

特集：地域の情報アクセシビリティ向上を目指して—「意思疎通が困難な人々」への支援—

<総説>

難治性神経・筋疾患に対するコミュニケーション支援技術：  
透明文字盤，口文字法から最新のサイバニックインタフェースまで

中島孝

国立病院機構新潟病院

Assistive technology for supporting communication for patients  
with incurable and progressive neuromuscular diseases, including  
transparent character boards, a mouth-shape character method, and  
an advanced Cybernic Interface device

Takashi NAKAJIMA

Niigata National Hospital, NHO

抄録

神経・筋疾患には、筋萎縮性側索硬化症、脊髄性筋萎縮症、球脊髄性筋萎縮症、シャルコー・マリー・トゥース病、遠位型ミオパチー、筋ジストロフィー、先天性ミオパチーなどがあり、疾患ごと、個人ごとの症状の差があるものの、四肢の筋萎縮、嚥下や発声構音器官の障害、呼吸筋の萎縮がおきるため、重度のコミュニケーション障害を引き起こす。これらの疾患は治療法がないため、栄養、呼吸管理などの全身症状をコントロールし、身体機能などの適したリハビリプログラムを通して、コミュニケーションと社会・心理サポートを行い患者自身の主観的評価(Patient reported outcome)を高めることが必要である。介助者を伴うコミュニケーション支援では透明文字盤、口文字法などがつかわれており、制度的な支援が必要である。介助者を伴わないコミュニケーション支援としては、さまざまなメカニカルスイッチ、視線入力装置など患者コミュニケーションデバイスがあるが、進行した病態では徐々に使用できなくなるため、筋萎縮など障害が高度になり、随意的な運動ができなくなっても意思伝達のために使用可能な機器の新規開発が必要である。サイバニクス技術により開発されたサイバニックシステム「HAL」は、サイバニックインタフェース/サイバニックデバイスにより構成されるが、この技術を駆使することで、生体電位信号を高感度で検出し意思伝達を可能とするサイバニックインタフェースとして「Cyin™ (サイン)」が実用開発された。15例のALSなど神経・筋疾患の重症例に対して、試験機器AI02を使い臨床試験を行い性能と有用性を検証した(JMACCTID: JMA-IIA00280)。この装置は障害者総合支援法の補装具費支給制度「重度障害者用意思伝達装置」の生体現象方式として普及が可能である。

キーワード：神経筋疾患、難病、重度障害者用意思伝達装置、生体現象方式、サイバニックインタフェース

連絡先：中島孝  
〒945-8585 新潟県柏崎市赤坂町3番52号  
3-52 Akasakacho, Kashiwazaki, Niigata, 945-8585, Japan.  
Tel: 0257-22-2126  
Fax: 0257-24-9812  
E-mail: nakajima@niigata-nh.go.jp  
[平成29年9月8日受理]

## Abstract

It is necessary for patients, caregivers, and health care professionals to share the information of patients' symptoms and patient-reported outcomes (PROs) to control their symptoms and maintain the function of affected organs. Speech, writing, and keyboard inputs become gradually impractical for patients with a variety of incurable and progressive neuro-muscular diseases, including amyotrophic lateral sclerosis (ALS). At present, when patients would like to express their thoughts and wishes, they are supported by "communication carers" using a transparent character board and a mouth-shape character method. They may also use communication devices operated with existing switches, which include contact, capacitive, photoelectric, breath, air-bag piezoelectric, and eye-tracking types. However, patients gradually become unable to manipulate any type of switch as their disease progresses. The development of a new interface device, which patients can use despite an inability to intentionally move their body parts, is now in demand. The mechanism of a newly developed device, termed the "Cybernic Interface, Cyin<sup>TM</sup>", is based on Cybernics, a form of technology used in the cyborg-type robot Hybrid Assistive Limb. Our research group tested the usefulness and adverse events related to using its investigational device model, a Cybernic Interface AI02, in the clinical trial (JMACCTID: JMA-IIA00280). Fifteen patients with incurable and progressive neuromuscular diseases (12 with ALS and 3 with Duchenne Muscular Dystrophy) could successfully use AI02. A full clinical study report will be published elsewhere in the future. The cost of communication devices containing a Cybernic Interface, Cyin<sup>TM</sup> may be reimbursed as a "grant for prosthetic devices" according to the Services and Supports for Persons with Disabilities Act.

