

5

厚生省精神・神経疾患研究委託費

筋ジストロフィーの臨床・疫学 及び遺伝相談に関する研究

平成5年度研究報告書

班長 高橋 桂 一

平成6年3月

目 次

(★:プロジェクト研究)

総括研究報告書	班 長 高 橋 桂 一	1
分担研究報告		
プロジェクト I 疫学・データベース		
★筋ジストロフィーとデータ・ベース	国立療養所南九州病院神経内科 福永秀敏	5
★国立療養所の顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー 第1報 パイロットスタディー	国立療養所八雲病院 南 良二	20
プロジェクト II 遺 伝		
II-A 遺伝相談・倫理		
★遺伝相談に関する検討—非医療従事者の遺伝相談に関する意識調査を 中心に—	東京女子医科大学小児科 大澤真木子	23
筋ジストロフィーの遺伝相談倫理とクライアントのニーズ	国立精神・神経センター精神保健研究所 白井泰子	33
筋ジストロフィー協会における遺伝相談の事例研究	社団法人日本筋ジストロフィー協会 貝谷久宣	36
II-B 遺伝子診断(1)		
★筋ジストロフィー遺伝子診断の今後のアプローチ	国立療養所東埼玉病院内科 石原傳幸	39
サザンブロッド法による進行性筋ジストロフィーの遺伝子重複例の 保因者診断	国立療養所東埼玉病院内科 石原傳幸	42
RT-PCR 法を用いた Duchenne 型筋ジストロフィーでの保因者診断	国立療養所川棚病院神経内科 金 沢 一	45
北海道における Duchenne 型及び Becker 型筋ジストロフィーの 保因者診断と出生前診断	国立療養所八雲病院小児科 南 良二	47
PCR-SSCP 法と Heteroduplex 法を用いた Duchenne 型 筋ジストロフィーの遺伝子診断について	大阪大学医学部小児科 乾 幸 治	51
白血球内のジストロフィン mRNA 解析により発見された		

ジストロフィン遺伝子の点突然変異	54
神戸大学附属医学研究国際交流センター 松尾 雅文	
II-B 遺伝子診断(2)	
Duchenne 型筋ジストロフィーの着床前診断のための基礎的検討	58
東邦大学医学部第1産婦人科 片山 進	
Dp71 のプロモーター領域を含めた dystrophin 遺伝子欠失と Duchenne 型及び Becker 型筋ジストロフィーの心不全との関係	62
国立療養所八雲病院小児科 南 良二	
PCR によるジストロフィン遺伝子解析と皮膚, 心筋内結節を伴った DMD 症例	68
国立療養所兵庫中央病院 高橋 桂一	
日本人 DMD/BMD (636名) のジストロフィン遺伝子欠失分布	73
国立療養所兵庫中央病院 高橋 桂一	
X 染色体腕間逆位による筋障害の世代継代性の検討	76
国立療養所鈴鹿病院 小長谷 正明	
筋緊張性ジストロフィー症における創始者効果	79
大阪大学医学部老年病医学講座 三木 哲郎	
筋強直性ジストロフィーの臨床像とその遺伝子解析結果の検討 —小児期発症例を中心に—	82
東京女子医科大学小児科 大澤 真木子	
プロジェクト III 臨床	
III-A 臨床症例・病態生理(1)	
★Duchenne 型筋ジストロフィー症の脊柱側彎予防車椅子の開発	87
奈良県立医科大学神経内科 高柳 哲也	
筋ジストロフィー症の新しい靴型装具の効果 —3次元歩行解析による検討—	91
国立療養所西奈良病院神経内科 安東 範明	
Duchenne 型筋ジストロフィーにおける脳梗塞	95
国立療養所下志津病院神経内科 川井 充	
筋ジストロフィーにおける気管の変形についての検討	98
国立療養所沖繩病院 大城 盛夫	
Duchenne 型筋ジストロフィーにおける自然気胸	102
国立療養所下志津病院神経内科 川井 充	
Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) における心不全と 心胸郭比 (CTR) との関連について	106
国立療養所新潟病院神経内科 近藤 浩	
Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の心拍数変動の 経年変化についての検討	109
国立療養所東埼玉病院内科 石原 傳幸	
筋ジストロフィーの ³¹ P-MRS からみた運動負荷	113
国立療養所徳島病院 松家 豊	

III-A 臨床症例・病態生理(2)

Duchenne 型筋ジストロフィー症患者に認められた網膜電図異常	117
神戸大学医学部国際交流センター 松尾 雅文	
筋ジストロフィー患者における聴覚および色覚刺激 P300 の検討	119
国立療養所再春荘病院内科 寺本 仁郎	
進行性筋萎縮症の成人例におけるピロカルピン発汗試験	124
国立療養所西別府病院神経内科 後藤 勝政	
Nerve Growth Factor およびその受容体と筋疾患の関連について	127
熊本大学小児発達学 三池 輝久	
Duchenne 型筋ジストロフィーにおけるリンパ球内アミノ酸濃度	134
国立療養所原病院 福田 清貴	
心筋 Troponin T は Duchenne 型筋ジストロフィーの心筋障害の マーカーになりうるか	136
国立療養所下志津病院神経内科 川井 充	
筋肉内の血管増生と難聴を伴った顔面肩甲上腕型筋ジストロフィーの 一例	142
国立療養所宇多野病院神経内科 齋田 恭子	
Autosomal dominant limb-girdle myopathy	145
国立精神・神経センター武蔵病院神経内科 春原 経彦	
高齢発症の rimmed vacuole myopathy における臨床的, 筋病理学的 検討	150
国立療養所札幌南病院神経内科 島 功二	
小児型糖原病 II 型患者の尿中オリゴ糖	156
国立療養所西多賀病院神経内科 鴻巣 武	
培養マウス筋細胞のイオンチャネルの発現調節機構	159
国立療養所宇多野病院神経内科 齋田 恭子	

III-B 画像診断

★Duchenne 型筋ジストロフィーにおける気道変形および呼吸管理 合併症の画像診断学的及び病理学的研究	163
国立療養所下志津病院神経内科 川井 充	
²⁰¹ TlCl と ¹²³ I-BMIPP を用いた心筋 SPECT による Duchenne 型 筋ジストロフィーの心筋障害の検討	171
国立療養所川棚病院 金沢 一	
Duchenne 型筋ジストロフィーの脊柱変形	175
国立療養所宮崎東病院内科 井上 謙次郎	

III-C 先天性筋ジストロフィー

★先天型進行性筋ジストロフィー	179
東京女子医科大学小児科 大澤 真木子	
福山型先天性筋ジストロフィーの CT または MRI の再検討 —大脳白質低吸収域の変化について—	185
神戸市立中央市民病院小児科 吉岡 三恵子	

