

第2章 障害の特徴と就業上の課題

第1節 脳損傷・高次脳機能障害

1. 障害の特徴

なんらかの原因で脳の組織が破壊されることを脳損傷と言う。脳の組織が破壊される原因としては脳血管障害、頭部外傷、脳腫瘍、頭蓋内感染症、中毒性障害などがある。職業リハビリテーション分野の対象として相談や訓練で出会うことが比較的多いのは頭部外傷や脳血管障害による脳損傷者である。頭部外傷や脳血管障害の患者数がどれくらいいるかについては、厚生省の「患者調査（1993年）」によれば、傷病分類別推計患者数から、平成5年度の患者数は脳外傷（脊髄を含む頭蓋内および内部損傷）の患者総数が26,600名、脳血管障害患者総数は368,600名となっている。地域障害者職業センターを利用する脳損傷者も年々増加傾向にある。各疾患の職業復帰の割合は脳血管障害で3－6割、頭部外傷は3割以下との報告がある。以下、脳損傷者の中でも患者数の多い脳血管障害、頭部外傷について述べる。

(1) 脳血管障害 (cerebrovascular disorders)

脳血管障害は脳卒中とも呼ばれ、脳梗塞、脳内出血、一過性脳虚血、高血圧性脳症に分けられる。脳血管障害の原因疾患の中では脳梗塞と脳内出血が多く、全体の約90%を占める。脳梗塞は脳血栓と脳塞栓に、脳内出血は脳出血とくも膜下出血に細分される。

脳梗塞とは、血栓や塞栓による脳動脈の閉塞、高度の狭窄のため脳の血流の異常により脳実質が局所的に虚血性壊死をきたした状態である。脳血栓は動脈硬化に伴い脳血管が狭窄・閉塞する。発症形態としては夜中就寝中に発症することが多く、急速に発症し、緩徐に進行する。意識障害は比較的軽度で、片麻痺などの局所神経症状が重い。高齢者に多い。脳血栓は心臓または頭蓋外動脈の血栓から栓子が流出し脳血管を閉塞する。神経症状は突発的に完成（遅くても数分）する。身体症状としては片麻痺などの運動障害や、言語障害、その他の脳・神経症状が24時間以上続くものをいう。

脳出血は、高血圧性脳内出血とくも膜下出血に分類される。高血圧性脳内出血は脳内出血の約60%を占める。死亡率は75%と高頻度である。脳血管、特に中大脳動脈穿通枝に変性がおこり血管壊死または動脈瘤をきたして出血する。出血部位は大脳80%、橋・延髄10%、小脳10%と大脳出血が多い。大脳出血の中での主な出血部位は被殻・外包80%、視床17%、皮質下3%となっている。年齢は高血圧症および動脈硬化症の起こる50－60才台が約50%。発症は日中の活動時に突然発症することが多く、数時間以内に脳局所徴候が完成する。頭痛、嘔気、嘔吐を伴い、意識レベルが低下し麻痺が進行する。くも膜

下出血は脳卒中全体の10-20%。くも膜下腔に出血が存在している状態を意味し、出血の原因は多様であるが、主なものとして動脈瘤破裂（約50%）、脳動静脈奇形（約6%）などがある。症状は突発する激しい頭痛であり、持続性のものが多く、意識障害を伴いやすい。

脳卒中の障害特徴は、身体機能障害として片麻痺や失調等の運動障害や、感覚脱失・鈍麻やしびれ等の知覚障害をもたらすだけでなく、精神機能障害として失語症・失行症・失認症などの高次脳機能障害を合併する。

(2) 頭部外傷 (Head Injury)

頭部外傷は外傷性脳損傷 (traumatic brain injury : TBI) と呼ばれる。交通事故や落下などで頭部を強打した場合に起こる。打撲を受けた部位自体と、その反動で反対側に損傷を生じることがある (contra-coup)。頭部を強く打った後、一時的に意識障害やめまい、耳なり、頭痛などが生じ、短期間で回復して後遺症が残らない場合がある (脳振盪)。外傷により脳組織が破壊された場合を脳挫傷 (cerebral contusion) という。