**keywords:** neuromuscular diseases, intractable diseases, communication device for the severely disabled people, bio-phenomenon type, Cybernic Interface

(accepted for publication, 8th September 2017)

## I. 緒言

脊髄運動ニューロンや筋線維をおかす疾患群すなわち筋萎縮性側索硬化症 (ALS), 脊髄性筋萎縮症 (SMA), 球脊髄性筋萎縮症 (SBMA), シャルコー・マリー・トゥース病, 遠位型ミオパチー, 筋ジストロフィー, 先天性ミオパチーなどの神経・筋疾患では, 疾患ごと, 個人ごとの症状の差があるものの, 進行性の四肢筋萎縮, 嚥下や発声構音器官の重度の障害, 呼吸筋の筋萎縮により, 致命的となり, 療養困難となるため, 診断治療法の解明と支援のために指定難病となっている。これらの疾患群に対しては医療内容と支援体制を充実させるだけでなく, 疾患特有の症状として重度なコミュニケーション障害への対策が必要となる。

その第一の理由は, 疾患によらない, 人同士の相互の支え合い, よろこびまたは時に, 悲しみの共有のためのコミュニケーション保障であり, これは憲法や法令に記載された年齢・性別・疾患・障害によらない基本的人権に対応する。障害者の主体的な社会参加・就労を支えていくためにもコミュニケーション支援は重要である。医学的な観点から見ても, 難治性の神経・筋疾患の症状コントロールのために, 保健医療福祉従事者と患者との密なコミュニケーションが必要であることは明白である。これらの疾患では, 四肢の筋萎縮と同時に, 栄養障害, 呼吸不全, 心不全などが進行するが, 本人に適した身体機能のリハビリプログラム, 栄養, 呼吸管理などの全身症状に対する治療により, 様々な症状をコントロ

ルする必要があり, そのために患者自身による評価としてPROに基づく治療介入が必要であるからである。このためこの様な患者本人とのコミュニケーション法の確立が極めて重要である[1]。

## II. 重度の身体障害をもつ難治性疾患におけるコミュニケーションの必要性

### 1. 交換不能性および自律尊重原則として

重度な身体障害を持つ難治性疾患に対するコミュニケーション支援は人の尊厳の哲学概念である「交換不能性 (irreplaceable)」すなわち, どんなに重度の障害があっても「お互いの存在は交換不能な対等な価値をもつ」が大前提となっている。人は, 健康で労働能力が高いから価値が高く, 重度な障害をもっている人は労働生産性が低いから価値が低いと誤解されがちだが, そうではなく, 人の価値を真に測定することは実際不可能であるという科学的事実に対応する。例えとして, 1回も就労すること無く, 重度障害でケアを受けている患者さんであっても, 社会システムからケアを受けている限り, 医療福祉従事者やその産業を逆に経済的に支え, 経済的価値があり, 一方で, 有能な能力があると思われる政治指導者も判断を誤れば, 無辜の市民を死に至らしめる大量破壊兵器を作動させ経済的大損失の原因となる。つまり, ある人の存在価値を将来の影響効果を含めてすべて科学評価することは不可能である。私達は, 交換不能で, 計測不能で, 対等な価値を有するので, お互いの存在を尊

重している。これは、疾患や障害の種類や程度によらず、お互いの自由意志は尊重されるという意味と同じであり、自律（オートノミー, autonomy）概念そのものである。また、どんな障害があっても相互のコミュニケーションを維持、発展させる事が出来れば、病氣、障がい、難病、老化、死という喪失のなかでも人々は再生し復興できる。