福山型先天性筋ジストロフィー 5 剖検例における心臓の病理学的検討	188
国立療養所松江病院小児科	河原 仁志
先天性進行性筋ジストロフィーにおける感染症罹患時の一過性筋力低下	191
東京女子医科大学小児科	大澤 真木子
III-D 筋緊張性ジストロフィー	
★筋緊張性ジストロフィーの臨床症候, 合併症および経過	195
国立名古屋病院神経内科	松岡 幸彦
筋強直性ジストロフィーと耳下腺腫瘍の合併	
—全国アンケート調査の検討—	201
国立療養所札幌南病院神経内科	島 功二
Myotonic dystrophy における多臓器障害の障害程度と遺伝子学的重症度の比較検討	
—内分泌異常, 中枢神経系異常, 心伝導系異常と expanded DNA fragment size—	204
埼玉医科大学総合医療センター第4内科	木下 正信
筋緊張性ジストロフィー (My. D) 患者の ABR についての検討	212
国立療養所箱根病院神経内科	岡崎 隆
筋緊張性ジストロフィーにおける心拍変動の検討	216
国立療養所道北病院神経内科	橋本 和季
各種神経筋疾患の生検筋におけるレクチン組織化学的検討	221
国立名古屋病院神経内科	松岡 幸彦
プロジェクト IV 病 理	
IV-A 剖 検	
★筋ジストロフィー症気管挿管例の気管潰瘍について	227
徳島大学医学部第一病理学教室	檜 澤 一 夫
Ki-67 (MIB-1) を指標とした各種神経筋疾患における骨格筋の細胞動態	231
徳島大学医学部第一病理学教室	檜 澤 一 夫
福山型先天性筋ジストロフィーの 1 剖検例	
—突然死をきたす要因について—	236
国立療養所中部病院臨床研究部	向山 昌邦
球脊髄性筋萎縮症におけるアンドロゲンレセプターの分布 (第 2 報)	239
奈良県立医科大学神経内科	高柳 哲也
IV-B ジストロフィン関連	
★ジストロフィン関連たんぱく質 (DRP) の局在と態度	245
熊本大学医学部小児発達学	三池 輝久
DMD, BMD ならびに DMD 女性保因者の骨格筋における dystrophin と dystrophin-related protein の発現	251
国立療養所徳島病院	松家 豊
revertant 様筋線維の認められた DMD の兄弟例	256
国立療養所南九州病院神経内科	福永 秀敏

mdx マウス再生筋線維の脆弱性に関する検討	258
東邦大学医学部第4内科 木下真男	
プロジェクトV 治療法と評価法の開発	
★Duchenne Muscular Dystrophy に対する Prednisolone の臨床効果	263
国立療養所刀根山病院神経内科 姜 進	
当院における進行性筋ジストロフィーに対する体外式陰圧式人工呼吸器 の使用状況に関する検討	268
国立療養所西別府病院神経内科 後藤勝政	
筋ジストロフィーの呼気ガス分析におけるクオリティーコントロール	271
国立療養所岩木病院整形外科 大竹 進	
Duchenne muscular dystrophy (DMD) の呼吸不全に対する NIPPV の効果	274
国立療養所刀根山病院神経内科 姜 進	
筋ジストロフィー患者における心室性不整脈の検討	278
国立療養所岩木病院整形外科 大竹 進	
心不全に対する血管拡張剤の効果の検討	283
国立療養所長良病院小児科 矢嶋茂裕	
Duchenne 型筋ジストロフィーの血清 CK 値に対するビタミン B ₂ ニコチン酸アミドの影響	286
国立療養所医王病院小児科 本家一也	
研究成果の刊行に関する一覧表	291
運営の経過	301
研究班組織図	302
班員名簿	303

総括研究報告書

主任研究者 高橋 桂 一

国立療養所兵庫中央病院

本研究班は、平成2年度の「筋ジストロフィーの臨床病態と遺伝及び疫学に関する研究」、平成3および4年度の「筋ジストロフィーの臨床病態と遺伝相談及び疫学に関する研究」の課題による3年間の班研究を終え、精神・神経疾患研究委託費運営委員会の評価部会の評価を受け、新たに班を組織し、「筋ジストロフィーの臨床・疫学および遺伝相談に関する研究」の指定課題で本年度を初年度として研究班を発足した。班員構成は巻末に掲げたように国立療養所、大学その他の所属と3名の顧問よりなり、研究体制を巻末の組織図に示したごとく、5分野11系列で構成し、プロジェクトリーダーを定め、班研究を開始した。遺伝子診断にはQuality Controlを設け、筋緊張性ジストロフィーのプロジェクトを加えた。研究目標は筋ジストロフィーの疫学調査、遺伝子診断の普及とその基盤に立ち、倫理に裏づけられた遺伝相談を行い発生予防をはかること、臨床病態を解明し、治療を充実させることとした。

以下に各分野の本年度の研究成果と今後の方向や課題について述べる。

I 疫学・データベース

疫学調査として、最近遺伝子座位が明らかにされてきた顔面肩甲上腕型筋ジストロフィーの現状について南らによりパイロットスタディーが行われ、120例の回答を得て、合併症などについて検討が行われた。遺伝子解析を含めた今後の研究に役立つと考えられた。データベースは従来に引き継いで登録が行われ、1993年11月現在でDMDの585例が登録され、経過調査の2023票が蓄積された。DNA解析結果を登録す

る可否についても意見が交わされた。登録にはかなりの労力がかかる実状があり、簡便化を望む意見も出されたが、10年間は同一形式で行うことが望ましいという意見もあり、変更には至っていない。活用に関して福永らは障害度と血液所見特にヘモグロビンとの関連を例示している。

II 遺 伝

A 遺伝相談・倫理

これまで医療従事者、クライアントの意識調査が行われてきたが、本年は非医療従事者の遺伝相談に関する意識調査が行われ、比較検討がなされた。一般への知識の普及と医師の説明の重要性が指摘された。また、クライアントのニーズとして単に遺伝相談のみならず、疾患の予後や治療に関する情報提供を求めていることが明らかにされた。倫理観はその時代背景とともに変わるものであり、個人の価値観をくみとりながら正しい情報を提供し、遺伝相談を行うことが必要である。筋ジストロフィー協会における遺伝相談の事例と問題点も報告された。班としては最近の進歩を取り入れた遺伝相談のマニュアルを作成することが実際的であると考えられ、早急に取り組むべき課題である。

B 遺伝子診断 (Quality Control を含む)

遺伝子診断の方法はかなり確立されてきた。現状における方法論のまとめがなされた。サンプロット法は時間と費用と労力を要するが、依然基本となるものである。石原らは、その定量化により遺伝子重複を検出し、制限酵素消化の工夫により junction fragment を高率に検出する方法を確立し、保因者の検出にも用いて