頭部外傷の障害特徴として、身体機能障害は単麻痺、片麻痺、四肢麻痺などさまざまである。損傷部位が皮質性か脳幹部かの違いや、損傷の大きさによって、種々の異なる神経学的欠損症状が生じる。頭部外傷では、病巣が1ヶ所に限定されることは少なく、種々の精神機能障害を伴うことが多い。軽症の場合には、記憶力低下を訴えることが多い。重症の場合は記憶障害や見当識障害が残存する。小脳症状としては精緻で迅速な運動の障害、運動調節の障害、筋のバランス障害が残存する。受傷時に意識障害がない外傷症候群としては頭痛・めまい・情緒不安定などがある。外傷の原因が交通事故の被害者であったり、労働災害であったりした場合には心理的要因 (疾病利得) が加重されることがある。

(3) 脳血管障害と頭部外傷の障害比較

脳血管障害と頭部外傷を比較すると、まず第一に発症 (受傷) 年齢が異なる。脳血管障害の発症年齢のピークは 60-65才であるのに対し、頭部外傷の受傷のピークは 15-24才と若く、職業リハビリテーションの観点からは、頭部外傷が対象として重要となる。第二に病態が異なり、脳血管障害では大脳皮質の局所症状 (失語・失行・失認等) が比較的明白であるのに対し、頭部外傷では瀰漫性軸策損傷による正中部白質 (脳梁、中脳、旁矢状部) の損傷や側頭葉前部・前頭葉底部の脳挫傷により、性格変化・情緒障害・行動異常など多彩で捉えにくい障害をきたしやすい。脳血管障害と頭部外傷の病態を運動障害、言語障害、認知障害、行動異常の項目により比較したものを表 1-1 に示す。

(4) 高次脳機能障害 (disorders of higher cortical functions)

脳血管障害や頭部外傷などの脳損傷により生じる高次の精神機能障害を高次脳機能障害と呼ぶ。かつては脳の部分的・要素的障害である失語症 (言語シンボルの理解と表出の障害)、失行症 (目的に応じ

表 1-1 脳血管障害と頭部外傷の障害比較

	CVD	TBI
運動障害	片麻痺	失調症、平衡・協調障害、運動緩慢
言語障害	失語症 運動感覚失語	コミュニケーション障害 健忘性失語、構音障害
認知障害	失認症 失行症	注意力障害 記銘力障害
行動異常	痴呆 抑うつ状態 不安	人格変化、脱抑制 発動性低下 情緒不安定

栢森（リハ医学, 1995, vol. 32, No8, p504）より

た意図的動作の遂行障害)、失認症(対象の意味把握や空間認知障害)など狭い範囲に限定されて用いられていたが、最近では注意障害や記憶障害も含まれるようになり、更には脳の全般的障害である意識障害や痴呆までを含む広範な領域を指すようになってきている。

高次脳機能障害の障害特性として、山鳥は症状の複雑性、症状の不安定性、症状の見えにくさ、症状出現の不規則性、症状の自覚困難などをあげている。片麻痺のような運動機能障害は外から見ただけではわかるが、高次脳機能障害は外から見ただけではわかりにくく、現実場面で何かをしてみないと欠陥が指摘できないという特徴をもつ。したがって、神経心理学的検査法による症状の正確な捕捉や定量的な評価が必要である。加えて日常生活場面や職業生活場面における障害の質的な把握により、代償方法の検討や補償行動の獲得を促すことにより、問題解決をはかる必要がある。

脳損傷者を対象とした職業復帰の実態調査によれば、復職率は25～45%となっているが、高次脳機能障害が合併すると、作業の正確性、作業の速度、作業の持続力、対人関係などに支障をきたし、復職率は更に低下する。仮に復職できても定着が困難であるとの指摘もある。

