する要因を検討するにおいて、適した対象であったといえる。

本研究では、在宅 ALS 療養者の 18.6%が一定の眼球運動障害があると回答した。Atsuta et al. は、ALS 療養者の 30%が、TPPV 装着の 9 年以内に眼筋麻痺を呈すると報告した¹⁰⁾。本研究の対象者は ALS 症状が進行した療養者が中心であった。そのため、一定の眼球運動障害を呈した療養者が含まれたと考えられた。

2) 在宅 ALS 療養者における透明文字盤使用の現状

本研究では、半数以上の在宅 ALS 療養者が透明文字盤を使用していた。在宅 ALS 療養者にとって、透明文字盤は主要な AAC 手段のひとつであると考えられる。透明文字盤の使用理由として、簡便さや持ち運びやすさが多く挙げられた。中山は、289 名の TPPV 装着した在宅 ALS 療養者を対象とした研究から、AAC 機器の使用が社会活動としての外出を促す要因の一つであったと報告した。また、221 名（76.5%）の療養者が「移動中でも意思伝達できること」が外出実施の促進に必要な条件の一つだと回答した²³⁾。意思伝達装置や視線入力装置などの AAC 機器は、コミュニケーション障害を持つ ALS 療養者にとって有効なコミュニケーション支援方法である。しかし、それらは外出時のコミュニケーション手段として、電源の供給や配線の必要性、重量などの課題がある。透明文字盤は、軽量であり、電源を必要としない。透明文字盤は、ALS 療養者の唯一のコミュニケーション方法としてではなく、場面に応じて他の AAC 機器と組み合わせ、例えば外出時の AAC 方法としての透明文字盤の活用が想定される。

使用群の 59.3%が、透明文字盤を地域の専門職から紹介されていた。また、主な透明文字盤の使用相手は、地域の専門職であった。ALS 療養者が AAC 手段 / 機器を使い続けるためには、継続的な支援者の存在が必要である^{18,24,25)}。この結果は、訪問看護師やリハビリテーション専門職といった地域の専門職が、在宅で生活する ALS 療養者の AAC 支援において主要

な役割であることを示唆した。一方で、透明文字盤の情報をインターネットや患者会などから自身で得た ALS 療養者は、9.5%に過ぎなかった。医療専門職には、透明文字盤を含む AAC に関する情報提供を行う役割が求められる。そのため、医療専門職が AAC に関する技術や知識を身に付けておく必要があると考えられる²⁶⁾。

3) 透明文字盤使用に関連する要因

Nobematsu and Takahashi は、文字盤全般の導入時期における ALSFRS-R 球麻痺得点のカットオフ値として、9 点以下を提案した¹⁵⁾。本研究における球麻痺得点の中央値は 3.0 点（四分位範囲：1.0-6.0）であり、球麻痺の程度としては、文字盤を導入されるべき時期である ALS 療養者が中心であった。つまり、多くの対象者における球麻痺の程度が、透明文字盤を含む AAC を必要とする水準であったと想定された。そのため、多変量ロジスティック回帰分析において、透明文字盤使用に対する球麻痺得点の影響が確認されなかったと考えられた。

多変量ロジスティック回帰分析から、運動機能の低下が透明文字盤使用に寄与することが示唆された。ALS は、療養者によってさまざまな症状や進行のパターンが存在する²⁷⁾。ALS は、発症様式によって球麻痺型や上肢型、下肢型に分類される²⁸⁾。球麻痺型 ALS の療養者では、運動機能が比較的保たれる場合がある²⁹⁾。運動機能が保たれている ALS 療養者では、書字やジェスチャーなどによるコミュニケーションが可能である。また、井村は、AAC 機器で伝達される内容として最も多いものは「介護伝達」だと報告した¹⁸⁾。運動機能が保たれていれば、介護に関する会話を行うニーズが比較的低いと予想される。それらの理由より、TPPV 装着や構音障害により発声が困難になったとしても、運動機能が保たれていた療養者は透明文字盤を必要としなかったと考えられた。医療専門職が ALS 療養者の AAC 選択を支援するにあたって、発声機能だけでなく、運動機能を考慮する必要性が示唆された。また、多変量ロジスティック回帰分析では胃瘻の使用についても、透明文字盤使用との有意な関連を認められた。使用群と不使用群間の比較では、使用群の ALSFRS-R が低く、罹病期間が長い傾向を認めた。使用群の胃瘻使用率の高さは、ALS 症状の進行を反映しているものと理解された。