いる。欠失例の家族の保因者検出は比較的容易であり、民間のラボラトリーで信頼されるレベルで行われたサザンブロットを用いて、画像解析することにより検出可能である。DNAのPCRによる定量化は測定条件の設定が難しく、これのみで欠失例の保因者診断をすることには慎重を要する。最近 reverse transcriptase を用いた PCR (RT-PCR) で泳動バンドの違いで保因者を検出する方法が行われ、金沢らがその結果を報告している。技術的にはやや煩雑である。世界の動向は点変異や小欠失の検出に向けられている。乾らは PCR-SSCP (single-strand conformation polymorphism) 法および Heteroduplex 法を用いて DMD 患者10名を検索し、1名で 1bp の欠失を証明し、弟にも同様欠失を認め、母親が保因者であることを証明している。松尾は BMD 症例で、筋からは RT-PCR で、白血球からは Nested RT-PCR で mRNA を解析し、点変異を証明し、母親が保因者であることを証明している。南らは北海道における 1年間の DMD/BMD の保因者診断と出生前診断の成績を報告している。地域での遺伝子診断の基盤を持つ遺伝相談ステーションの例として、川棚病院とともに今後の方向を示すものと言えよう。本邦における 636名のジストロフィン遺伝子の欠失分布は欧米のそれと略同様であったが、稀な欠失範囲の例もあり、臨床症状との詳細な対比が今後の課題である。小長谷らは世代継代を示した X染色体腕間逆位による、極めて稀なジストロフィン異常ミオパチー女性例を報告した。筋緊張性ジストロフィーの遺伝子解析は当班の三木らにより大きく進展した。CTG リピートの回数増大と発症の関連を調べ、更に欧米人との共通の祖先を想定している。大澤らは小児例で詳細な検討を行った。

III 臨 床

A 臨床症例・病態生理

筋ジストロフィーや類似疾患の分子レベルの解析が進むにつれ、個々の症例の詳細な記載が一層意味をもつと思われる。病態生理の研究は治療にもつながり、患者に還元される。側彎予防の車椅子や新しい靴型装具の効果の 3次元歩

行解析はその具体例である。脳梗塞、自然気胸、気管変形などの合併症の検討や DMD の網膜電図や P300 の異常、心胸比や脈拍の経年的変動、発汗による自律神経の検索など19の報告がなされた。常染色体性優劣遺伝を示す肢帯型の rimmed vacuole myopathy が春原らにより報告され、島らによって報告された高齢発症例とともに、疾患分類と病因に関し、種々議論がなされた。班として rimmed vacuole を伴うミオパチー症例の実態調査を開始することに決定し、高柳、春原によって調査票の作成など具体的に進められている。

B 画像診断

CT や MRI, エコーによる筋の画像診断はすでに日常検査として定着している。川井らは合併症の病態生理の解明の例として、気道変形や呼吸器管理合併症の診断や病態を CT を用いて詳しく検討し、致命的な合併症である気管潰瘍形成による出血が腕頭動脈による圧迫により生じることを病理検索と併せて証明した。このことは別個になされた檜澤らの病理学的検索によっても確認され、呼吸器管理上きわめて重要な所見である。¹²³I-BMIPP による心筋シンチグラムは ²⁰¹Tl に比べ早期に心筋障害を検出することができる。運動の処方などにも今後参考にされるであろう。

C 先天性筋ジストロフィー

全国規模でアンケート調査が行われ、福山型が班員施設、大学病院小児科及び小児神経学会評議員施設からの計590名、非福山型の150名の報告があり、実態が調べられた。戸田らにより遺伝子座位 (9q31-33) が報告されたところであり、原因解明と治療への発展の基礎となる調査と言える。その他、脳病変の経時的画像解析、心筋病変、感染時の一過性筋力低下などが報告された。

D 筋緊張性ジストロフィー

本年度より新たに発足したプロジェクトで、松岡らにより臨床症状、合併症および経過について関連病院の症例を基に検討した結果が報告された。罹病期間と ADL 障害度とが関連することが報告された。発症時期の決定が困難な、症状自覚の少ない疾患であり、今回の調査は訓

練された医師によるデータであるので、遺伝子解析の結果との対比など詳細な検討が展開されることが期待される。鳥は耳下腺腫瘍の合併に注目し、全国レベルでアンケート調査を行い、948例中12例に合併を認めた。他疾患対象との比較検討が進められている。木下らはすでに、偽副甲状腺機能低下症Ⅱ型を示す本症の存在を報告しその病態解明に迫っている。睡眠時無呼吸、知能指数、ヒス束心電図のHV時間、Ellsworth-Howard試験の成績と遺伝子解析における expanded fragment の長さとの相関を示した。他に ABR、心拍変動などに関する検索が報告された。今後 protein kinase レベルの異常と病態との関係が解明され、治療に役立つ情報が得られることが期待される。

IV 病 理

A 剖検

先にも少し述べたが、檜澤らは筋ジストロフィーの気管挿管症例を検討し、気管潰瘍形成が腕頭動脈の圧迫部位に発生し、気管内出血を来すことを病理解剖の3症例で証明した。呼吸管理上極めて重要な所見である。臨床的には画像解析で予見し、発生時に対処する事が、救命例の少ない合併症だけに、大切である。向山らは福山型の剖検例の検索から突然死の要因について考察している。

B ジストロフィン関連（脳を含む）

ジストロフィンの機能の解明は、筋ジストロフィーの発病機構の解明に最も近接した研究領域である。脳のジストロフィンの機能についても解明されねばならない。当班では臨床から病理にいたる研究対象を持ち、直接的な研究が可能な体制にあり、脳を含めたジストロフィンの機能の研究に、一層力を注ぐ必要がある。知能低下がジストロフィンの機能とどのように関連しているのか、個々の症例の検索を通じて、明らかにされるであろう。三池らはヒト、マウ

ス、ラットの組織を用いてジストロフィンとジストロフィン関連蛋白(DRP)局在と変化を免疫組織染色で調べ、両者が相補的であることを証明した。松家らも DMD, BMD およびその保因者の組織について同様の結果を得ている。DRP の機能解明も、治療の観点からも、重要である。福永らは revertant 様筋繊維を認めた DMD 兄弟例を報告している。通常の PCR やサザンプロット法では DNA 欠失は認められず、さらに詳細な遺伝子解析が期待される興味ある症例である。

V 治療：評価法と治療法の開発

姜らは DMD に対するプレドニソロンの効果を検討した。対照に EST 臨床治療研究時の偽薬群を置き、比較検討した結果、運動機能の低下が有意に遅延することを報告している。投与量は体重 1kg あたり 1mg の隔日投与で、副作用も少なく、進行を遅くする薬物療法が他にない現状であり、症例を選んで投与すれば、有用な薬物療法と言える。その他、体外式人工呼吸器の使用状況、ガス分析による運動負荷量算定の試み、鼻マスクによる間欠陽圧式人工呼吸の実績、心室性不整脈の治療、心不全に対する血管拡張剤の効果、ビタミン B₂ とニコチン酸アミドの血清 CK に対する影響などの報告があった。種々の観点から実際的な治療法の開発と客観的な評価法の開発は、日々臨床例に接している班員よりなる当班にとって切実な課題の一つである。

以上、各分野の総括を行った。今後2年の間に、さらに班研究の特徴を生かした研究が推進され、目標の達成がなされるよう班員各位のご協力と顧問のご指導をお願いしたい。

班の発足と運営に関し、種々御高配を賜った関係各位に深謝致します。

I . 疫学・データベース

プロジェクト研究 I 疫学・データベース

筋ジストロフィーとデータ・ベース

班 員 福 永 秀 敏

国立療養所南九州病院神経内科

共同研究者 佐藤 恵¹⁾, 加世田 俊²⁾

¹⁾ 医療情報システム開発センター ²⁾ 国立療養所南九州病院神経内科

要 旨

データベースへの入力が始まって8年が経過した。現在登録施設22施設、基礎調査票登録件数585例、経過調査票登録件数の合計2023件である。今年度は参加施設(病院)全体の年報出力と低酸素状態と赤血球数・Hb値の関係について検討した。

