

3. 4. 変形・拘縮（股関節）

■ 改訂版 ■

1	高度
2	中程度
3	軽度
4	なし

<図 3-4 (A)～(H)>

全体：対象症例数 8567 名の中で不変群 4840 名を除いた、3727 名（43.5%）に変化がみられた。改善は 2261 回，悪化は 3251 回発生し，改善は悪化に比べて少なかった（改善/悪化：-30.5%）。また，改善と悪化の和（5512 回）を変化を起こした症例数で除すると，変化が平均で 1.48 回発生したということになる。改善が多くみられた水準は，1 群→2 群（478 回，改善回数の 21.1%），2 群→3 群（662 回，29.3%），3 群→4 群（709 回，31.4%）であった。一方，悪化に関しては，2 群→1 群（656 回，悪化回数の 20.2%），3 群→2 群（856 回，26.3%），4 群→3 群（1093 回，33.6%）の変化が多くみられた。

性別：男性では何らかの変化が 2903 回みられ，改善が 1166（40.3%），悪化が 1737（59.8%）あり，一方，女性での変化 2609 回のなかで，改善 1095（42.0%），悪化 1514（58.0%）であった。明らかな男女差は認めなかった。男性での 1 段階の改善は 1 群→2 群 274，2 群→3 群 353，3 群→4 群 343，2 段階以上の改善は 1 群→3・4 群 117，2→4 群 79 であった。1 段階の悪化は 2 群→1 群 393，3 群→2 群 440，4 群→3 群 559，2 段階以上の悪化は 3 群→1 群 125，4 群→1・2 群 220 であった。女性での 1 段階の改善は 1 群→2 群 204，2 群→3 群 309，3 群→4 群 366，2 段階以上の改善は 1 群→3・4 群 101，2 群→4 群 115 であった。1 段階の悪化は 2 群→1 群 263，3 群→2 群 416，4 群→3 群 534，2 段階以上の悪化は 3 群→1 群 82，4 群→1・2 群 219 であった。改善では 3 群→4 群，2 群→4 群では女性に多かった。悪化では 2 群→1 群 では男性に多かった。

年齢：約 100 例以上の改善を 18～47 歳，悪化を 6～47 歳で認めた。各群で約 50 例以上の改善がみられるのは 1 群 18～41 歳，2 群 18～44 歳，3 群 21～47 歳であった。逆に約 50 例以上の悪化がみられるのは 2 群 12～35 歳，3 群 9～44 歳，4 群 6～50 歳であった。改善が 18 歳前以降に限定されているのに比べ，悪化は 6 歳から認められた。

入所期間：約 100 例以上の改善は入所 3～17 年，悪化は入所 2～24 年で認められた。約 50 例以上の改善がみられた群はなかった。逆に約 50 例以上の悪化がみられるのは 2 群ではなく，3 群 2～8 年，4 群 2～24 年であった。改善は明らかなピークはなくほぼ横ばいであったが，悪化は約 10 年で増加し，以後減少した。

大島分類：改善がみられた例に各群が占める割合は最重度重症児（大島 1）32.8%，定義通りの重症児（大島 1，2，3，4）69.1%，周辺重症児（大島 5，6，7，8，9）17.2%，重度知的障害児（大島 5，6，10，11，17，18）24.7%，重度肢体不自由児（大島 8，9，15，16，24，25）5.4%であった。悪化した例では最重度重症児（大島 1）42.5%，定義通りの重症児（大島 1，2，3，4）75.4%，周辺重症児（大島 5，6，7，8，9）14.5%，重度知的障害児（大島 5，6，10，11，17，18）18.1%，重度肢体不自由児（大島 8，9，15，16，24，25）5.7%であった。

体重：約 100 例以上の改善は 22～48 kg，悪化は 13～48 kg，であった。各群で約 50 例以上の改善がみられるのは 1 群 22～42 kg，2 群 25～48 kg，3 群 28～48 kg であった。逆に約 50 例以上の悪化がみられるのは 2 群 19～39 kg，3 群 16～48 kg，4 群 16～51 kg であった。体重との明らかな関連は認めなかった。

主要病因：改善では 2244 例中，低酸素症又は仮死：212 の 397（17.7%）が最も多く，次は出生前で不明：166 の 245（10.9%），3 番目は髄膜炎・脳炎：311 の 242（10.8%），4 番目はてんかん：322 の 128（5.7%）であった。悪化では 3225 例中，低酸素症又は仮死：212 の 543（16.8%）が最も多く，次は髄膜炎・脳炎：311 の 333（10.3%），3 番目は出生前で不明：166 の 327（10.1%），4 番目はてんかん：322 の 190（5.9%）であった。各群間に明らかな差は認めなかった。

変形・拘縮（股関節）のまとめ：

全体として悪化を 3 割に認めた。股関節の変形・拘縮の原因としては股関節脱臼が最も多いことは広く知られたことである。躯幹の変形・拘縮とほぼ同じ割合であったことは脊柱側弯と股関節脱臼は合併しやすいことと関連があると思われた。2 段階以上の悪化を示した 12%は，関節拘縮から，脱臼へ移行したものをとらえている可能性がある。脱臼の発生年齢は悪化の多くを認めていた 6 歳頃であると推測された。最重度重症児では悪化を，定義通りの重症児では改善と不変に比べ悪化を多く認めた。また重度知的障害児には不変を多く認めた。他の群では改善，不変および悪化の間に差は認めなかった。重症度との相関と考えられた。体重，主要病因ともに母集団とほぼ同様の分布であり，股関節の

変形・拘縮との関連は認められなかった。股関節の変形・拘縮が高度になると陰部の衛生保持が困難となる。また、脱臼性の変形性股関節症を合併、疼痛を伴い QOL の著しい低下を来す。近年、股関節の拘縮、脱臼に対して手術療法が行われ始めているが、恒久的な治療法が確立し、安定した長期成績が得られているとは言い難い。その原因の一つには病態の正確な把握ができていないことが挙げられる。股関節の変形・拘縮の正確な評価、病態の解明を行うためには、可能であれば股関節レントゲン撮影によって股関節脱臼と脱臼に伴う疼痛、および両者の関係の評価を行う必要があると思われた。

	変化後 1	2	3	4
変化前 1	1020 名	478 回	139 回	79 回
2	656 回	705 名	662 回	194 回
3	207 回	856 回	935 名	709 回
4	104 回	335 回	1093 回	2180 名

対象症例数 = 8567 名
 不変症例数 = 4840 名
 変化症例数 = 3727 名

改善変化回数 = 2261 回
 悪化変化回数 = 3251 回

(3-4(A).txt)