本研究では、呼吸機能得点について、透明文字盤使用への有意な関連は認めなかった。使用群においても、35.2%は TPPV を使用していなかった。Makkonen et al. は、ALS 療養者の 60%が、2 年間のうちに言語機能が低下し、AAC を必要としたことを報告した³⁾。さらには、非侵襲的人工呼吸器（NPPV）の発展が、ALS 療養者の生存期間延長の一つの要因となっている。TPPV の装着有無に関わらず、ALS 療養者は球麻痺の進行により AAC を必要とする。透明文字盤は、TPPV 装着率の高い日本のみならず、TPPV 装着率の低い米国などにおいても有効な AAC 手段のひとつとなり得る³²⁻³⁴⁾。

4) 本研究の限界

本研究の対象者は、訪問看護を利用している在宅 ALS 療養者に限られた。そのため、ALS 症状の進行していない、診断早期の対象者は少なかった。AAC に対するニーズの高い対象に

において検討できた一方で、AAC をまだ必要としない ALS 患者への支援については、今後さらなる検討が必要である。

AAC の使用や選択には、療養者と介護者の様々な要因が関連する^{7, 22, 35)}。本研究は、限られたサンプルサイズにおける横断的アンケート調査であった。そのため、AAC 使用や選択に関連する複雑な要因について、十分検討されたとは言えない。しかし今回、AAC へのニーズが高い対象において、多変量ロジスティック回帰分析から透明文字盤使用に関連する要因を検討できた。今後は、他の AAC 手段 / 機器を含め、AAC 使用に関連する複雑な要因を検討していく必要がある。

5. 結論

在宅 ALS 療養者を対象とした横断的アンケート調査より、透明文字盤が在宅 ALS 患者にとって主要な AAC 手段の一つであることが明らかとなった。多変量ロジスティック回帰分析により、透明文字盤の使用と ALSFRS-R の運動機能得点低下の有意な関連が確認され、ALS 療養者の AAC 支援において、発声機能や TPPV 装着だけでなく、運動機能評価の必要性が示唆された。

引用文献

- 1) Yunusova Y, Plowman E, Green J, Barnett C, Bede P: Clinical measures of Bulbar dysfunction in ALS. *Frontiers in Neurology*, 10:106, 2019.
doi:10.3389/fneur.2019.00106.
- 2) Severo AH, Carvalho ZMF, Lopes MVO, Brasileiro RSF, Braga DCO: Impaired Verbal Communication: diagnosis review in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis, *Rev Bras Enferm*, 71(6), 3063-3073, 2019.
- 3) Makkonen T, Routtinen H, Puhto R, Helminen M, Palmio J, Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms, *Int J Lang Commun Disord*, 53(2), 385-392, 2018.
- 4) Nakayama Y, Shimizu T, Mochizuki Y, Hayashi K, Matsuda C, Nagao M et al., Predictors of impaired communication in amyotrophic lateral sclerosis patients with tracheostomy-invasive ventilation, *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 17(1-2), 38-46, 2016.
- 5) Kawata A, Mizoguchi K, Hayashi H, A nationwide survey of ALS patients on tracheostomy positive pressure ventilation (TPPV) who developed a totally locked-in state (TLS) in Japan, *Clin Neurol*, 48(7), 476-480, 2008.
- 6) Linse K, Aust E, Joos M, Hermann A, Communication Matters—Pitfalls and Promise of Hightech Communication Devices in Palliative Care of Severely Physically Disabled Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis, *Front Neurol*, 9, 604, 2018.
Doi: 10.3389/fneur.2018.00603.