“筋ジス第3班”の研究プロジェクトの一つとして、全国規模での統一入力フォーマットによるデータベースの構築が企画され、現在データの入力が行われ、有効に活用されつつある。本年度も例年と同様な年報出力による調査票の結果と、出力の一部を紹介する。

I 年報出力

- 1 施設別誕生月別基礎調査票登録件数(図1)
- 2 施設別誕生月別経過調査票登録件数(図2)
- 3 生活様式別年齢階級別患者数(図3)
- 4 機能獲得時年齢階級別患者数(図4)
- 5 機能喪失時年齢階級別患者数(図5)
- 6 脊柱側彎・仮性肥大・症状別年齢階級別患者数(図6)
- 7 外傷別患者数(図7)
- 8 機能障害度別患者数(図8)

- 9 上肢機能別患者数(図9)
- 10 起立動作・這行動作区分別患者数(図10)
- 11 ADL 別年齢階級別患者数(図11)
- 12 機能障害度別筋力テスト平均スコア(図12)
- 13 機能障害度別関節拘縮変形平均スコア(図13)
- 14 ADL 別機能障害度別患者数(図14)
- 15 治療内容別年齢階級別患者数(図15)

II 低酸素状態と赤血球数・Hb値

低酸素血症の状態では、O₂輸送を確保するためHbが増加(赤血球増加症)することが知られている。そこでDuchenne型筋ジストロフィー患者の赤血球・Hb値(白血球は対照として)の経年的推移と呼吸機能の指標の一つである%VCとの関係を検討した。

データの集計と検索は医療情報システム開発センターで施行した。

- 1 年齢別平均赤血球数(図16)
- 2 年齢別平均Hb値(図17)
- 3 年齢別平均白血球数(図18)
- 4 %VC別赤血球数(図19)
- 5 %VC Hb値(図20)
- 6 %VC別白血球数(図21)

図1 施設別誕生月別基礎調査票登録件数

施設名	1月	2月	3月	4月	5月	6月	7月	8月	9月	10月	11月	12月
施設計	56	63	62	40	48	48	57	43	46	41	44	36
国立療養所道北病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
国立療養所八雲病院	15	11	9	1	2	6	5	5	6	9	3	7
国立療養所岩本病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
国立療養所西多賀病院	2	3	1	1	0	1	0	0	0	0	1	1
国立療養所道川病院	0	0	0	1	0	0	1	0	0	1	1	0
国立療養所東埼玉病院	1	1	0	0	0	1	2	0	0	1	0	0
国立療養所下志津病院	3	6	5	2	4	7	2	3	4	3	5	4
国立療養所新島病院	0	0	0	0	0	1	1	0	1	0	1	0
国立精神・神経センター	0	1	1	0	0	0	1	1	0	0	1	1
国立療養所箱根病院	0	0	0	0	0	1	0	1	0	0	0	2
国立療養所医王病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
国立療養所長良病院	3	7	2	0	6	3	5	3	1	1	2	3
国立療養所船橋病院	3	4	7	6	6	2	10	3	1	4	7	8
国立療養所宇多野病院	4	4	1	1	5	6	3	3	2	7	3	3
国立療養所刀根山病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0
国立療養所兵庫中央病院	1	3	6	3	3	2	5	6	3	1	4	0
国立療養所西奈良病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
国立療養所松江病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
国立療養所所沢病院	5	1	6	4	1	0	0	0	0	1	1	1
国立療養所徳島病院	0	3	5	3	2	8	4	4	5	4	6	0
国立療養所築後病院	1	0	3	1	3	0	1	0	0	0	0	0
国立療養所川柳病院	3	3	2	6	3	2	3	3	6	3	2	2
国立療養所青森荘病院	4	2	1	1	1	0	1	1	5	3	1	0
国立療養所西宮川府病院	3	7	5	1	6	2	4	1	2	1	1	2
国立療養所宮崎東病院	1	0	2	1	1	1	0	0	2	0	0	1
国立療養所南九州病院	4	3	3	4	3	3	4	5	2	0	3	0
国立療養所沖野病院	4	4	3	4	2	2	6	4	6	2	1	1

図2 施設別誕生月別経過調査票登録件数

施設名	1月	2月	3月	4月	5月	6月	7月	8月	9月	10月	11月	12月
合計	2023	201	174	166	172	184	208	146	150	159	161	127
総計	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0
国立療養所道北病院	58	52	47	10	10	33	25	19	35	41	11	27
国立療養所八雲病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
国立療養所岩木病院	19	5	1	2	0	1	0	0	0	0	2	2
国立療養所西多賀病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
国立療養所道川病院	5	0	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0
国立療養所東埼玉病院	55	4	7	5	4	7	2	3	4	3	5	4
国立療養所下志津病院	4	0	0	0	0	0	1	0	1	0	1	0
国立療養所新潟病院	10	0	2	2	0	0	2	2	0	0	1	1
国立精神・神経センター	4	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	2
国立療養所箱根病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
国立療養所医王病院	90	5	20	5	0	18	6	12	5	2	4	5
国立療養所長良病院	429	21	25	48	59	40	28	16	10	25	41	50
国立療養所静岡病院	254	15	21	14	11	30	48	13	16	36	30	7
国立療養所宇多野病院	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0
国立療養所刀根山病院	43	1	3	7	4	6	2	4	3	2	5	0
国立療養所兵庫中央病院	34	2	4	0	0	2	4	2	4	4	8	3
国立療養所西奈良病院	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
国立療養所松江病院	31	0	3	0	15	5	0	0	0	3	4	0
国立療養所原病院	13	0	3	5	4	2	0	0	0	0	0	0
国立療養所徳島病院	8	1	0	3	1	3	0	0	0	0	0	0
国立療養所家後病院	215	14	10	3	27	12	16	16	40	24	16	16
国立療養所川柳病院	20	4	2	1	1	1	0	1	5	3	1	0
国立療養所青森北病院	35	3	7	5	1	6	2	4	2	1	1	2
国立療養所西別府病院	4	0	0	2	1	1	0	0	0	0	0	0
国立療養所香織草病院	268	23	22	20	18	24	25	38	14	8	26	6
国立療養所得九州病院	113	13	13	7	8	5	9	15	13	6	4	3
国立療養所神崎病院												