## 2. 健康概念の改定と難治性患者のPROに基づく医療

1948年世界保健機関憲章前文は「健康状態とは、身体的、精神的および社会的に完全に良好であること（complete well-being）であり、単に病氣や病弱ではないことではない」とし、医療分野のあらゆる法令の基礎となっている。しかし、この概念に基づき、機械的な判断を行うと、治らない患者は、いかなる医療介入によっても、健康状態は改善しないので、医療自体に意味はなく、無駄を減らすべきとする問題が起きる。本当は、治らない進行性の病態の患者はWHOのいう健康状態になれなくても適切な医療が必要なことは明白であり、矛盾を引き起こす。例えば、デュシェンヌ型筋ジストロフィーは以前、20才になる前に死亡するという疾患だった。根治療法は未だに開発されていないが、栄養療法、心不全管理、呼吸不全管理により症状コントロールを行いながら生活の質を高めていったところ、平均寿命が延び人によって40代まで人生を楽しみながら生きる事ができるようになった。これは治らない疾患に対して、治らないにもかかわらず、濃厚な医療提供をした成功事例である[2]。WHOの健康の定義が操作的定義として使えないのは、作られた1940年代はスローガンを掲げ物事を進めていく様な情熱的な時代であり、事業目的から緻密に結果を評価し、フィードバックして進めていく様な時代ではなかったことが背景にある。

2011年に British Medical Journalで、オランダのHuber博士は、この問題の解決の一つの方法は、健康の定義自体の変更・改定であると提案した[3]。健康を「社会的、身体的、感情的問題に直面したときに適応し自ら管理する（何とかやりくりする）能力（the ability to adapt and self-manage in the face of social, physical, and emotional challenges）」として、この能力が損なわれたとき支援するのが医療とすることでこの問題を解決することができる考えた。健康状態の定義をcomplete well-beingではなく、適応能力に変えることで、治らな

い病態における適切な医療支援の本質も明瞭になった。適応を健康状態の指標とするための評価計測については、その個体が適応できているかは、その個体自身による評価が必須と考えられる。つまり、適切な症状コントロールを行うためには、その患者と十分なコミュニケーションを行いながら、患者の主観評価に基づくことが必要となる。

2000年代からは医療アウトカム評価の一つとして、患者報告アウトカム評価（Patient reported outcome; PRO）が研究されてきた。これは患者自身による主観評価のことで、自己記入式でも、面接法でもよいが、他者が修正したり、解釈したりせず、患者自身により測定・評価されるものをいう。通常よく使われるPROは表1の様患者の構成概念（construct）を測定・評価する[1,2]。

医療・福祉サービスにおいて重要な事は各種自覚症状の評価（苦しさ、だるさ、いたみ、動きやすさ、つっぱり感）、生活分野におけるQOL評価、治療自体に対する患者評価などは、物自体の評価ではない。これらは、構成概念の評価であり、医療・福祉従事者と患者の間で、心理的に共有し間主観的、共同主観的に評価すべきものである。人同士が、構成概念を共有するためには第一にコミュニケーションが必要となる（1,2）。

## 3. PRO評価法の例

その中でSEIQoL（The Schedule for the Evaluation of Individual QoL-Direct Weighting (SEIQoL-DW)）という生活の質に対するPRO、科学的評価法が作られた。患者さんと面接し、コミュニケーションすることで、患者自身に生活の重要な5分野（キュー）を構成してもらい、次に主観的に満足度をレベルとして評価する。それぞれの項目（キュー）を生活全体の中で重み付けてもらい、キューのレベル評価をこの重みで過重平均したものをSEIQoL indexとする。デュシェンヌ型筋ジストロフィーの30歳の男性の患者さんの事例では、テレビ（パソコンを含む）はとても重みが高いが満足度は低く、パソコンやテレビの支援をもっとしてあげればSEIQoL indexは上がるということがわかった。難病医療において、患者さんが大切にしている領域を支援するというやり方で、生活の質を向上する事が可能であるが、SEIQoLによって科学的に行うことができる。SEIQoLの集団におけるキューの頻度について研究をすると、この10年間に、筋