重度の高次脳機能障害は日常生活遂行にも支障をきたすので、職業リハビリテーション以前の問題となる。軽度の障害が残存する場合、職業リハビリテーションの対象となる。特に頭部外傷では注意障害や記憶障害が高頻度に認められる。これらの障害に対し、近年、認知リハビリテーションと呼ばれる訓練技法が試行されるようになってきた。これは学習や習熟による能力の向上を目指すものであるが、ハード的な代償とは異なり、ソフト面の代償には長期間にわたる濃密な訓練が必要となる。

高次脳機能障害者の職業リハビリテーションを円滑に推進するにあたっては、障害者本人に対しては障害の現状認識を徹底させるとともに、事業主や同僚に対しては障害の内容を的確に伝えることで職務再設計の際のヒントを与えたり、周囲の理解を得る努力が必要となる。

高次脳機能障害者は職務遂行にあたり、致命的なハンディキャップを負っているにもかかわらず、身体障害者手帳の対象とはなりにくく、種々のサービスを受けられないのが現状である。今後、手帳の見直し作業を含め、従来のサービスを徹底活用し、職業復帰と定着が促進するように支援する必要がある。

2. 職業につく（あるいは定着する）上で出会う困難な点、問題点

(1) 個人的側面

脳卒中の症状で、片麻痺等の運動麻痺はよく知られている。特に利き手（多くは右手）が使用できない場合、職種によっては復職の阻害要因となるが、補助機器の導入によりかなりの程度緩和される。運動麻痺以上に職場復帰の阻害要因となるのは、高次脳機能障害である。職場復帰を阻害する代表的な症状として以下のようなものがあげられる。

① 失語症（左半球の障害による代表的な症状）

脳の器質性の病変により言語シンボルの理解と表出に障害をきたした状態であるが、損傷部位や損傷の大きさにより症状や程度が異なる。一般的には言語中枢は左大脳半球にあり前方が損傷されると主に表出の障害が、後方が障害されると主に理解の障害が出現する。これは口頭言語（話す、聴く）だけでなく、書字言語（書く、読む）にもあてはまる。また、計算障害も生じる。これらの障害は職業場面では対面会話や電話の応対が不可欠な営業職、読み・書き・計算が不可欠な事務職、報告書作成の際、種々の技術を必要とする技術職などの復職を困難にする。このように職場復帰を考える上で、失語症は軽度であっても、電話対応や対人業務がある場合や職場のコミュニケーション等の面で大きな阻害要因となるケースが多い。

② 失行症（いずれの半球障害でも出現する症状）

身体部位（手や足）が動くにもかかわらず目的に応じた動作ができない状態である。左大脳半球が障害されると観念失行（歯ブラシや櫛などの日常的な道具の使用障害）や観念運動失行（動作の身ぶりの障害）が出現する。左大脳半球が障害されると着衣失行（衣服をうまく着れない）や構成失行（物を組み立てたり、絵を描くことができない）が出現する。これらの症状は検査して初めてわかる症状であったり、行動面の異常が奇異であったり（御飯を右側だけ食べる、歯ブラシを櫛のように使う等）するので周囲も理解に苦しむ場合が多い。職業復帰との関連では、重度の観念失行や観念運動失行は日常生活に支障をきたすので職業前の問題が大きい。軽度の場合は手順に誤りがないか確認が必要である。軽度の構成障害は製品組立や製図などを主とする技術職の復職に影響する。

③ 失認症（右半球の障害による代表的な症状としての半側無視）

感覚モダリティに対応して視覚失認・聴覚失認・触覚失認などがあるが、ここでは比較的出現頻度の高い視覚失認についてのみ述べる。視力や視野など感覚器官自体には問題がなく感覚刺激の入力は可能であるが、情報処理過程に問題があり、視覚的認知が障害される状態を視覚失認という。