図6 脊柱側彎・仮性肥大・症状別年齢階級別患者数

症状区分	合計	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5-9歳	10-14歳	15-19歳	20-24歳	25-29歳	30-34歳	35歳以上
総計	2021	0	1	0	4	6	77	585	708	348	148	26	11
脊柱側彎	1963	0	1	0	4	6	77	571	688	339	140	26	11
背部より見て 右	951	0	1	0	0	1	5	204	394	179	88	15	6
背部より見て 左側	588	0	0	0	0	0	4	163	235	114	30	7	3
高 度	425	0	1	0	0	0	0	47	231	78	39	3	0
中 程 度	491	0	0	0	0	0	0	104	210	112	32	5	1
軽 度	560	0	0	0	0	1	10	193	157	100	44	13	7
な し	477	0	0	0	4	5	67	225	86	46	25	5	3
仮性肥大	970	0	0	0	4	6	67	428	273	120	23	7	5
呼吸不全	375	0	0	0	0	0	0	7	124	128	75	10	0
心不全	155	0	0	0	0	0	0	4	58	52	28	4	0
食欲不振	118	0	0	0	0	0	0	20	46	26	21	3	0
肝腫大	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0
嘔吐	30	0	0	0	0	0	0	4	13	9	0	0	0
便秘	527	0	0	0	0	0	6	53	251	117	62	11	2
下痢	16	0	0	0	0	0	0	4	7	3	1	0	0
腹部膨満	119	0	0	0	0	0	0	8	56	34	18	1	0
発汗異常	31	0	0	0	0	0	0	4	13	12	1	1	0
しもやけ	61	0	0	0	0	0	0	31	23	5	0	2	0
嚥下障害	43	0	0	0	0	0	0	1	16	16	4	2	0
高口蓋	49	0	0	0	0	0	3	11	22	9	2	0	2
痲痺	16	0	0	0	0	1	0	4	6	4	0	1	0
皮膚症状	151	0	0	0	0	0	5	38	65	22	13	1	3
感染症	100	0	0	0	0	0	4	47	25	19	4	0	0
奇形	6	0	0	0	0	1	0	1	3	1	0	0	0
その他	115	0	0	0	0	1	1	19	58	23	11	1	1

図7 外傷別患者数

外傷部位	合計										
	骨折	頭部	顔面	頸部	胸部	腹部	背脊	腕	肘	手	その他
総計	38	6	22	3	0	0	0	14	6	2	2
頭部	7	0	1	0	0	0	0	4	1	0	1
頸部	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0
胸部	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
腹部	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
背脊	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
腕	3	0	0	0	0	0	2	0	0	1	0
肘	18	0	2	1	0	0	0	0	1	0	0
手	58	6	18	2	0	0	8	4	1	0	1
その他	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0

図8 機能障害別患者数

機能障害区分	合計											
	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	10-14歳	15-19歳	20-24歳	25-29歳	30-34歳	35歳以上
機能障害区分	2021	0	0	0	0	6	77	585	708	348	148	26
1 階段昇降可能	14	0	0	0	0	3	7	3	1	0	0	0
1-a 手の介助なし	8	0	0	0	0	1	4	3	0	0	0	0
1-b 手の縁おさえ	3	0	0	0	0	1	2	0	0	0	0	0
2 階段昇降可能	87	0	0	0	4	2	34	41	2	2	0	1
2-a 片手すり	11	0	0	0	3	1	5	2	0	0	0	0
2-b 片手すり、ひざ手	9	0	0	0	0	0	3	5	1	0	0	0
2-c 両手すり	48	0	0	0	1	0	17	27	0	1	0	1
3 椅子から起立可能	14	0	0	0	0	0	1	13	0	0	0	0
4 歩行可能	61	0	0	0	0	0	16	38	4	1	0	0
4-a 独歩で5m以上	26	0	0	0	0	0	10	13	3	0	0	0
4-b 物に頼れば歩ける	6	0	0	0	0	0	1	4	0	1	0	0
4-b-1 歩行器	2	0	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0
4-b-2 手すり	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0
4-b-3 手びき	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0
5 歩行不能、四つ這い可能	84	0	0	0	0	0	7	60	11	3	0	0
6 四つ這い不能すり這い可	469	0	1	0	0	1	5	219	180	38	5	0
7 座位保持可能	394	0	0	0	0	0	0	96	151	80	31	9
8 座位保持不能	545	0	0	0	0	0	0	49	215	160	88	11

図9 上肢機能別患者数

上肢機能区分	合計	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5-9歳	10-14歳	15-19歳	20-24歳	25-29歳	30-34歳	35歳以上
総計	2021	0	1	0	4	6	77	585	708	348	148	26	11
1 500g以上直上挙上	72	0	0	0	4	5	21	36	5	0	0	0	0
2 500g以下直上挙上	48	0	0	0	0	0	15	28	4	1	0	0	0
3 爪握りで直上挙上	78	0	0	0	0	0	25	41	7	0	0	0	1
4 爪握りで170°~90°	97	0	0	0	0	0	6	66	19	0	0	0	2
5 爪握りで肘関節屈曲	267	0	1	0	0	0	7	129	98	15	1	0	0
6 肘伸展・手の水平移動	329	0	0	0	0	0	0	104	135	51	16	1	2
7 体幹反動時伸展手の移動	129	0	0	0	0	0	0	52	44	16	8	0	1
8 体幹反動手の運動・移動	225	0	0	0	0	0	0	36	91	71	15	5	0
9 手の運動・手の前方移動	459	0	0	0	0	0	0	30	164	136	87	16	4

図10 起立動作・這行動作区分別患者数

動作区分	合計	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5-9歳	10-14歳	15-19歳	20-24歳	25-29歳	30-34歳	35歳以上
起立動作	996	0	0	0	4	5	65	337	307	168	57	9	7
1 手を使わずはすみ+	6	0	0	0	0	0	1	0	3	1	1	0	0
2 手で膝を押えて片手両手	35	0	0	0	4	5	17	7	2	0	0	0	0
3 手を床で頭ではすみ+	24	0	0	0	0	0	11	13	0	0	0	0	0
4 掘って立ち上れる	53	0	0	0	0	0	16	35	0	0	0	0	1
5 掘っても立ち上れない	525	0	0	0	0	0	9	137	187	120	38	8	1
6 その他	350	0	0	0	0	0	11	142	115	47	18	1	5
這行動作	304	0	0	0	4	5	55	145	44	24	17	1	2
1 指前方	101	0	0	0	4	5	32	50	5	1	1	0	1
2 指外方	85	0	0	0	0	0	17	54	10	2	0	0	0
3 指外方90°以上後方	101	0	0	0	0	0	5	36	25	17	14	1	0