図 3-4(A) 変形・拘縮（股関節）：全体

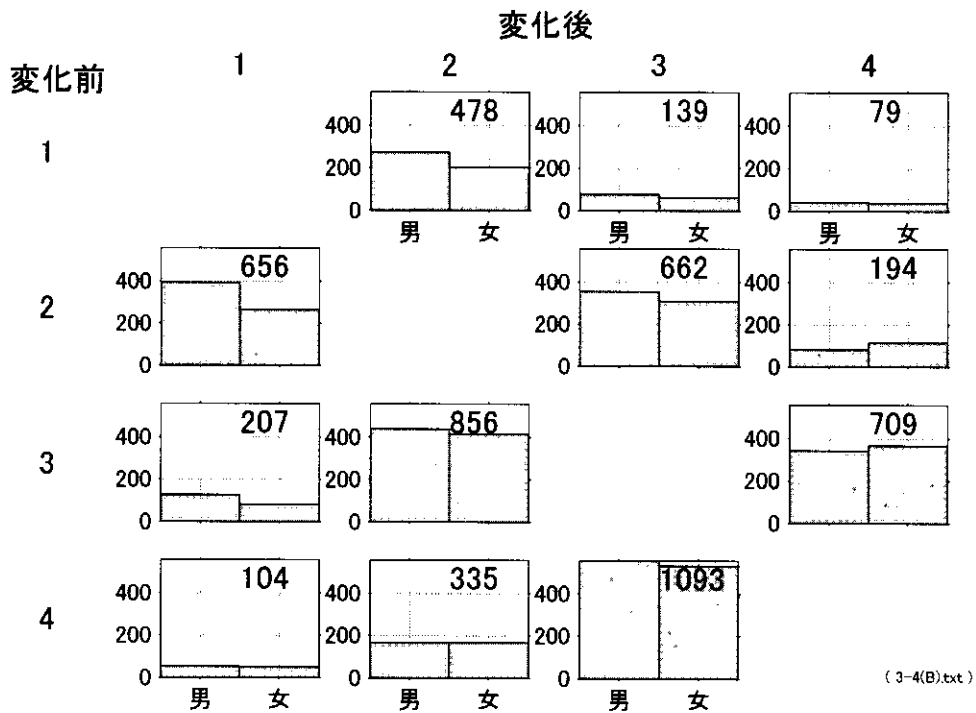


図 3-4(B) 変形・拘縮（股関節）：性別

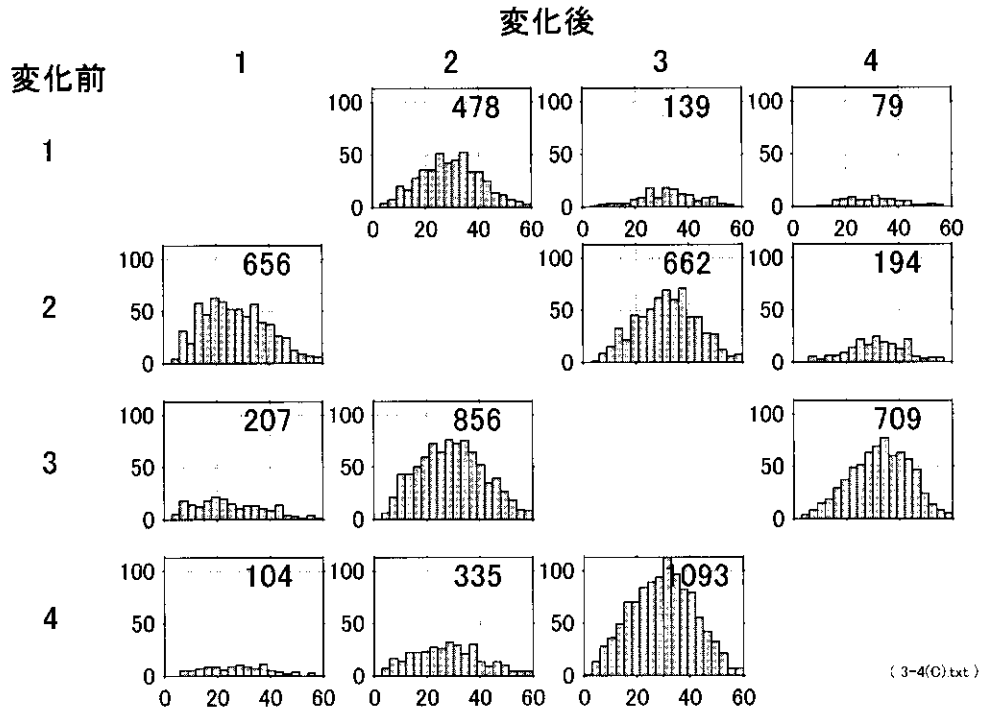


図 3 - 4(C) 変形・拘縮 (股関節) : 年齢 (歳)

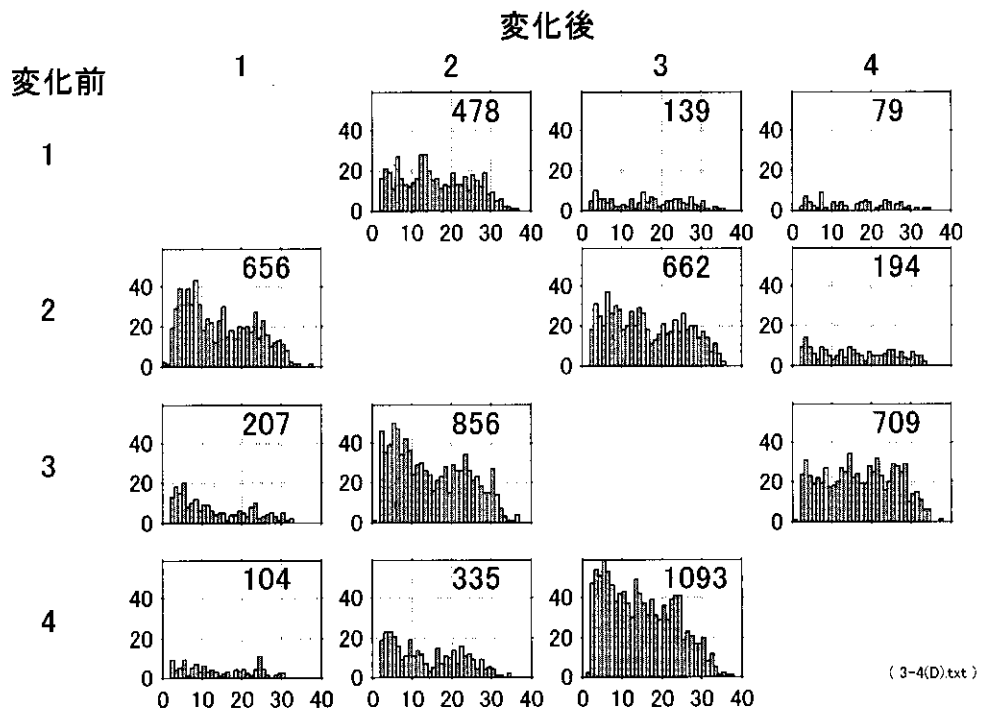


図 3 - 4(D) 変形・拘縮 (股関節) : 変化発生までの入所期間 (年)