両側大脳半球の後頭葉が損傷されると、人の顔がわからない、色の区別が困難、文字が読めない等、視覚的に捉えた対象がわからないという視覚失認が生じ、対人関係や日常生活にも支障をきたす。特に出現頻度の高いものに視空間認知障害としての半側無視がある。これは主に右大脳半球が障害された際に生じる左半側の空間に対する注意・認知に障害で、日常生活場面では食事の際に左側の御飯を食べ残す、洋服の左袖を通さない、左の髭をそり残す、歩行の際に左側の障害物に気づかずぶつかる、左側の車に気づかない等、生活上でも影響が大きい。症状が軽度の場合は日常生活場面ではそれほど問題がなくても、職業場面では車の運転や事務作業等でミスを犯しやすいなどの問題を引き起こす。

④ 注意障害

上述した半側無視は方向性の注意障害であり、空間の半側に偏った注意障害であるのに対し、前頭葉損傷により全般的な注意障害が生じることがある。意識ははっきりしているが特定の対象に集中できず、妨害刺激の影響を受けやすい。今どの刺激が必要か選択できない。いくつかの刺激に注意を適切に配分できないなどの障害に分けられる。全般性注意障害が軽度の場合は日常生活にはそれほど支障がなくても、高度で複雑な情報処理能力が要求される職業場面ではミスを犯しやすい、作業に時間がかかるなどの作業能力の低下として障害が露呈する。

⑤ 記憶障害

記憶とは経験を貯蔵し必要に応じてそれを取り出すことである。その過程は、記銘・保持・再生に分類できる。記銘障害は意識障害や注意障害や知能低下でも生じる。記銘は正常だが保持・再生の段階に問題がある場合を真の意味での記憶障害（健忘症）という。遠い過去の出来事は比較的障害されにくい。新しく経験したことが覚え込めないという前向き健忘が比較的多くみられる。職業生活ではどのような職種でも常に新しい情報を入手し記憶に保持しておく必要があるため、記憶障害があると例えば、ワープロやパソコン操作など新たな学習が困難となり、職業復帰の大きな阻害要因となる。

⑥ その他の精神症状

脳損傷により上述の高次脳機能障害の他にも精神的な問題を伴うことがある。周囲への無関心・無為・無欲などの発動性の障害、粗雑・情動体験の平板化・貧困化や抑鬱反応、焦燥感、固執傾向、過緊張、感情失禁、情緒不安定、他者との関係の悪さなど精神心理的な症状や感情表出面での障害が見られる場合も多い。また、障害の受容過程における問題も指摘されている。この場合、現在の自分の障害を理解せず、回復に対しての過度の楽観や、自己の能力の過大視といったことが生じる。この要因としては、病前の性格や環境による問題が考えられる。例えば、几帳面な性格や鬱傾向がある場合、自己の存在が否定される体験が多い、支持的援助が受けられない場合等に障害の受容が困難となるケースが多いとされる。いずれにしても、このような障害受容の困難さ、自己認識の乏しさは、対人関係に支障をきたし

やすく、社会適応や職業リハビリテーションにあたっての大きな阻害要因となる。

(2) 環境的側面

① 能力評価の困難さ

高次脳機能障害の症状については一般に理解が困難な症状が出たり、能力の低下がアンバランスであったり、変動が激しかったりといった理由から障害の客観的な判断や能力の評価が困難であると言われていいる。また、身体的に表面に出る障害ではないため、身体障害者手帳の対象とならないケースが多いことが指摘されている。失語症により聴覚言語障害として手帳を申請しても、多くの場合は3-4級にとどまることが多く、社会生活、職業生活上は重度の問題を抱えながらも重度障害者としての行政措置が十分得られないといった問題がある。

② コーディネーター、キーパーソン不在

事業所が復職に対して積極的に前向きに取り組み、復職に至った事例の中には勤続期間が長いものや会社に対する貢献度が大きであったものが多く、本人と会社を結びつけるキーパーソンの存在が認められる。キーパーソンは病前の性格や職務内容を把握している同僚や直属上司である場合が多く、本人の障害について周囲の理解を促進するので、職場復帰や定着には重要な役割を担う。人事異動や配置転換が頻繁で人間関係の変化が激しかったり、単独作業で周囲との関係が希薄な場合はコーディネーター役としてのキーパーソンの確保が困難となる。