表1 患者報告アウトカム（PRO）評価の対象

ヘルスケア領域におけるPROの例として、以下の構成概念に対する科学的な主観評価法が上げられる。

- 症状評価（symptoms, impairments）
- 機能（functioning, disability）
- 健康状態についての知覚（general health perceptions, HR-QOL）
- 生活の質（QOL）
- ヘルスケアの質評価（Reports and rating of health care）



筋ジストロフィー病棟の患者に対して SEIQoL-DW による面接を行い、1 人に対して重要な生活分野 (Cue) を 5 個聴き取り、該当する入院患者全員の Cue を集め、頻度順にリスト化した。  
 A：2004 年の筋ジストロフィー病棟の患者 28 人のデータ。 B：2015 年の同じ病院の対応する筋ジストロフィー病棟の 16 人のデータ。

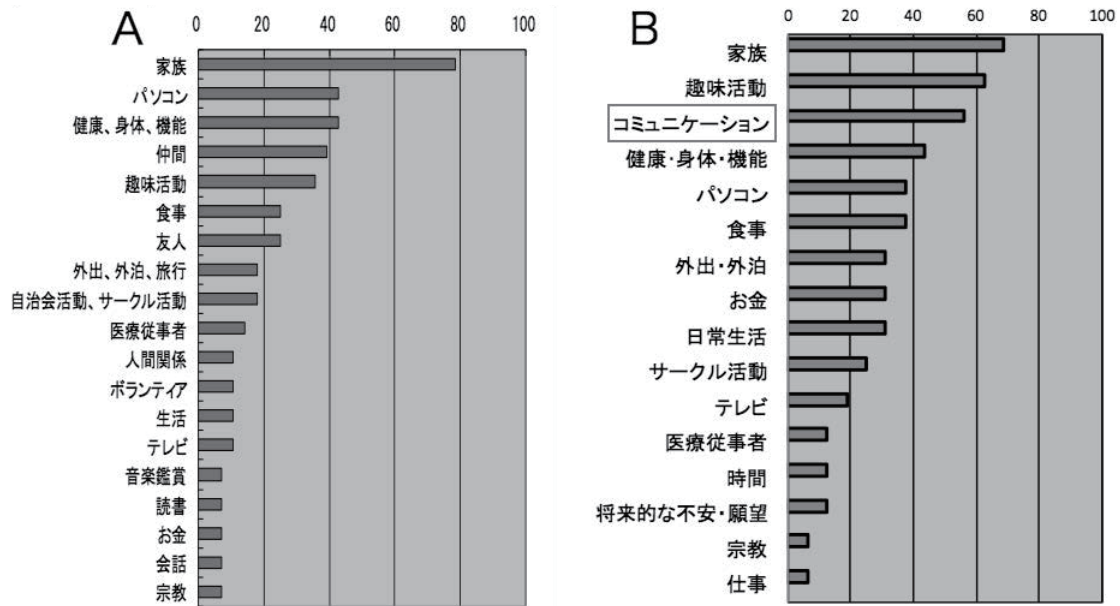


図1 SEIQoL 法による重要な生活分野 (Cue) の項目と頻度の変化

ジストロフィー入院患者のキューの内容と頻度が変わったことが分かった。患者さんが考えている構成概念で一貫して頻度の高いキューは「家族」であるが、現代では、コミュニケーション (昔は仲間、友人) が第3位と上位をしめるようになった (図1) [1,2].