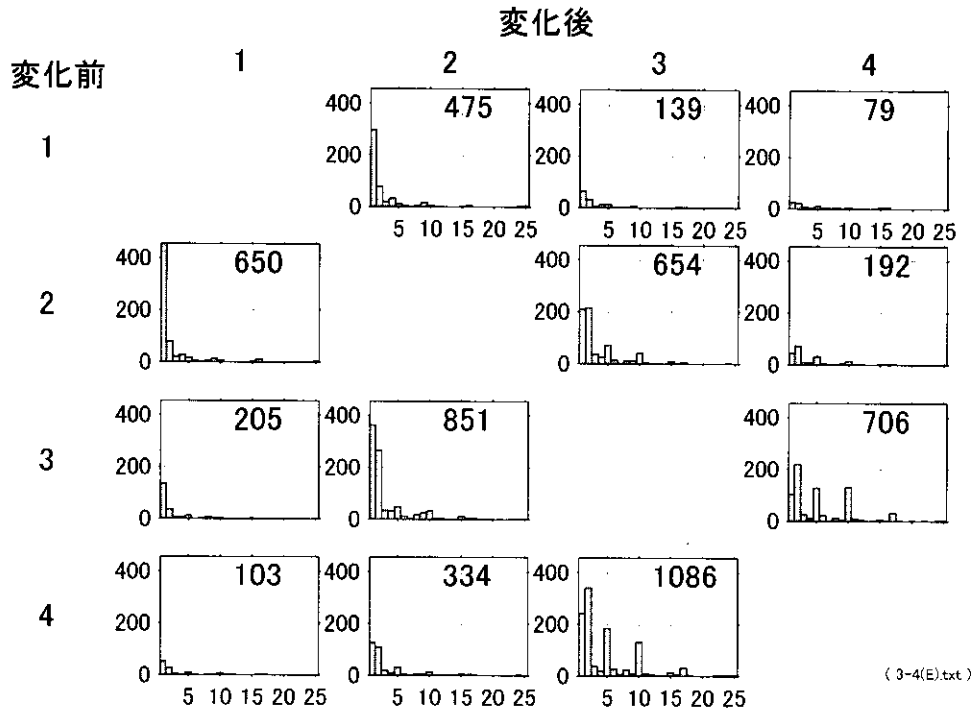


図 3 - 4(E) 変形・拘縮 (股関節) : 大島の分類

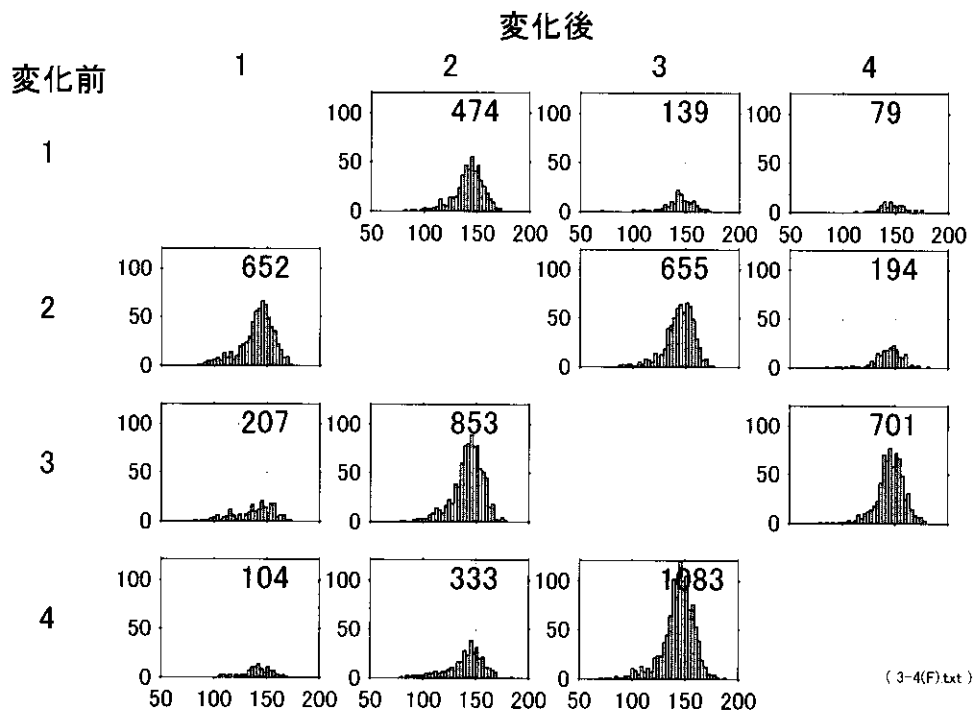


図 3 - 4(F) 変形・拘縮 (股関節) : 身長 (cm)

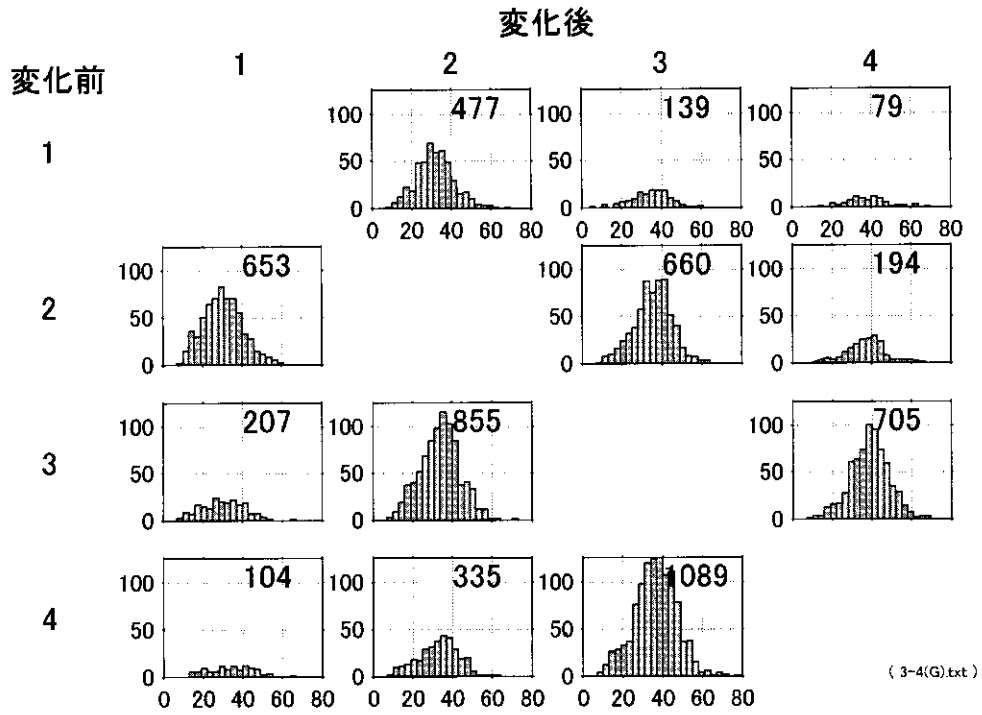


図 3 - 4(G) 変形・拘縮 (股関節) : 体重 (kg)

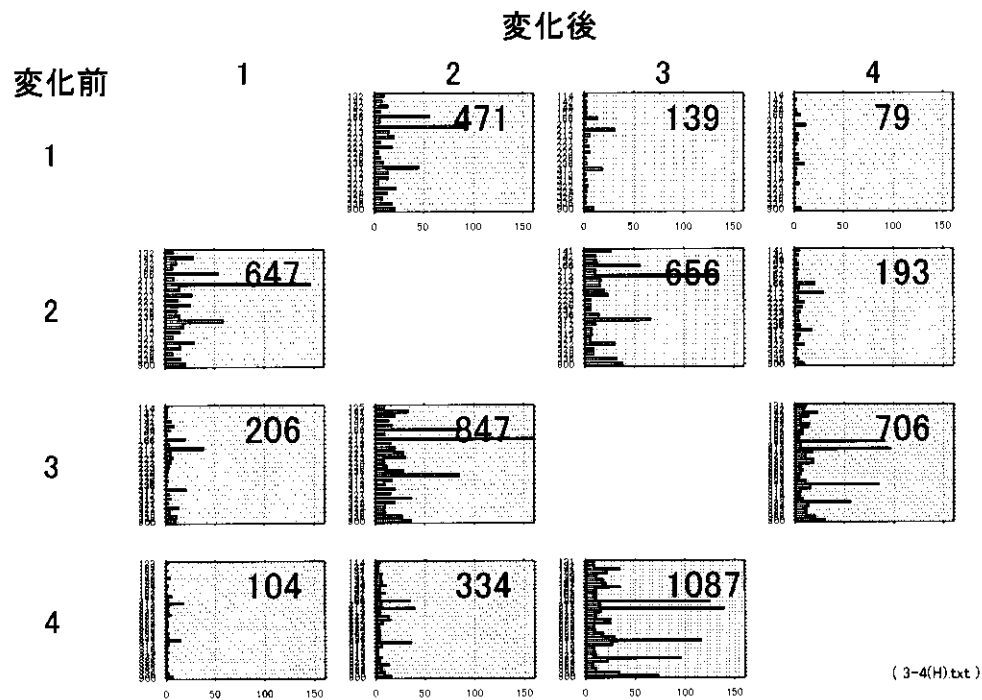


図 3 - 4(H) 変形・拘縮 (股関節) : 主要病因

3. 5. 筋緊張の状況（安静時）

■ 改訂版 ■

1	亢進
2	低下
3	正常

<図 3-5 (A)～(H)>

全体：対象症例数 8572 名の中で不変群 5451 名を除いた，3121 名（36.4%）に変化がみられた。改善（亢進・低下→正常）は 1543 回，悪化（正常→亢進・低下）は 1874 回発生し，改善は悪化に比べて少なかった（改善/悪化：-17.6%）。亢進から低下への変化は 469 回，逆に，低下から亢進への変化は 414 回みられた。これら変化した回数の和（4300 回）を変化症例数で除すると，何らかの変化が平均で 1.38 回発生したということになる。

性別：男性では何れかの変化が 2271 回みられ，改善が 841（37.0%），悪化が 977（43.0%），亢進から低下が 233（10.3%），低下から亢進が 220（9.7%）であった。改善は 1 群→3 群 443，2 群→3 群 398 であった。悪化は 3 群→1 群 517，3 群→2 群 460 であった。一方，女性では変化が 2029 回みられ，改善が 702（34.6%），悪化が 897（44.2%），亢進から低下が 236（11.6%），低下から亢進が 194（9.6%）であった。改善は 1 群→3 群 364，2 群→3 群 338 であった。悪化は 3 群→1 群 458，3 群→2 群 439 であった。明らかな男女差は認めなかった。

年齢：約 100 例以上の改善を 15～38 歳，悪化を 9～47 歳で認めた。各群で約 50 例以上の改善がみられるのは 1 群 21～44 歳，2 群 15～38 歳であった。逆に，約 50 例以上の悪化がみられるのは 1 群では認めず，2 群 24～26 歳，3 群 18～44 歳であった。年齢との明らかな関連は認めなかった。

入所期間：約 100 例以上の改善は認めず，悪化は入所 2～9 年で認めた。各群で約 50 例以上の改善がみられるのは 1 群では認めず，2 群では 7 年であった。逆に，約 50 例以上の悪化がみられるのは 1・2 群ではなく，3 群→1 群 21～24 年，3 群→2 群 5 年であった。改善，悪化ともに入所後 5～10 年で増加し，その後は徐々に減少した。