③ 障害特性理解不足

脳損傷により身体機能障害や高次脳機能障害が残存する場合、何とか就職（復職）しても、以前と同様の労働や職務遂行は困難であることが多い。事業所側が本人の能力を過大評価し以前と同じ程度の職務遂行が要求されると本人にかかる負担が大きいの。逆に、能力を過小評価し雑用しかさせてもらえないと就業意欲が低下してしまう。また、障害による能力低下や性格変化などの障害特性を職場の同僚が十分に理解していないと人間関係に問題が生じる。

④ 雇用管理情報不足

脳損傷者は医学リハが終了しても、再発予防や経過観察のため定期的な通院が必要な場合が多い。時差出勤、配置転換、処遇改善やキャリアアップ等についても検討すべき課題が多いが、実際には雇用管理情報不足のため、検討が不十分な場合が多い。

3. 就職・定着促進のための配慮、支援策等

(1) 関連機関の連携強化(継続支援システムの確立)

脳損傷者は発症(受傷)早期には医療機関が関わっているが、医療措置終了後、就職や職場復帰に至る段階では係わりが希薄になる。多くの例が次にどこに相談していいかわからず戸惑っているのが実状である。幸いに職業リハビリテーション機関にたどり着いても、医療機関の情報が乏しく、障害特性の詳細な把握は困難である。医療機関との関係が濃厚なうちに連絡会議等を通じて職業リハビリテーション機関が係わりを持ち、並行してケースに係われる時期を設けることにより情報交換が可能になれば、ケースの把握が容易になる。

(2) 事業所・家族を含めたケース会議(周囲の理解)

就職(復職)や定着には発症(受傷)後の機能回復状況、事業所の受け入れ体制整備状況、家族の支援体制等が密接に関係するので、有効な職業リハビリテーションを実施するためには医療機関の担当者、事業所の担当者、家族を交えたケース会議をもち協力体制の確認が必要となる。この際、本人自身の参加の是非が問題となるが、一般的には意欲の喚起、問題点の自己確認が可能となるので、参加するのが望ましい。

(3) 高次脳機能障害の理解(精神機能障害が問題)

脳損傷により片麻痺などの身体機能障害だけでなく、失語症・失行症・失認症、注意障害、記憶障害などの精神機能障害が合併することが多い。就職(復職)に際し問題となるのは外見で判断しやすい身体機能障害よりも外見ではわかりにくい精神機能障害である。中でも注意障害や記憶障害は職業リハ機関を利用する脳損傷者に多く見られるが、これらの高次脳機能障害は外見ではわかりにくく、理解しがたい。また、能力低下がアンバランスであり、全体的な能力評価が困難なことが多い。そこで、これらの障害特性の理解を深めることは事業所の受け入れ体制整備に不可欠となる。

(4) 障害受容の困難(本人の自覚不足)

自己の障害状況の客観的認識が困難なため、高望みの要求をしたり、周囲の意見を受け入れにくく、トラブルが起きやすい、不適応に陥りやすいなどの問題が生じる。タイミングを図り、適宜フィードバックを与えることで現状能力の自己認識を深める必要がある。

(5) 長期の根気強い指導(知的障害者同様の扱い)

注意障害や記憶障害は脳損傷の結果としての症状であり、自然回復はそれほど望めない。学習効果も

芳しくないので訓練・指導に際しては長期間にわたる辛抱強い根気が要求される。目標を明確にし、体で覚えるような指導方法が効果的である。

(6) 動機づけ（リハ出勤）

中途障害後に復職を予定しているケースの場合、休職期間が長くなると、外的環境としては本人がいなくても業務に支障がないような体制が確立されてしまい、帰る場所がなくなってしまう可能性が高い。また、本人の精神面では休職期間中の情報不足により、復職への不安、自信のなさなどから、出勤に消極的になりがちである。できるだけ早期にリハビリ出勤（休職期間満了前に労働条件を緩和した形で出勤し職場適応をはかる）を試み、仕事や人間関係になじむための期間をもつことにより、身体的にも精神的にも無理なくスムーズな復職が可能となる。