### III. 難治性神経・筋疾患におけるコミュニケーション支援

#### 1. 介助者に依存する方法

ALSでは四肢麻痺になっても眼球運動障害が起きにくい。全世界で透明文字盤を使ったコミュニケーション

文字盤を使ったコミュニケーションのためのテキストのDVD (ICT 救助隊製作) より引用。コミュニケーション支援者が透明文字盤を持ち、患者の視線と自分の視線の上に患者の選ぶ文字が同定されるという原理に基づく。



図2 ALS 患者の透明文字盤による一対一のコミュニケーション支援

ン方法がとられている (図2)。文字配列をフリック型にしたり、様々なバリエーションがある。米国のヘビメタル奏者でALSを二十歳に発症したジェイソンベッカーの父は本当の透明な視線文字盤 (real transparent character board) を開発した。これは、最初は、フリック法のアルファベットの文字で記載された透明文字盤を使い文字選択を練習するが、本人と介助者がこの文字盤を記憶することで、文字盤が無くても選択した文字を同定する方法である。日本の50音に対しても、真下が可能であることを示している。

眼球運動を使わず、わずかな顔面筋を使って行う方法として、日本で橋本と支援者により作られた口文字法がある。これは文字盤を介さず、患者は言いたい言葉の文字を口の形で母音を示し、読み取り者は五十音表のその段をよみあげ、患者は瞬きなどでその文字に来たら合図し示す方法で、介助者の習熟が必要である。これらは、一対一の介助が必要となる方法であり、24時間のサポートにするためには限界がある。

#### 2. 介助者に依存しない方法

介助者による24時間の一体一対一だけでなく、神経・筋疾患患者は日常生活動作支援、行動支援、コミュニケーション支援をすることが必要である。電動車椅子を自走させるための制御は通常はジョイスティック型スイッチで行っているが、病状の進行によっては限界がある。ナースコール (病院内)・呼び鈴 (在宅) の使用、意思伝達装置・文字入力、パソコン・Skypeでの情報収集、テレビプレゼンスロボットでの情報収集と社会参加、テレビか

筋収縮が弱く、関節運動がすくなくなると、重力、体位の影響を受けやすくなるため、受け手側をスプリントで固定する必要がでてくる。スプリントの作成と調整が困難であり、最後には既存のスイッチは動作できなくなる。写真例はデュシェンヌ型筋ジストロフィー患者が既存スイッチを使う場合、病状の進行にともない特殊スプリントが必要となる事を示す。A: 足用の特製スプリントの例、B: 手用の特製スプリントの例

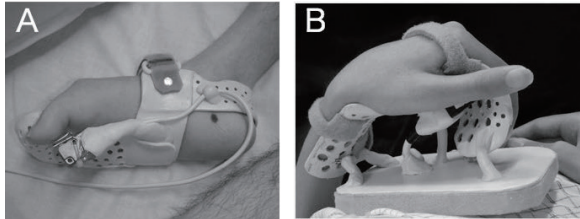


図3 既存のスイッチ（接点型、帯電型等）の問題

らの情報収集などのためには環境制御装置の操作が必要となるが、筋力が低下した運動機能で行う必要があり、スイッチインタフェースの開発と装着方法の研究が行われてきた[4]。メカニカルスイッチは患者の四肢への固定と調整が必要となり（図3）、装着時間の経過で再調整が必要となる場合が多い。視線入力式では装着者の固視微動の大きさによって入力精度が左右するし、疾患や患者によっては眼球運動が障害されるため使用できない場合がある。このため、ロボット工学、AIの進歩をAssistive technologyの進歩につなげ、新たな機器開発が必要と考えられた。

#### IV. サイバニクスによる新たな方法の研究

##### 1. サイバニクスとはなにか

サイバニクス（Cybernetics）は、操縦桿やキーボードを使わずに直接人と機器をケーブルで接続して機器を操作し装着する技術として山海嘉之教授により考え出された。サイバニクスシステムとしてのサイボーグ型ロボットHALが有名であり、HAL医療用下肢タイプは難治性の神経・筋疾患の機能再生療法、ニューロリハビリテーション法として歩行運動改善効果があることが検証（NCY-3001試験）され、2016年4月より診療報酬点数が適用された。この技術を使い、神経・筋疾患の微小でまばらな運動単位電位を本人の随意意図として皮膚表面からよみとるサイバニクスインタフェースを重度障害者用意思伝達装置として実用開発することができた[5]。