大島分類：改善した例に各群が占める割合は最重度重症児（大島 1）32.8%，定義通りの重症児（大島 1，2，3，4）69.3%，周辺重症児（大島 5，6，7，

8, 9) 16.9%, 重度知的障害児 (大島 5, 6, 10, 11, 17, 18) 25.3%, 重度肢体不自由児 (大島 8, 9, 15, 16, 24, 25) 4.6%であった。悪化した例では最重度重症児 (大島 1) 44.8%, 定義通りの重症児 (大島 1, 2, 3, 4) 63.3%, 周辺重症児 (大島 5, 6, 7, 8, 9) 9.4%, 重度知的障害児 (大島 5, 6, 10, 11, 17, 18) 9.6%, 重度肢体不自由児 (大島 8, 9, 15, 16, 24, 25) 8.3%であった。

体重：約 100 例以上の改善は 25～48 kg, 悪化は 16～48 kg であった。各群で約 50 例以上の改善がみられるのは 1 群 25～48 kg, 2 群 22～45 kg であった。逆に, 約 50 例以上の非改善がみられるのは 1 群 31～39 kg, 2 群 25～27 kg, 3 群→1 群 19～48 kg, 3 群→2 群 22～48 kg であった。体重との明らかな関連は認めなかった。

主要病因：改善では 1536 例中, 低酸素症又は仮死：212 の 272 (17.7%) が最も多く, 次は髄膜炎・脳炎：311 の 157 (10.2%), 3 番目は出生前で不明：166 の 138 (9.0%), 4 番目はてんかん：322 の 105 (6.8%) であった。悪化では 2734 例中, 低酸素症又は仮死：212 の 491 (18.0%) が最も多く, 次は髄膜炎・脳炎：311 の 299 (10.9%), 3 番目は出生前で不明：166 の 239 (8.7%), 4 番目はてんかん：322 の 148 (5.4%) であった。各群間に明らかな差は認めなかった。

筋緊張の状況 (安静時) のまとめ：

半数以上には安静時の筋緊張は不変であったが, 約 3 割が悪化しており軀幹や股関節の変形・拘縮と同じ割合であった。改善したのはその約半分であった。最重度重症児では悪化を多く認め。定義通りの重症児では改善を多く認めた。また重度知的障害児には不変を多く認めた。最重度重症児, 定義通りの重症児に対しては重点的なりハビリテーションや投薬による改善の必要性を感じた。体重, 主要病因ともに母集団とほぼ同様の分布であり, 安静時の筋緊張との関連は認められなかった。現在までに安静時の筋緊張の異常に対しては様々なアプローチが実施されている。しかし, 筋緊張を定量化する方法はまだ確立されておらず, 治療効果判定は困難である。評価方法の確立とそれを用いた治療効果判定の検討が待たれる。

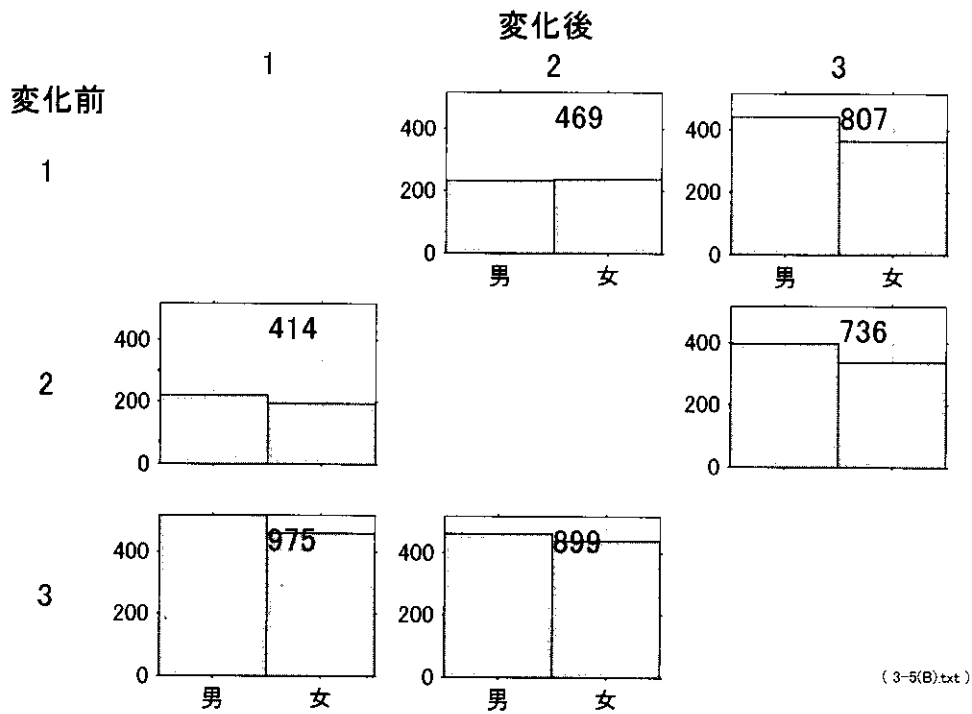
	変化後 1	2	3
変化前 1	1365 名	469 回	807 回
2	414 回	1066 名	736 回
3	975 回	899 回	3020 名

対象症例数 = 8572 名
 不変症例数 = 5451 名
 変化症例数 = 3121 名

改善変化回数 = 1543 回
 悪化変化回数 = 1874 回

(3-5(A).txt)

図 3 - 5(A) 筋緊張の状況 (安静時) : 全体



(3-5(B).txt)

図 3 - 5(B) 筋緊張の状況 (安静時) : 性別

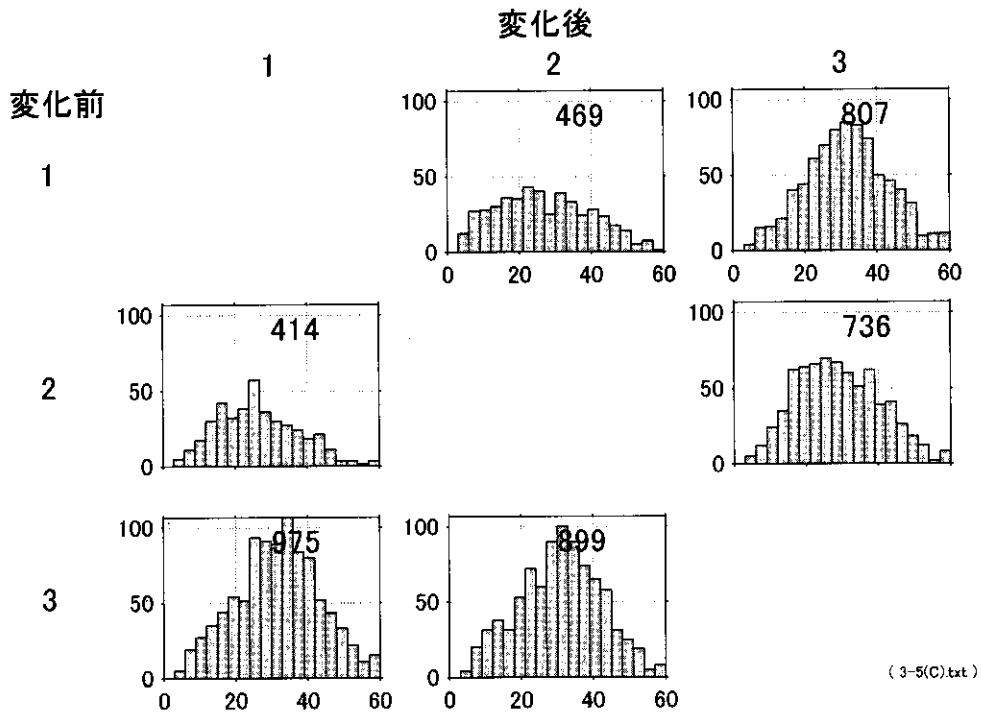


図 3 - 5(C) 筋緊張の状況 (安静時) : 年齢 (歳)