(7) 職域開発援助事業の推進

復職予定の職場において、職域開発援助事業のような方法を導入することにより本人に対しては復職後の職務や人間関係に対する不安を取り除き、就業への自信を与えるとともに事業所にとっては、発症（受傷）前の職務遂行能力の評価が可能となり、配置転換の必要性の有無が確認でき適切な職務設計の参考となる。

(8) 配置転換・職種転換

機能低下のため現職復帰が困難な場合には本人の意向も考慮して職務内容の変更を検討し、配置転換が必要となる。この際、職業リハ機関は勤務形態や職務設計等の雇用に関する情報提供や指導を行うことが重要となる。

(9) ハード・ソフト両面からの受け入れ体制整備

就職（復職）にあたり、物理的な職場環境の整備や就労援助機器の設置に加え、職場の上司や同僚に対して障害特性の理解を求めることにより人間関係の円滑化を図ることや、本人に対して、ジョブパートナーを付けて能力不足を補うなどの支援をすることにより、ハード・ソフト両面からの支援が脳損傷者の就労（復職）には重要となる。

(10) 訓練措置に対する助成

現職復帰、配置転換、職務変更に際し、復帰前に何らかの職業訓練が必要な場合も多い。事業所が中途障害者に対して復帰前訓練（事業所内および外部委託）を行うに際し、運営費用や委託費用の一定割合の助成があれば訓練を受けやすい環境整備が促進する。

(1) 障害認定

脳損傷者の障害等級に関し、現状は身体障害者障害程度等級表に基づいてなされているが、身体障害が比較的軽度あるいは身体障害はないが精神機能障害（高次脳機能障害）があり、職業能力が低下しているケースの場合、社会的不利に見合った判定の必要がある。しかしながら、現状では稼得能力の客観的・実用的な評価方法がないので、適切な職業能力評価法に関する基礎的データの蓄積と実証的な研究が今後の課題と考えられる。そのためには、関連機関の相互連携や研究成果の情報交換が可能となるようなシステム作りが重要となる。

引用文献

栢森良二：頭部外傷と脳卒中の比較障害学。リハビリテーション医学，32，502-504，1995。

参考文献

- 菱山洋子・田中千鶴子・土村啓子・江幡信子・高久洋子・青木康子・稗田 潤・長谷川恵・水上邦子：
社会福祉領域から見た高次脳機能障害。リハビリテーション研究，87，20-24，1996。
- 池田 昂・田谷勝夫・藤本真美・赤塚光子・名川理帆：
脳卒中者の職業リハビリテーション。総合リハビリテーション，23，483-490，1995。
- 石渡和実・飯室令子：
高次脳機能障害を主症状とする者の就労における問題点。職業リハビリテーション，6，1-8，1993。
- 松為信雄：高次脳機能障害を伴う中途障害者の職場復帰の課題と対策。リハビリテーション研究，87，14-19，1996。
- 田谷勝夫：脳損傷者の就業阻害要因に関する研究；適応状況および問題点。職リハネットワーク，37，23-26，1997。
- 上田 敏：高次脳機能障害とリハビリテーション医学。総合リハビリテーション，11，605-608，1983。
- 上田 敏：高次脳機能障害の臨床像。リハビリテーション研究，87，2-5，1996。
- 山鳥 重：高次脳機能障害の理解のために；理解のためのいくつかの鍵概念。OT ジャーナル，27，57-62，1993。