##### 2. サイバニクスを使った新たな重度障害者用意思伝達装置の開発研究

H27～28年度 AMED 障害者対策総合研究開発事業「進行したALS患者等を含む障害者のコミュニケーション支援機器の開発」研究（研究代表者：中島孝）は、社会的要請の下で重度障害者のコミュニケーション支援および環境制御装置の操作支援・技術を実用化することにより障害者のノーマライゼーションおよび社会参加を目指すことで、企業、医学研究者、患者団体の3者が連携

A:「進行した筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者等の障害者を対象としたサイバニクスインタフェース AI02の有用性に関する多施設共同非盲検自己対照比較試験（HS-100 試験）」で実施した際のサイバニクスインタフェース AI02の臨床試験機器としての構成を示す。AI02はサイバニクス電極、サイバニクスセンサ、ケーブル、サイバニクスコントローラによって動作する。この試験機器を使い、ALS患者など15名の協力を得て、「重度障害者用意思伝達装置、生体現象方式」の検証試験に成功し、さらにそれを上回る性能の検証に成功した。

B: 額に電極を装着して試験中のALS患者さん。同意を得て写真掲載。試験結果を踏まえ、CYBERDYNEよりさらに使いやすくなった新たな製品版として、Cyin（サイン）が製品化される。

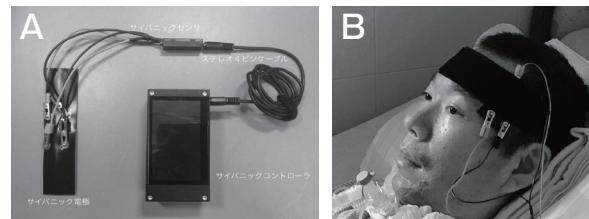


図4 サイバニクスインタフェース AI02（臨床試験機器）

して国際的な競争力があるイノベーションを障害者分野で行うこととしてはじまった。国内外で開催される学会などで紹介したり、患者団体・患者支援団体等の主催・共催・後援する会で成果物を展覧し、意見を聴取しつつ、開発をすすめた。

本装置は、四肢に筋運動が無くても、運動意図に依存した微小な生体電位を皮膚表面から環境中の電気的ノイズの中から検出しリアルタイムに分析する技術などを統合したサイバニクス技術を使い、重度なALS患者等にも使える実用的な意思伝達装置としてサイバニクスインタフェースを開発することとした。

臨床試験課題名は「進行した筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者等の障害者を対象としたサイバニクスインタフェースAI02の有用性に関する多施設共同非盲検自己対照比較試験」（JMACCTID: JMA-IIA00280）とした。ALS等の重篤な病気の進行のためコミュニケーションスイッチが1箇所のみに限定されてきている重度な四肢麻痺患者さんを対象として、筋力低下がすすみ、既存意思伝達装置（既存スイッチによる）が使用できなくなった部位で新たにサイバニクスインタフェースAI02（図4）が意思伝達装置として使用可能か検証した。CYBERDYNEが研究分担し、AI02を臨床試験機器として製造した。臨床試験は多施設共同試験として、15人（ALS12人、DMD3人）平均年齢 $56.2 \pm 13.6$ 才、男14人女1人が組み入れられた。随意入力の計測尺度として、TAT（target accuracy tool）を研究班で開発した。15人の被験者全員が、筋力低下のため、既存の意思伝達装置では使用できない身体部位で、新たにAI02により意思伝達が可能であることが示され、AI02による意思伝達は設定後1時間後も安定していることが検証された（データおよび結果は今後公表予定）。