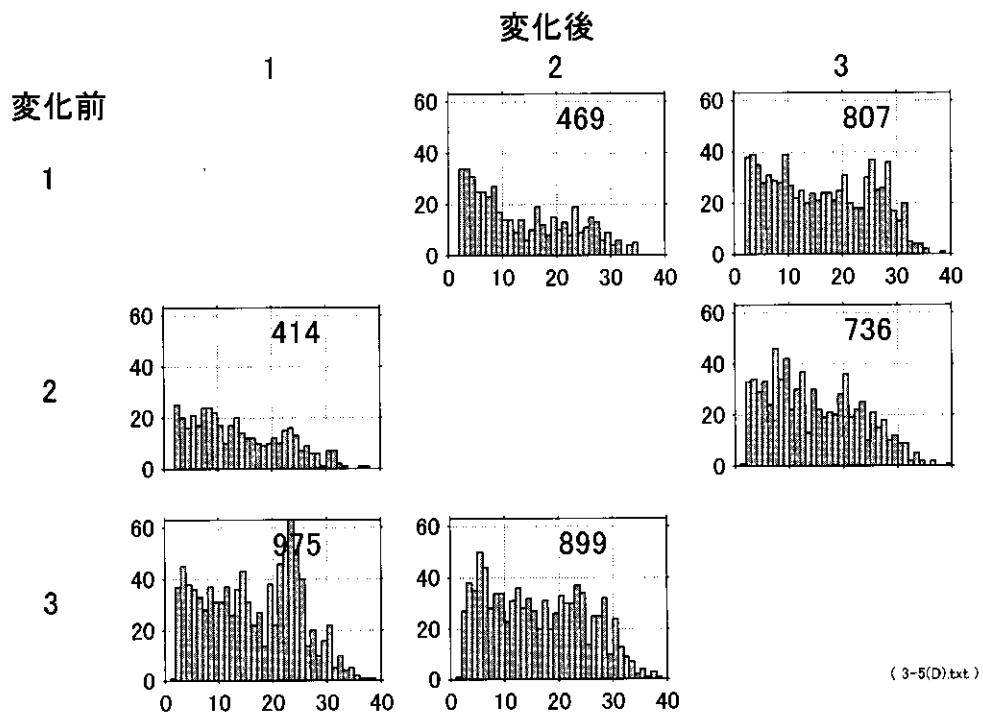


図 3 - 5(D) 筋緊張の状況 (安静時) : 変化発生までの入所期間 (年)

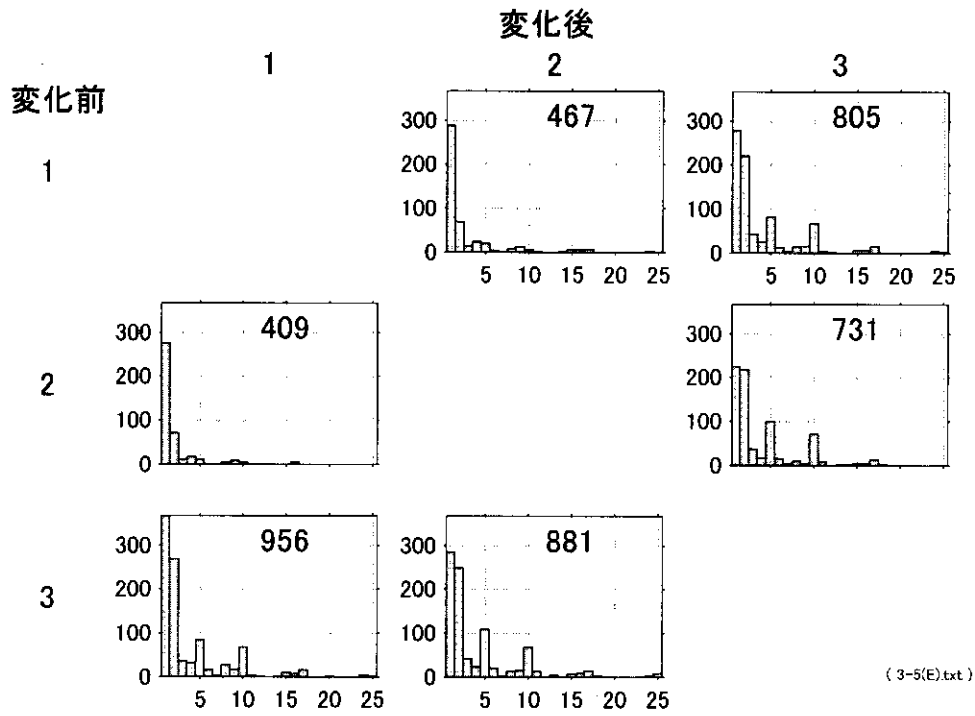


図 3 - 5(E) 筋緊張の状況 (安静時) : 大島の分類

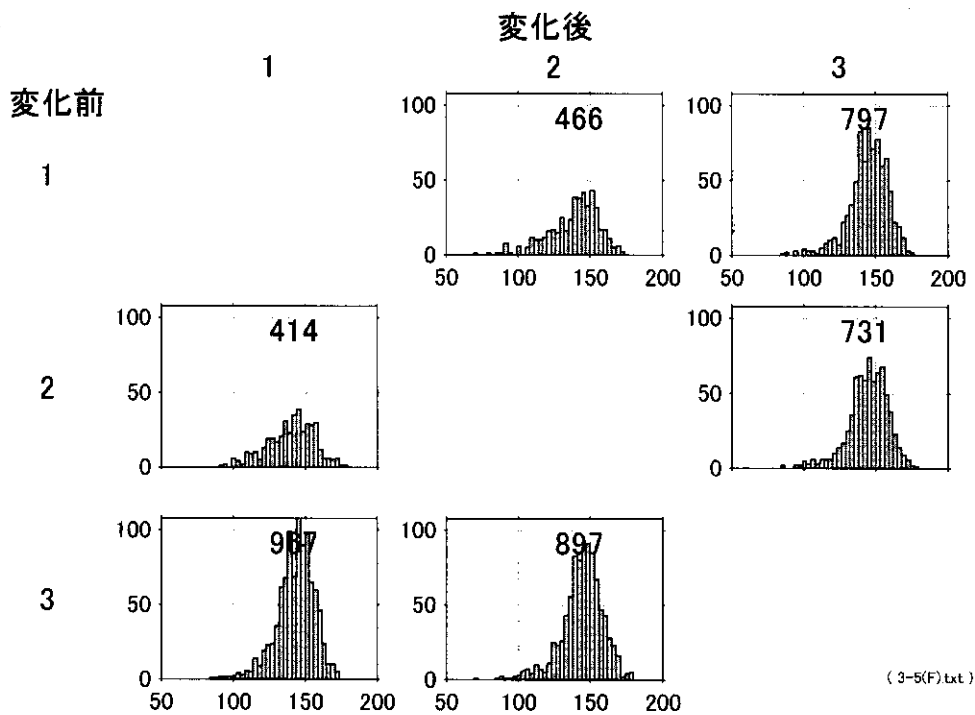


図 3 - 5(F) 筋緊張の状況 (安静時) : 身長 (cm)

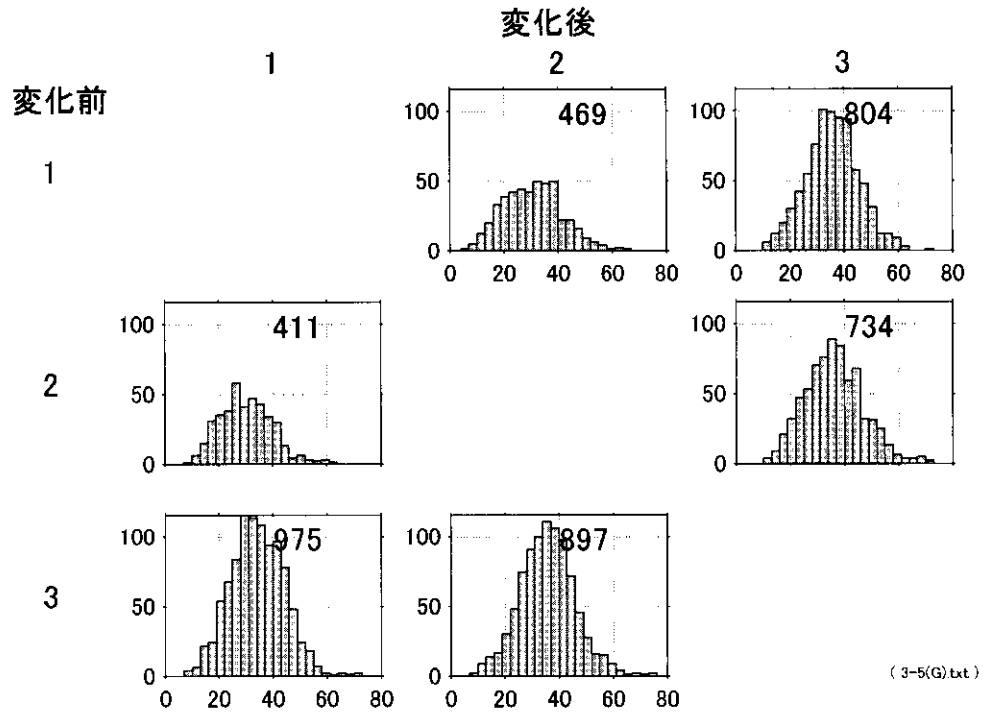


図 3 - 5(G) 筋緊張の状況 (安静時) : 体重 (kg)