- 7) Brownlee A, Palovcak M, The role of augmentative communication devices in the medical management of ALS, *NeuroRehabilitation*, 22(6), 445-50, 2007.
- 8) Light J, Toward a definition of communicative competence for individuals using augmentative and alternative communication systems. *Augment Altern Commun*, 5, 137-44, 1989.
- 9) 厚生労働省: 衛生行政報告例 / 令和元年度衛生行政報告例 統計表 年度報
URL: https://www.e-stat.go.jp/stat-search/files?page=1&query=%E7%89%B9%E5%AE%9A%E7%96%BE%E6%82%A3&layout=dataset&toukei=00450027&tstat=000001031469&cycle=8&tclass1=000001148807&tclass2=000001148808&tclass3=000001148810&stat_infid=000032045212&tclass4val=0&metadata=1&data=1
(2022年4月12日閲覧)
- 10) Atsuta N, Watanabe H, Ito M, Tanaka F, Tamakoshi A, Nakano I et al., Age at onset influences on wide-ranged clinical features of sporadic amyotrophic lateral sclerosis, *Journal of the Neurological Sciences*, 276(1-2), 163-169, 2009.
- 11) Tagami M, Kimura F, Nakajima H, Ishida S, Fujiwara S, Doi Y et al., Tracheostomy and invasive ventilation in Japanese ALS patients: Decision-making and survival analysis: 1990-2010, *Journal of the Neurological Sciences*, 344(1-2), 158-164, 2014.
- 12) Kimura F, Tracheostomy and invasive mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: decision-making factors and survival analysis, *Rinsho Shinkeigaku*, 56(4), 241-147, 2016.
- 13) Hayashi N, Atsuta N, Yokoi D, Nakamura R, Nakatochi M, Katsuno M et al., Prognosis of amyotrophic lateral sclerosis patients undergoing tracheostomy invasive ventilation therapy in Japan, *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 91(3), 285-290, 2020.
- 14) Murguialday A, hill J, Bensch M et al., Transition from the locked in to the completely locked-in state: A physiological analysis. *Clinical Neurophysiology*, *Clinical Neurophysiology*, 122(5), 925-933, 2011.
- 15) Nobematsu A, Takahashi K, Timing of Communication Device Introduction Defined by ALSFRS-R Score in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis, *Progress in Rehabilitation Medicine*, 5, 2020. Doi: [org/10.2490/prm.20200013](https://doi.org/10.2490/prm.20200013)
- 16) Ikenobu A, Nakamura K, Miyamoto M, Marui K, Hanakura Y, Assistance in communication for a patient with amyotrophic lateral sclerosis who dislikes the use of a letter board for communication: Reviewing a record chart to clarify the participation of caregivers in communication, *Tottori journal of clinical research: official journal of the Tottori Society for Clinical Research*, 4(2):142-147, 2011.
- 17) 諸岡了介: 地域におけるALS患者とその療養環境に関する実態把握の現状, *島根大学社会福祉論集*, 7(福祉社会コース開設20周年記念号), 57-68, 2020.
- 18) 井村保: 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, 2015.

19) 厚生労働局:難病患者の在宅看護・介護等の現状について

URL:<https://www.mhlw.go.jp/stf/shingi/2r98520000020888-att/2r985200000208cq.pdf>

(2022年4月12日閲覧)

20) Codarbaum J, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B et al., The ALSFRS-R: A revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function, *Journal of the Neurological Sciences*, 69(1-2), 13-21, 1999.