### 3. サイバニックインタフェース, Cyin (サイン) の位置づけ

サイバニックインターフェースAI02は筋力が著しく低下するか筋収縮が認められず、既存の意思伝達装置では動作しない重症な神経・筋患者が使用する障害者総合支援法補装具費支給制度「重度障害者用意思伝達装置」の生体現象方式への対応が検証された意思伝達装置である。この検証のために、意思伝達装置として初めて臨床試験が行われた。本装置は「重度障害者用意思伝達装置」であり、目や皮膚を動かしたり、額にしわを寄せる等、センサを張り付けた部位の筋動作を必要とするいわゆる「筋電入力装置」ではない。本装置は我が国で生体現象方式の意思伝達装置としてすでに使用されている「新心語り (ダブル技研)」、「マクトス (テクノスジャパン)」をはるかに超える性能がある。これは、臨床試験のTATによる計測で、確実に患者さんの意思を反映していることが検証されたことから明らかである。追加機能として、AI02の意思伝達信号をさらに変換して既存の意思伝達装置に接続すれば、重度な障害者でも文字入力も実用的に可能となり、AI02は既存の生体現象方式の意思伝達装置の機能を超えた性能がある。

AI02の対象となった重度の神経・筋疾患患者の動きがなくなった部位から患者の意思を拾い上げるためには、精密性を高めると同時に電氣的ノイズに強くする必要があり、福祉用具を超えた医療用の各種生体電位計測装置をさらに超える性能が必要だった。これにより生活環境の電氣的ノイズの中でも使える装置となった。試験結果を踏まえ、さらに改善し、CYBERDYNEからサイバニックインタフェースとして「Cyin™ (サイン)」が製品開発された。これは日本や米国で医療機器承認されているマイオモニター (FlexComp) 等の基本性能を上回っていて、生活環境でも使える筋電計、脳波計、心電計としての性能を容易に追加実装出来る。今後目的や仕様を調整することで医療機器版をつくることも可能であると思われる (執筆者の見解)。

## V. 結語

重度の身体障害を引き起こす難治性の神経・筋疾患に対するコミュニケーション支援は、社会的な基本的権利

としてはもちろん、症状コントロールのために医学的に必須である。一対一のコミュニケーション支援が必要であるだけでなく、機器をもちいたコミュニケーション支援として、「重度障害者用意思伝達装置」の開発が重要である。ロボット・AI技術の進歩に伴い、病状が進行し、手足の動きがなくなっても動作する、正確な生体現象方式の重度障害者用意思伝達装置が必要であり、今回新たにサイバニックインタフェースAI02が開発・検証され、試験結果を基にさらに改善され、Cyin (サイン) として製品開発された。今後も新規の福祉機器の開発研究が必要であると同時に、機器の性能と有用性の検証結果に基づく制度の適切な運用や見直しが必要である。

## 謝辞

本論文のサイバニックインタフェースAI02の開発研究はH27~28年度 AMED 障害者対策総合研究開発事業「進行したALS患者等を含む障害者のコミュニケーション支援機器の開発」による。本論文の一部はH28~29年度 厚生労働省科学研究費補助金 障害者政策総合研究事業「意思疎通が困難な者に対する情報保障の効果的な支援手法に関する研究」による。

## 文献

- [1] 中島孝. 患者もスタッフもいきいきとするケアを行なうために 治らない病気とともに生きる患者のQOLを考える. 看護管理. 2012;22(7):563-568.
- [2] 中島孝. 難病ケアにおけるコペルニクスの転回 臨床評価を患者・家族の主観的評価に変える. 総合診療. 2015;25(3):206-209.
- [3] Huber M, et al. How should we define health? BMJ. 2011;26(343):d4163.
- [4] 日本リハビリテーション工学協会, 編集. 「重度障害者用意思伝達装置」導入ガイドライン(平成24年・25年度改定版).
- [5] 中島孝. サイバニクス神経疾患への活用—HALの医師主導治験を踏まえた今後の展望と課題. 神経内科. 2017;86(5):583-589.