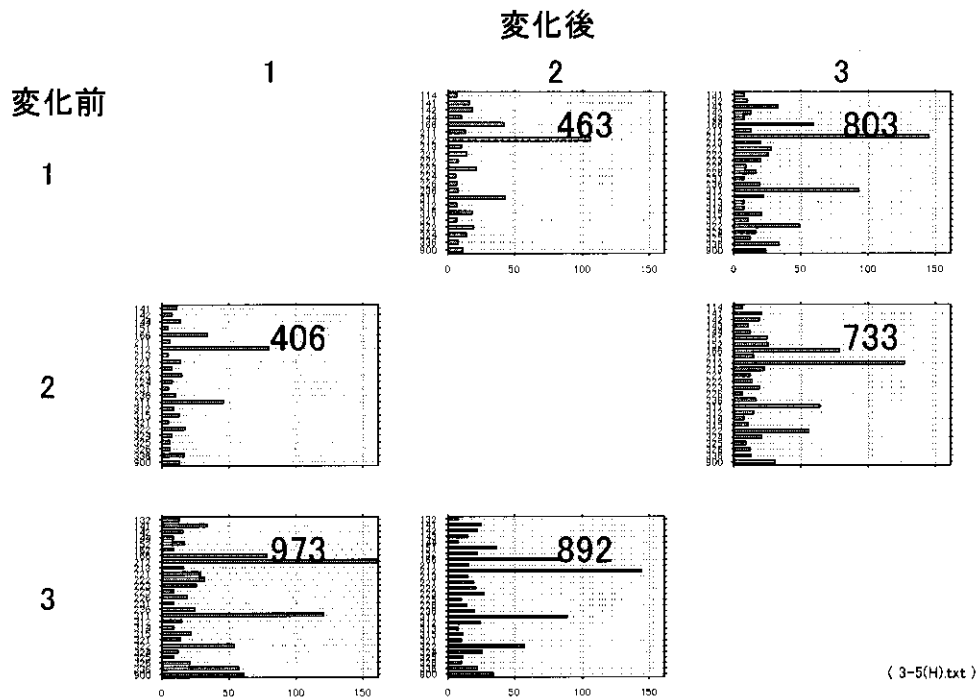


図 3 - 5(H) 筋緊張の状況 (安静時) : 主要病因

3. 6. 筋緊張の状況（運動時，精神的緊張時）

■ 改訂版 ■

1	亢進
2	低下
3	正常

<図 3-6 (A)～(H)>

全体：対象症例数 8581 名の中で不変群 6062 名を除いた，2519 名（29.4%）に変化がみられた。改善（亢進・低下→正常）は 1286 回，悪化（正常→亢進・低下）は 1385 回発生し，改善は悪化に比べて少なかった（改善/悪化：-7.1%）。亢進から低下への変化は 368 回，逆に，低下から亢進への変化は 422 回みられた。これら変化した回数の和（3461 回）を変化症例数で除すると，何らかの変化が平均で 1.37 回発生したということになる。

性別：男性では何れかの変化が 1735 回みられ，改善が 656（37.8%），悪化が 678（39.1%），亢進から低下が 172（9.9%），低下から亢進が 229（13.2%）であった。改善は 1 群→3 群 498，2 群→3 群 158 であった。悪化は 3 群→1 群 522，3 群→2 群 156 であった。女性では何れかの変化が 1726 回みられ，改善が 630（36.5%），悪化が 707（41.0%），亢進から低下が 196（11.4%），低下から亢進が 193（11.2%）であった。改善は 1 群→3 群 445，2 群→3 群 185 であった。悪化は 3 群→1 群 489，3 群→2 群 218 であった。

年齢：約 100 例以上の改善を 24～41 歳，悪化を 12～44 歳で認めた。各群で約 50 例以上の改善がみられるのは 1 群 21～47 歳，2 群では認めなかった。逆に，約 50 例以上の悪化がみられるのは 1 群では認めず，2 群 15～26 歳，3 群→1 群 18～44 歳，3 群→2 群 30～32 歳であった。悪化はやや早期に起こる傾向にあった。

入所期間：約 100 例以上の改善は認めず，悪化は入所 2～6 年で認めた。各群で約 50 例以上の改善がみられるのは 1 群 6 年，2 群では認めなかった。逆に，約 50 例以上の悪化がみられるのは 1・2 群では認めず，3 群→1 群 25 年であった。改善，悪化ともに入所後 5～10 年で増加し，その後は徐々に減少した。

大島分類：改善した例に各群が占める割合は最重度重症児（大島 1）20.6%，

定義通りの重症児（大島 1, 2, 3, 4）56.5%, 周辺重症児（大島 5, 6, 7, 8, 9）22.1%, 重度知的障害児（大島 5, 6, 10, 11, 17, 18）22.1%, 重度肢体不自由児（大島 8, 9, 15, 16, 24, 25）2.6%であった。悪化した例では最重度重症児（大島 1）35.2%, 定義通りの重症児（大島 1, 2, 3, 4）65.2%, 周辺重症児（大島 5, 6, 7, 8, 9）12.1%, 重度知的障害児（大島 5, 6, 10, 11, 17, 18）20.8%, 重度肢体不自由児（大島 8, 9, 15, 16, 24, 25）4.5%であった。

体重：約 100 例以上の改善は 28~45 kg, 悪化は 19~48 kg, であった。各群で約 50 例以上の改善がみられるのは 1 群 25~51 kg, 2 群では認めなかった。逆に, 約 50 例以上の悪化がみられるのは 1 群では認めず, 2 群 28~36 kg, 3 群→1 群 22~48 kg, 3 群→2 群 25~36 kg であった。体重との明らかな関連は認めなかった。

主要病因：改善では 1536 例中, 低酸素症又は仮死：212 の 176 (10.7%) が最も多く, 次は出生前で不明：166 の 151 (9.2%), 3 番目は髄膜炎・脳炎：311 の 146 (8.9%), 4 番目はてんかん：322 の 107 (6.5%) であった。悪化では 2734 例中, 低酸素症又は仮死：212 の 315 (17.5%) が最も多く, 次は髄膜炎・脳炎：311 の 266 (14.8%), 3 番目は出生前で不明：166 の 221 (12.3%), 4 番目はてんかん：322 の 175 (9.7%) であった。各群間に明らかな差は認めなかった。

筋緊張の状況（運動時, 精神的緊張時）のまとめ

6 割以上は運動時・精神緊張時の筋緊張は不変であった。安静時の筋緊張に比べると不変が増加, 改善・悪化が減少した。最重度重症児・定義通りの重症児では不変・悪化を多く認め, 最重度重症児, 定義通りの重症児に対しての重点的なりハビリテーションや投薬による改善の必要性を感じた。周辺重症児では改善を多く認めた。また重度知的障害児には改善を多く認め, 療育の効果ではないかと思われた。体重, 主要病因ともに母集団とほぼ同様の分布であり, 安静時の筋緊張との関連は認められなかった。

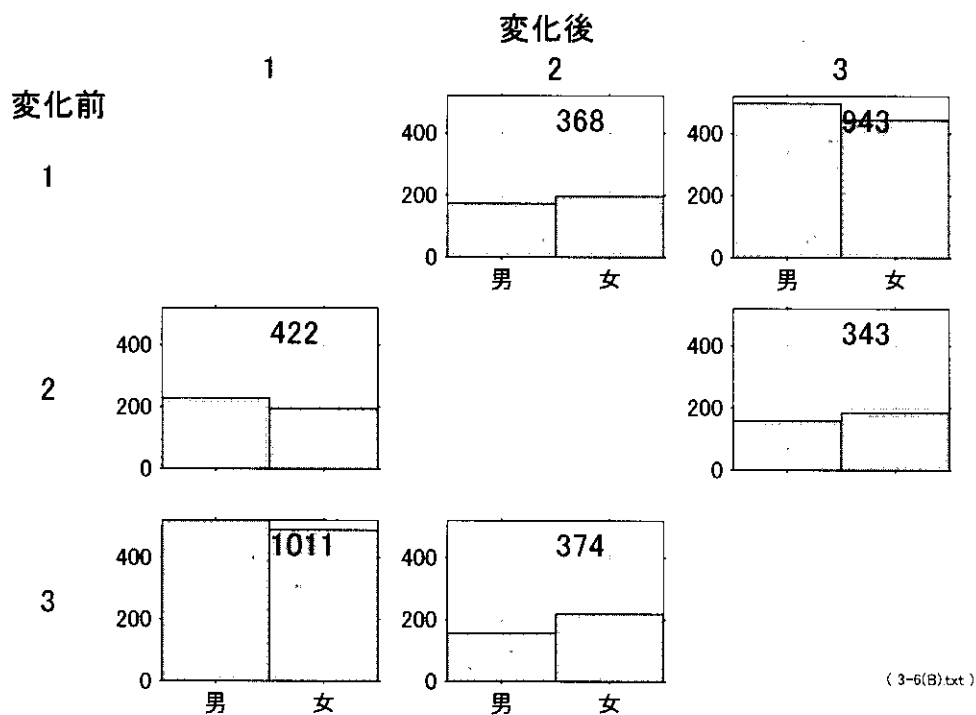
	変化後 1	2	3
変化前 1	3626 名	368 回	943 回
2	422 回	383 名	343 回
3	1011 回	374 回	2053 名