図11 ADL 別年齢階級別患者数

ADL 区分 総数	年齢階級												
	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5-9歳	10-14歳	15-19歳	20-24歳	25-29歳	30-34歳	35歳以上	
合計	2022	0	1	0	4	6	77	586	708	348	148	26	11
1 片足で立つ	81	0	0	0	3	5	23	29	11	6	2	0	1
2 床からの立ち上り	59	0	0	0	1	0	24	31	1	0	0	0	1
3 床からの起座	1736	0	1	0	0	1	29	502	634	321	137	24	9
4 スポーツの着脱	68	0	0	0	4	5	31	20	6	2	0	0	0
5 シャツの着脱	52	0	0	0	0	0	17	30	2	0	0	0	1
6 寝返り	1742	0	1	0	0	1	27	509	634	321	137	24	9
7 コップで水を飲む	213	0	0	0	4	5	50	113	34	3	0	0	1
8 歯をみがく	96	0	0	0	0	0	9	49	24	7	2	0	0
9 箸を使って食事する	1563	0	1	0	0	1	15	399	590	314	136	24	9
10 字を書く	327	0	0	0	4	4	55	177	73	5	3	0	1
11 下肢器具歩行	218	0	1	0	0	1	13	108	68	13	3	0	2
12 手動車いす移動	1350	0	0	0	0	1	8	282	514	310	133	24	7
13 電動車いす	360	0	0	0	4	4	55	201	80	5	3	0	1
その他	219	0	0	0	0	1	11	96	76	17	3	0	3
合計	1305	0	1	0	0	1	9	267	494	305	133	24	6
可	423	0	0	0	4	5	66	219	101	12	6	0	2
難	185	0	1	0	0	0	7	83	68	14	0	0	3
不可	1285	0	0	0	0	1	2	266	485	302	133	24	5
可	942	0	0	0	4	6	71	444	297	69	18	3	6
難	464	0	0	0	0	0	3	87	209	91	35	4	0
不可	479	0	1	0	0	0	1	34	144	166	87	17	4
可	995	0	0	0	4	6	70	450	314	89	24	5	6
難	486	0	0	0	0	0	4	77	227	106	35	6	0
不可	405	0	1	0	0	0	1	38	109	131	81	13	4
可	1085	0	0	0	4	6	72	459	358	107	31	5	6
難	475	0	0	0	0	0	2	83	203	119	37	7	0
不可	337	0	1	0	0	0	1	26	92	104	73	12	4
可	1217	0	0	0	0	1	69	486	417	141	47	9	6
難	431	0	0	0	0	0	3	57	180	105	44	10	2
不可	239	0	1	0	0	0	2	25	58	83	49	5	2
使用	107	0	0	0	0	0	6	61	29	4	0	0	1
否	1730	0	1	0	4	4	64	475	606	324	140	24	9
使用	767	0	1	0	0	1	16	391	269	50	12	0	2
否	990	0	0	0	4	3	53	121	339	261	126	24	7
使用	783	0	0	0	0	0	1	50	339	231	86	19	10
否	938	0	1	0	4	4	69	462	230	83	49	6	0

図12 機能障害度別筋力テスト平均スコア

障害度区分	合計	頸		肩		肘		腕		手		股		膝		足											
		屈曲	伸張	屈曲	伸張	屈曲	伸張	屈曲	伸張	屈曲	伸張	屈曲	伸張	屈曲	伸張	屈曲	伸張										
総計	2021	1.5	2.3	1.4	1.4	1.0	1.0	1.8	1.7	1.6	1.6	2.3	2.3	1.3	1.3	1.1	1.1	1.6	1.6	1.2	1.2	1.6	1.6	1.9	1.9		
1 階段昇降可能	13	1.9	2.7	2.1	2.1	2.3	2.3	2.3	2.3	2.2	2.2	2.9	2.9	2.7	2.0	2.0	1.5	1.5	2.1	2.1	2.7	2.7	1.8	1.8	2.2	2.2	
1-a 手の介助なし	8	1.5	2.6	1.6	1.6	1.8	1.8	1.7	1.7	1.7	1.7	2.9	2.9	2.5	1.5	1.5	1.2	1.2	1.7	1.7	2.6	2.6	1.2	1.2	1.6	1.6	
1-b 手の膝おさえ	3	2.8	3.7	4.0	4.0	4.0	4.0	4.3	4.3	4.0	4.0	3.7	3.7	3.7	4.0	4.0	3.8	3.8	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.7	4.7
2 階段昇降可能	75	1.4	2.8	2.2	2.2	1.5	1.5	2.8	2.8	2.4	2.3	2.5	2.5	2.5	2.6	1.9	1.9	1.5	1.5	2.2	2.3	2.0	2.0	2.1	2.2	2.4	2.4
2-a 片手すり	11	1.5	3.5	2.6	2.6	2.1	2.2	3.6	3.6	3.8	3.8	2.6	2.6	2.8	2.8	2.9	2.9	2.7	2.7	2.5	2.5	2.3	2.4	2.5	2.5	4.0	3.9
2-b 片手すり、ひざ手	9	1.4	2.6	2.1	2.2	1.2	1.4	2.9	2.9	2.5	2.4	2.2	2.2	2.4	2.9	1.3	1.3	1.1	1.1	2.6	2.6	2.6	2.6	1.8	2.4	2.0	2.4
2-c 両手すり	49	1.5	2.8	2.1	2.0	1.3	1.3	2.7	2.7	2.2	2.2	2.5	2.6	2.5	2.6	1.8	1.8	1.4	1.4	2.2	2.2	1.9	1.9	2.1	2.2	2.4	2.3
3 椅子から起立可能	14	1.6	2.5	2.0	2.2	1.1	0.9	2.5	2.3	2.2	2.4	1.5	1.5	1.9	1.9	1.5	1.1	1.2	1.9	1.9	1.4	1.4	2.0	2.0	2.2	2.1	
4 歩行可能	49	1.7	2.5	1.8	1.9	1.3	1.4	2.2	2.2	2.2	2.1	2.8	2.9	2.9	2.9	1.6	1.6	1.4	1.4	2.3	2.4	1.9	1.9	2.5	2.4	2.6	2.6
4-a 独歩で5m以上	26	1.6	2.4	1.9	2.0	1.3	1.3	2.2	2.2	2.0	2.0	2.7	2.9	2.8	2.8	1.6	1.6	1.5	1.5	2.3	2.4	2.1	2.1	2.3	2.3	2.4	2.4
4-b 物にぶつければ歩ける	6	1.8	2.4	1.4	1.6	1.3	1.6	1.6	1.6	1.9	1.3	2.4	2.4	2.4	2.4	1.2	1.6	1.1	1.1	1.5	2.3	1.3	1.3	2.1	2.1	1.8	1.8
4-b-1 歩行器	2	2.3	3.8	1.9	1.9	1.5	1.5	2.2	2.2	3.3	1.4	3.8	3.8	3.8	3.8	1.6	2.3	1.8	1.8	2.2	2.2	2.3	2.3	3.3	3.3	2.8	2.8
4-b-2 手すり	1	0.2	3.5	1.5	1.5	1.5	1.5	2.5	2.5	2.5	2.5	0.3	0.3	0.3	0.3	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.3	0.3	0.2	0.2	0.2	0.2
4-b-3 手ひき	1	2.0	3.0	1.5	1.5	2.0	2.0	2.5	2.5	2.0	2.0	3.0	3.0	3.0	3.0	2.0	1.0	1.0	3.0	3.0	1.5	1.5	3.0	3.0	2.0	2.0	
5 歩行不能、四つ這い可能	83	1.7	2.9	2.1	2.1	1.3	1.4	2.3	2.4	2.0	2.0	2.9	3.0	2.8	2.8	1.7	1.7	1.4	1.3	2.3	2.3	1.6	1.5	1.9	2.0	2.3	2.3
6 四つ這い不能すり違い可	469	1.6	2.6	1.5	1.5	1.0	1.0	1.9	1.8	1.7	1.7	2.6	2.6	2.6	1.4	1.4	1.1	1.1	1.8	1.8	1.2	1.2	1.8	1.7	2.2	2.2	
7 座位保持可能	396	1.4	2.2	1.1	1.1	0.8	0.8	1.5	1.5	1.5	1.5	2.2	2.2	2.3	2.3	1.1	1.1	0.9	0.9	1.3	1.3	0.9	0.9	1.4	1.4	1.8	1.8
8 座位保持不能	547	1.2	1.8	0.9	0.8	0.7	0.7	1.3	1.3	1.3	1.2	1.8	1.8	1.9	1.9	0.9	0.8	0.7	0.7	1.1	1.1	0.8	0.7	1.2	1.2	1.5	1.5