21) Ohashi Y, Tashiro K, Itoyama Y, Study of Functional Rating Scale for Amyotrophic Lateral Sclerosis: Revised ALSFRS (ALSFRS-R) Japanese Version, *Brain and Nerve*, 53(4), 346-355, 2001.

22) Elliott E, Newton J, Rewaj P, Gregory JM, Tomarelli L, Colville S et al., An epidemiological profile of dysarthria incidence and Assistive Technology use in the living population of people with MND in Scotland, *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*, 21(1-2), 116-122, 2020

23) 中山優季: 筋萎縮性側索硬化症在宅人工呼吸療養者の社会参加としての外出を促進する要因の分析, *日本保健科学学会誌*, 9(4), 225-237, 2007.

24) McNaughton D, Giambalvo F, Kohler K, Nazareth G, Caron J, Fager S, "Augmentative and Alternative Communication (AAC) Will Give You a Voice": Key Practices in AAC Assessment and Intervention as Described by Persons with Amyotrophic Lateral Sclerosis, *Semin Speech Lang*, 39(5), 399-415, 2018.

25) Makkonen T, Ruottinen H, Kрпијааkko-Huuhka A, Palmio J, Variation in communication strategies in amyotrophic lateral sclerosis during a two-year follow-up. *Speech, Language and Hearing*, 21(2), 123-130, 2018.

26) Ishikawa T, Narita Y, Imura T, Tanaka Y, Nakai M, Fukuroku K, A half-day education program for healthcare students on communication support for people with amyotrophic lateral sclerosis, *Journal of Communication in Healthcare*, 14(2), 114-125, 2021.

27) Ravits J, Appel S, Baloh RH, Barohn R, Brooks BR, Elman L et al, Deciphering amyotrophic lateral sclerosis: What phenotype, neuropathology and genetics are telling us about pathogenesis, *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 14(0 1), 5-18, 2013. Doi: 10.3109/21678421.2013.778548

28) Chio A, Logroscino G, Hardiman O, Swingler R, Mitchell D, Beghi E et al., Prognostic factors in ALS: A critical review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 10(5-6), 310-323, 2009.

29) Fujimura-Kiyono C, Kimura F, Ishida S, Nakajima H, Hosokawa T, Sugino M et al., Onset and spreading patterns of lower motor neuron involvements predict survival in sporadic amyotrophic lateral sclerosis, *Journal of Neurology, Neurosurgery and*

Psychiatry, 82(11), 1244-1249, 2011.

30) Czaplinski A, Yen AA, Simpson EP, Appel SH, Slower disease progression and prolonged survival in contemporary patients with amyotrophic lateral sclerosis: is the natural history of amyotrophic lateral sclerosis changing? Arch Neurol, 63(8), 1139-1143, 2006.

31) Wei QQ, Chen Y, Chen X, Cao B, Ou R, Zhang L et al., Prognostic Nomogram Associated with Longer Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients, Aging Dis, 9(6), 965-975, 2018.

32) Rabkin J, Ogino M, Goetz R, McElhiney M, Marziliano A, Imai T et al., Tracheostomy with invasive ventilation for ALS patients: neurologists' roles in the US and Japan, Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener, 14(2), 116-123, 2013.

33) Zeitlin DJ, Abrams GM, Shah BK, Use of augmentative/alternative communication in patients with amyotrophic lateral sclerosis, Journal of Neurologic Rehabilitation, 9(4), 217-220, 1995.

34) Swift SM, Low-Tech, Eye-Movement-Accessible AAC and Typical Adults, San Jose State University Master's Thesis, 2012.

URL:

<https://citeseerx.ist.psu.edu/viewdoc/download?doi=10.1.1.941.9624&rep=rep1&type=pdf>

(2022年4月14日閱覽).

35) Connors K, Mahony L, Morgan P, Variation in assistive technology use in Motor Neuron Disease according to clinical phenotypes and ALS Functional Rating Scale-Revised Score: A prospective observational study, NeuroRehabilitation, 44(2), 303-313, 2019.