対象症例数 = 8581 名
 不変症例数 = 6062 名
 変化症例数 = 2519 名

改善変化回数 = 1286 回
 悪化変化回数 = 1385 回

(3-6(A).txt)

図 3 - 6(A) 筋緊張の状況 (運動時、精神的緊張時) : 全体



(3-6(B).txt)

図 3 - 6(B) 筋緊張の状況 (運動時、精神的緊張時) : 性別

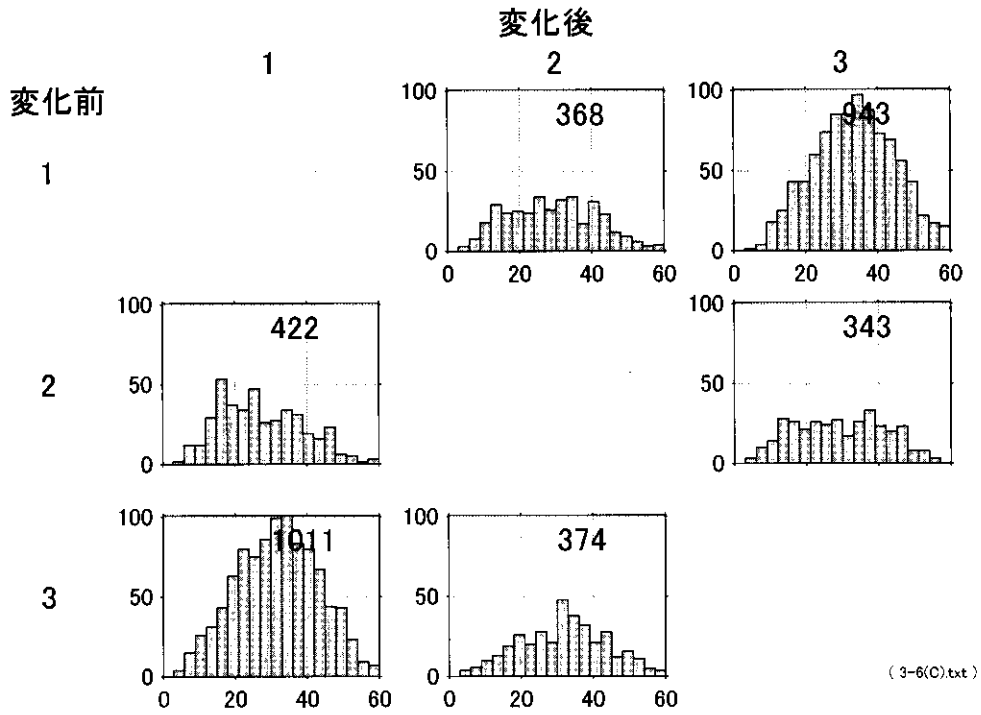


図 3 - 6(C) 筋緊張の状況 (運動時、精神的緊張時) : 年齢 (歳)

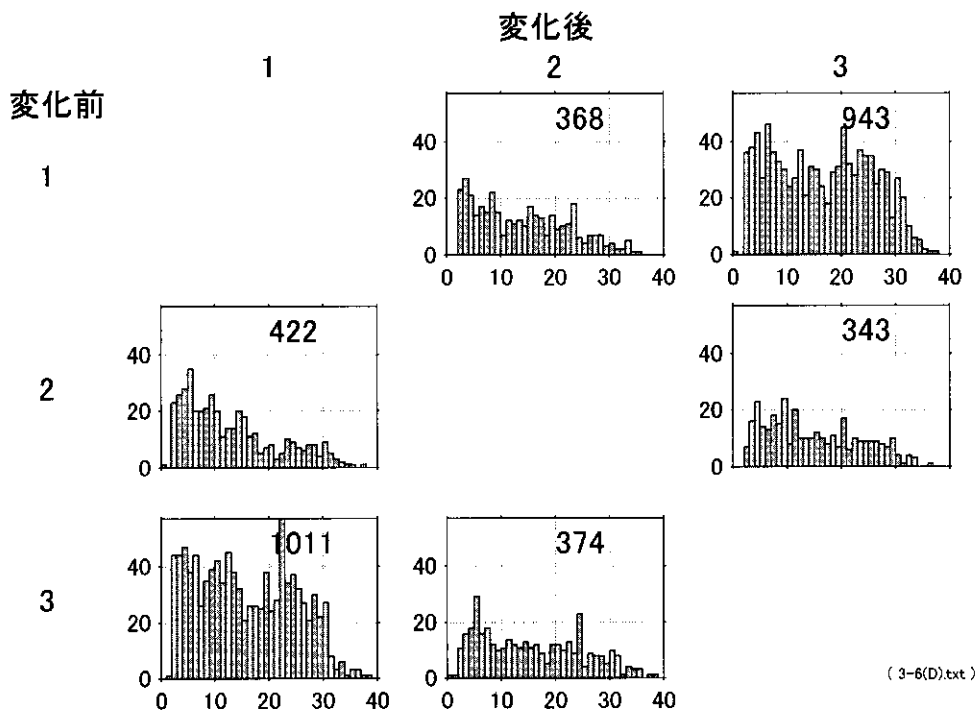


図 3 - 6(D) 筋緊張の状況 (運動時、精神的緊張時) : 変化発生までの入所期間 (年)