図13-1 機能障害度別関節の拘縮変形平均スコア

障害度区分	合計	頸		肩				肘				前腕		腕		手		手	
		屈曲	伸展	屈曲	屈曲	伸展	伸展	屈曲	屈曲	伸展	伸展	回内	回内	回外	回外	背屈	背屈	拳屈	拳屈
総計	2021	2.5	3.8	3.4	3.3	3.7	3.7	3.6	3.6	2.8	2.8	3.1	3.2	2.8	2.8	3.1	3.2	3.1	3.1
1 階段昇降可能	13	3.8	3.9	4.0	4.0	4.0	4.0	3.9	3.9	3.9	3.9	3.8	3.8	3.8	3.7	3.9	3.8	3.8	3.8
1-a 手の介助なし	8	3.9	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0
1-b 手の膝おさえ	3	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	3.7	3.7	3.7	3.7	4.0	4.0	3.7	3.7	
2 階段昇降可能	75	3.6	4.0	3.9	3.9	3.9	3.9	3.9	3.9	3.9	3.7	3.9	3.8	3.8	3.9	3.9	3.9	3.9	
2-a 片手手すり	11	3.7	3.9	3.9	4.0	3.9	4.0	4.0	3.9	4.0	3.9	4.0	3.9	4.0	3.9	4.0	4.0	4.0	
2-b 片手手すり, ひざ手	9	3.6	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	3.9	3.9	4.0	4.0	3.7	3.7	3.9	3.9	4.0	4.0	4.0	
2-c 両手手すり	49	3.5	4.0	3.9	3.9	3.9	3.9	3.9	3.9	3.9	3.7	3.9	3.8	3.8	3.9	3.9	3.8	3.8	
3 椅子から起立可能	14	3.6	3.9	3.9	3.9	3.8	3.8	3.9	3.9	3.6	3.6	3.7	3.8	3.8	3.8	3.9	3.9	3.6	3.4
4 歩行可能	49	3.7	3.9	3.8	3.8	4.0	4.0	3.9	4.0	3.9	3.9	3.8	3.9	3.7	3.8	3.9	3.9	3.8	3.7
4-a 独歩で5m以上	26	3.7	4.0	3.8	3.8	4.0	4.0	3.9	4.0	4.0	3.9	3.8	3.9	3.7	3.7	4.0	4.0	3.8	3.7
4-b 物に捉まれば歩ける	6	3.5	4.0	3.7	3.7	4.0	4.0	3.8	3.8	3.5	4.0	3.7	3.7	3.7	3.8	3.8	3.8	3.7	3.5
4-b-1 歩行器	2	4.0	4.0	3.5	3.5	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	3.5	3.5	3.5	4.0	4.0	4.0	3.5	3.0
4-b-2 手すり	1	2.0	4.0	3.0	3.0	4.0	4.0	3.0	3.0	1.0	4.0	3.0	3.0	3.0	3.0	3.0	3.0	3.0	
4-b-3 手びき	1	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	
5 歩行不能、四つ這い可能	83	3.3	3.9	3.8	3.7	3.9	3.9	3.9	3.9	3.7	3.7	3.6	3.7	3.6	3.6	3.9	3.9	3.6	3.6
6 四つ這い不能ずり這い可	469	2.9	3.9	3.6	3.6	3.8	3.8	3.7	3.8	3.0	2.9	3.4	3.5	3.2	3.1	3.6	3.6	3.4	3.4
7 座位保持可能	396	2.0	3.8	3.4	3.3	3.7	3.7	3.5	3.5	2.5	2.6	3.0	3.2	2.5	2.4	3.0	3.1	2.9	2.8
8 座位保持不能	547	1.5	3.6	2.8	2.8	3.5	3.4	3.4	3.4	2.1	2.1	2.6	2.7	2.2	2.1	2.1	2.2	2.5	2.5

図13-2 機能障害度別関節の拘縮変形平均スコア

障害度区分	合計	股		TFL短縮		膝		足		背		膝	
		屈曲	屈曲	屈曲	屈曲	屈曲	屈曲	屈曲	屈曲	屈曲	屈曲	屈曲	屈曲
総計	2021	3.6	3.6	2.0	2.0	2.4	2.4	3.6	3.6	2.4	2.4	1.7	1.7
1 階段昇降可能	13	3.9	4.0	3.3	3.3	3.2	3.2	4.0	4.0	3.8	3.8	3.5	3.5
1-a 手の介助なし	8	4.0	4.0	3.5	3.5	3.0	3.0	4.0	4.0	4.0	4.0	3.3	3.3
1-b 手の膝おさえ	3	4.0	4.0	3.0	3.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	4.0	3.3
2 階段昇降可能	75	3.9	3.9	3.1	3.1	2.6	2.6	3.9	3.9	3.5	3.5	2.6	2.6
2-a 片手手すり	11	4.0	4.0	3.6	3.4	3.0	3.0	3.9	3.9	3.9	3.9	3.1	3.2
2-b 片手手すり, ひざ手	9	3.9	4.0	2.6	2.5	2.6	2.6	3.9	3.9	3.6	3.7	2.8	2.6
2-c 両手手すり	49	3.9	3.8	3.0	3.0	2.5	2.4	3.9	3.9	3.3	3.4	2.4	2.5
3 椅子から起立可能	14	3.6	3.6	2.8	2.7	2.8	2.8	3.7	3.8	3.1	3.3	2.6	2.7
4 歩行可能	49	4.0	4.0	3.3	3.3	2.4	2.4	3.9	3.9	3.5	3.5	2.6	2.7
4-a 独歩で5m以上	26	4.0	3.9	3.3	3.3	2.5	2.4	3.8	3.9	3.5	3.4	2.8	2.7
4-b 物に捉まれば歩ける	6	4.0	4.0	2.8	2.8	2.0	2.2	3.8	3.8	2.8	2.8	2.5	2.7
4-b-1 歩行器	2	4.0	4.0	2.0	2.0	1.0	1.0	4.0	4.0	2.0	2.0	2.0	2.5
4-b-2 手すり	1	4.0	4.0	1.0	1.0	1.0	1.0	4.0	4.0	1.0	1.0	1.0	1.0
4-b-3 手びき	1	4.0	4.0	4.0	4.0	2.0	3.0	4.0	4.0	4.0	4.0	3.0	3.0
5 歩行不能、四つ這い可能	83	3.7	3.8	2.2	2.2	2.8	2.8	3.9	3.9	2.5	2.5	2.1	2.1
6 四つ這い不能ずり這い可	469	3.7	3.7	1.9	1.9	2.0	1.9	3.6	3.6	2.5	2.5	1.7	1.7
7 座位保持可能	396	3.4	3.4	1.9	1.9	1.7	1.8	3.3	3.3	2.2	2.2	1.2	1.2
8 座位保持不能	547	3.4	3.4	1.5	1.5	1.8	1.8	3.5	3.5	1.8	1.8	1.1	1.1