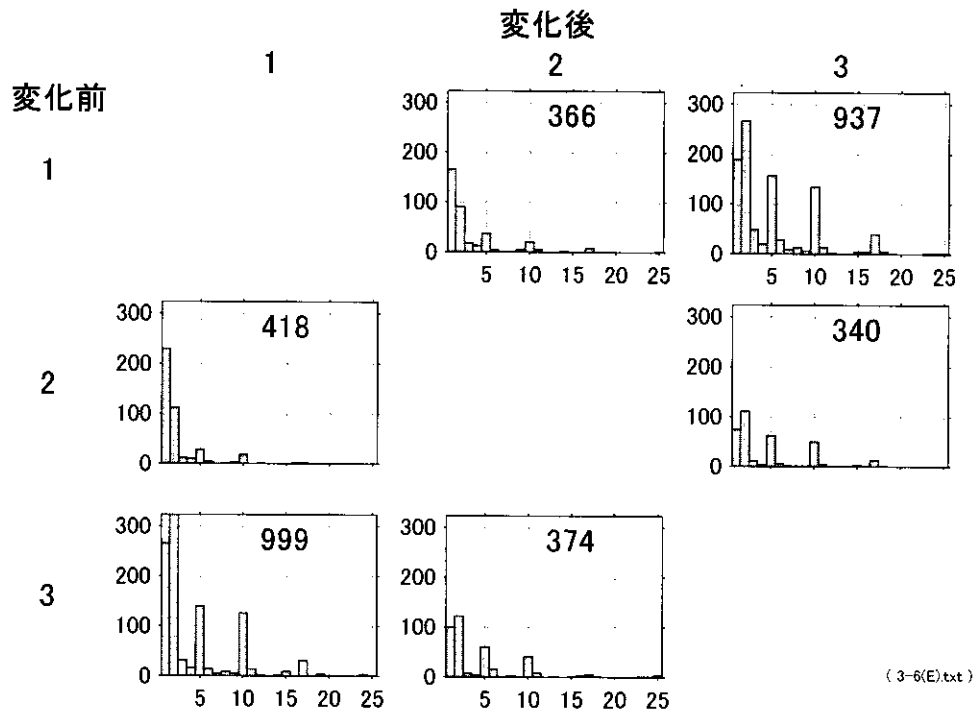


図 3-6(E) 筋緊張の状況 (運動時、精神的緊張時) : 大島の分類

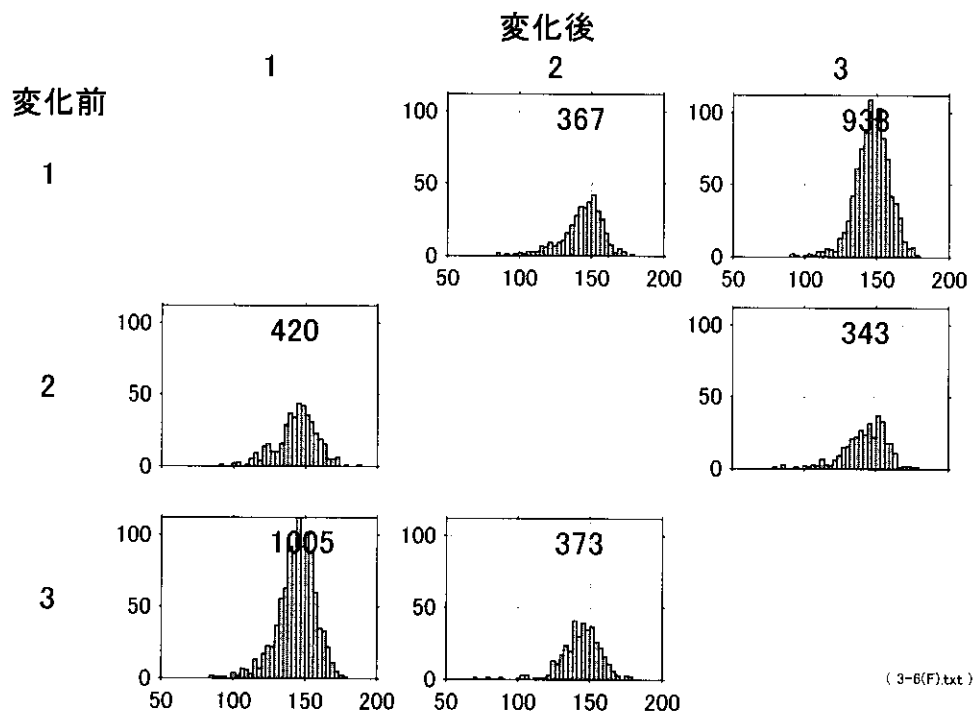


図 3-6(F) 筋緊張の状況 (運動時、精神的緊張時) : 身長 (cm)

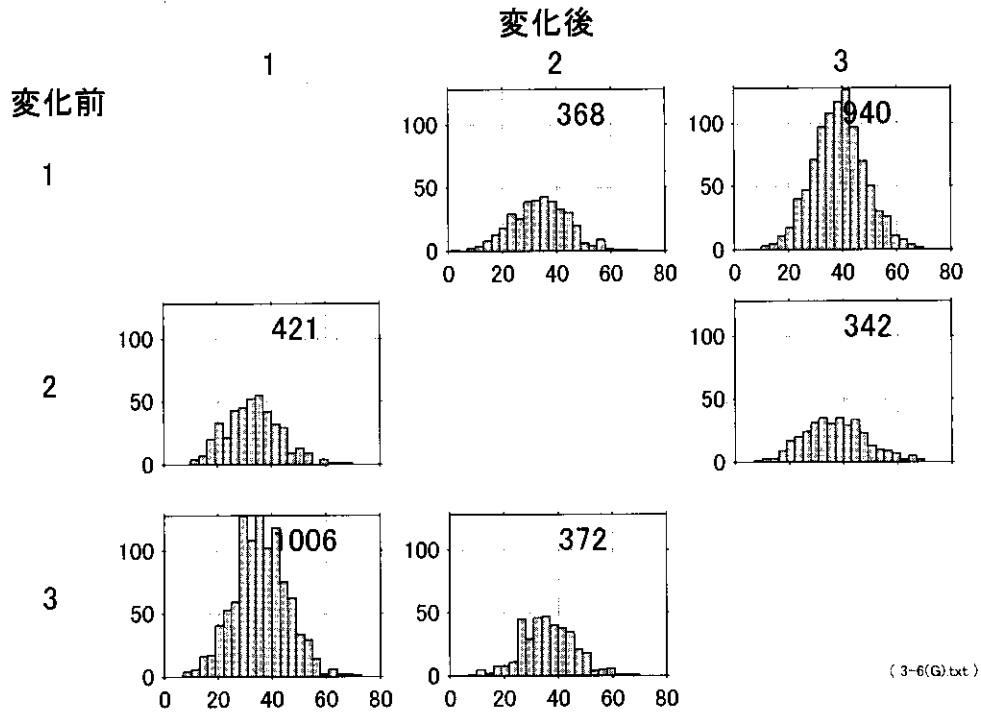


図 3 - 6(G) 筋緊張の状況 (運動時、精神的緊張時) : 体重 (kg)

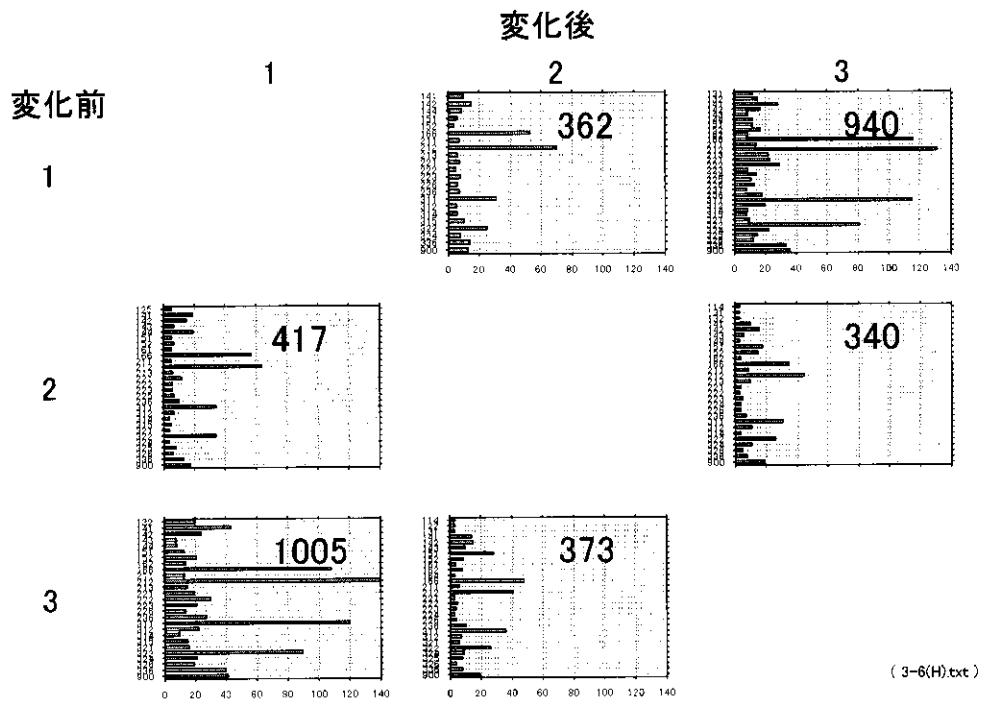


図 3 - 6(H) 筋緊張の状況 (運動時、精神的緊張時) : 主要病因

4. 視聴覚機能

4.1. 視 覚

■旧版・改訂版 共通■

1	全く見えないようだ
2	光は感じているようだ
3	視力は弱いがみえているようだ
4	視力には問題はない

<図 4-1 (A)～(H)>

全体：対象症例数 9379 名の中で不変群 6930 名を除いた、2449 名 (26.1%) に変化がみられた。改善は 1937 回，退行は 2211 回発生し，改善は退行に比べて少なかった (改善/退行：-12.4%)。また，改善と退行の和 (4148 回) を変化を起こした症例数で除すると，変化が平均で 1.69 回発生したということになる。改善が多くみられた水準は，1 群→2 群 (343 回，改善回数の 17.7%)，2 群→3 群 (345 回，17.8%)，3 群→4 群 (1062 回，54.8%) であった。一方，退行に関しては，2 群→1 群 (313 回，退行回数の 14.2%)，3 群→2 群 (411 回，18.6%)，4 群→3 群 (1181 回，53.4%) の変化が多くみられた。

年齢：改善は，1 群→2 群が 9～11 歳にピークがあり，2 群→3 群は 12～14 歳，3 群→4 群は 21～23 歳にピークがみられており，年齢とともに改善する傾向が示された。退行は，2 群→1 群が 9～11 歳にピークがあり，3 群→2 群は 12～14 歳，4 群→3 群は 21～23 歳にピークがみられた。すなわち退行，改善とも同じ傾向にあった。