図14 ADL別機能障害度別患者数

ADL 区分	合計	機能障害度										
		1 la lb	2 2a 2b 2c	3	4 4a 4b 4l /1 /2 /3	5	6	7	8			
総数	2021	13 8 3	75 11 9 49	14	47 26 6 2 1 1	78 461 387 527						
1 片足で立つ	可 92 難 87 不可 1539	10 7 2 2 1 1 1 0 0	32 9 5 17 29 2 3 22 14 0 1 10	2 6 6	5 3 0 0 0 0 11 8 1 1 0 0 31 15 5 1 1 1	0 0 0 0 0 0 0 0 78 461 387 527						
2 床からの立ち上り	可 88 難 74 不可 1557	12 8 3 0 0 0 1 0 0	31 8 5 17 30 3 4 20 14 0 0 12	3 5 6	0 0 0 0 0 0 6 5 0 0 0 0 42 21 6 2 1 1	1 0 0 0 0 0 1 0 77 461 386 527						
3 床からの起座	可 255 難 95 不可 1373	12 8 3 0 0 0 1 0 0	62 11 9 39 9 0 0 7 3 0 0 2	11 3 0	15 7 1 1 0 0 13 8 1 0 1 0 20 11 4 1 0 1	43 32 1 0 15 36 2 0 22 394 385 529						
4 スボンの着脱	可 370 難 192 不可 1181	12 8 3 0 0 0 1 0 0	67 11 9 44 6 0 0 5 2 0 0 0	11 3 0	28 14 3 2 1 0 16 9 2 0 0 0 5 3 1 0 0 1	52 103 2 0 19 115 16 1 32 248 372 536						
5 シャツの着脱	可 401 難 188 不可 1148	12 8 3 0 0 0 1 0 0	69 11 9 45 2 0 0 1 3 0 0 2	10 4 0	28 15 3 2 1 0 12 7 2 0 0 0 9 4 1 0 0 1	59 124 2 0 16 124 18 2 7 217 368 535						
6 巻返り	可 460 難 167 不可 1115	12 8 3 0 0 0 1 0 0	70 11 9 45 1 0 0 1 3 0 0 2	12 2 0	37 21 4 2 1 0 8 5 1 0 0 0 4 0 1 0 0 1	57 148 16 4 20 99 25 5 6 221 349 527						
7 コップで水を飲む	可 935 難 395 不可 407	12 8 3 1 0 0 0 0 0	71 11 9 46 0 0 0 0 3 0 0 2	14 0 0	46 23 6 2 1 1 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0	72 375 181 54 8 76 152 152 2 13 58 329						
8 歯をみがく	可 993 難 415 不可 330	12 8 3 0 0 0 0 0 0	71 11 9 46 0 0 0 0 3 0 0 2	13 1 0	46 23 6 2 1 1 3 3 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0	72 379 212 78 8 74 141 184 2 11 38 274						
9 箸を握って食事する	可 1054 難 405 不可 281	12 8 3 1 0 0 0 0 0	71 11 9 46 1 0 0 0 2 0 0 2	14 0 0	46 23 6 2 1 1 3 3 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0	75 394 226 106 6 69 133 189 2 2 33 240						
10 字を書く	可 1161 難 376 不可 189	9 7 1 1 0 0 0 0 0	66 7 8 46 1 0 0 0 3 0 1 2	14 0 2	47 24 6 2 1 1 2 2 0 0 0 0 0 0 0 0 0 0	75 429 252 166 6 33 121 210 2 3 20 158						
11 下肢器具歩行	使用 90 使用 1592	10 7 1 1 0 0	68 11 9 43 4 0 0 4	10 1	37 20 5 1 1 1 15 8 3 0 1 0	57 409 383 519 76 382 135 50						
12 手動車いす移動	使用 680 使用 925	9 7 1 0 0 0	67 11 9 42 2 0 0 1	10 0	29 16 2 1 0 1 0 0 0 0 0 0	4 48 205 463 3 91 237 350						
13 電動車いす	使用 684 使用 901	10 7 1 0 0 0	68 11 9 44 68 11 9 44	11 11	41 21 5 1 1 1 66 320 123 161							

図15-1 治療内容別年齢階級別患者数

治療内容	合計	0歳	1歳	2歳	3歳	4歳	5-9歳	10-14歳	15-19歳	20-24歳	25-29歳	30-34歳	35歳以上
総数	2021	0	1	0	4	6	77	585	703	348	148	26	11
1000. 薬物療法	2173	0	0	0	2	7	100	681	752	417	149	13	0
1010. スクレオタイド	115	0	0	0	0	0	2	23	36	37	9	0	0
1011. レバドシン	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
1012. アデニン	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
1013. ATP	115	0	0	0	0	0	2	23	36	37	9	0	0
1014. イノシン	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
1015. UTP	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
1020. ホルモン剤	9	0	0	0	0	0	1	1	1	6	0	0	0
1021. 蛋白同化ホルモン	2	0	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	0
1022. 成長ホルモン	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
1023. 副腎ホルモン	7	0	0	0	0	0	0	0	1	6	0	0	0
1030. アミノ酸剤	68	0	0	0	0	0	0	7	12	33	12	4	0
1031. ロイシン	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
1032. グリシン	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
1040. プロチアゼ抑制剤	135	0	0	0	2	4	34	80	9	5	0	0	0
1041. ロイペジン	7	0	0	0	0	0	0	3	4	0	0	0	0
1042. ベスタチン	107	0	0	0	2	4	29	66	4	1	0	0	0
1043. ホルヘニシノール	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
1050. カルシウム拮抗剤	130	0	0	0	0	1	6	48	52	20	2	0	0
1060. CoenzymeQ	459	0	0	0	0	0	8	110	158	115	52	4	0
1070. ビタミン剤	518	0	0	0	0	2	23	203	190	82	13	0	0
1071. B1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
1072. E	107	0	0	0	0	2	2	23	50	21	5	0	0
1073. 複合ビタミン剤	33	0	0	0	0	0	0	10	20	3	0	0	0
1080. 抗セロニン剤	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
1090. アロプリノール	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
1100. デスヘリオキサミン	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
1110. ジギタリス	163	0	0	0	0	0	0	4	63	56	22	3	0
1120. 利尿剤	114	0	0	0	0	0	0	5	54	18	27	2	0
1130. カテコールアミン	1	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0
1140. 末梢血管拡張剤	366	0	0	0	0	0	25	166	134	17	2	0	0
1150. 抗生物質製剤	1	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0
1160. 化学療法剤	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
1170. その他	91	0	0	0	0	0	1	14	40	26	10	0	0
1171. 鎮痙きよ去痰剤	18	0	0	0	0	0	0	0	9	8	1	0	0
1172. 消炎鎮痛剤	3	0	0	0	0	0	0	0	0	3	0	0	0