第2節 慢性疾患等

従来、リハビリテーションは、疾病の治療が終了し症状が固定した時点から適用されるという原則があった。しかし、この原則は、現在の医学レベルや治療法の限界により完治が望めない慢性疾患の場合には適用できなくなる。そのような慢性疾患患者にとっては、疾病と共存しながら、疾病の悪化を予防し、自身の生活の質を高めていくことが課題となり、その一環として、職業生活を含む社会参加の保障も含まれる必要がある。

慢性疾患患者等の障害状況には、1)疾病管理の状況によって、その機能障害の程度が変化しうる、及び、2)機能障害による受動的な行動制限以外に疾病管理の観点からの積極的な行動制限が大きく加わる、の2点に特徴がある(図2-1)。例えば、重労働を禁止されている慢性疾患患者では、そのことによって疾病の再発や重症化を抑え、障害を意識せずに生活できる可能性が大きい。逆に、身体障害者の

行動制限が機能障害により受動的にもたらされるのとは異なり、例えば重労働を禁止されている慢性疾患患者では重労働が可能にみえるとしても、積極的に行動制限をする必要がある。もし、注意を無視して重労働を行った場合には疾病が悪化し、重篤な機能障害を起こしたり、生命が危険にさらされる可能性が大きい。このように、受動的か積極的かの差はあっても、慢性疾患患者は、従来の身体障害と同じく、機能障害により行動上の制限が発生するという障害者としての特性を有している。

適切な職業紹介や、職業生活に必要な配慮の職場管理者への情報提供、また、社会的な援助の方策などの職業リハビリテーションを慢性疾患患者に対して提供するためには、次のような課題の検討が必要となる。

- ①疾病の悪化や再発を予防するための疾病管理の必要条件
- ②疾病による機能障害と能力低下による職業のオキュペーションレベルでの制限事項
- ③通勤や労働時間、雇用習慣などによる社会参加への阻害要因

今回、検討した慢性疾患等は、表2-1にあげた、難病(特定疾患)と一般的な病気である。以下に、この具体的内容を、難病(特定疾患)と一般的な病気に分けて見てみることにする。

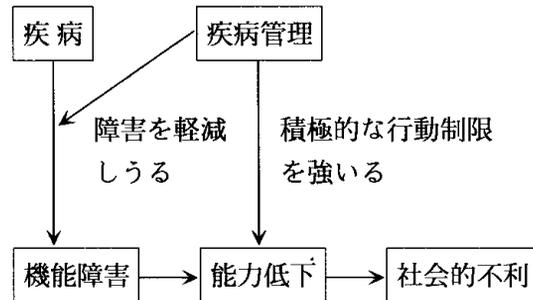


図2-1 慢性疾患等の障害構造

慢性疾患や難病の障害構造には、「疾病管理」が大きく関与するという特徴がある。

表 2 - 1 難病、慢性疾患の就労可能性別の一覧

名称	略称		日本の患者数	病気の内容	病因	発病年齢	予後	入院の必要	就労の条件	程度判定基準の有無
普通勤務がほぼ可能										
サルコイドーシス		国の特定疾患	11,927	全身に類上皮細胞肉芽腫ができる	免疫異常	20歳代と女性の40-59歳のピーク	70-80%は3-5年以内に自然に軽快する	強い自覚症状や重い病変がある場合のみ	平常どおりでよい。激しいスポーツは禁。夜勤も可の場合あり	なし
橋本病		その他の難病		甲状腺炎	自己免疫機構	年齢による特徴なし	良好	合併症がない限り、特になし	普通でよい	なし
最重症期の後には普通就労がほぼ可能										
スモン	SMON	国の特定疾患	1,991	脊髄、末梢神経、視神経の中毒性病変	キノホルムによる中毒性神経疾患	年齢による特徴なし	知覚障害、視力障害は後遺症として残るが、運動障害や筋力低下は一般に改善する傾向がある	入院の必要なし	重度以外は条件によって可能	なし
皮膚筋炎／多発性筋炎		国の特定疾患	19,538	膠原病（非化膿性炎症、皮疹）	（自己免疫機序／一部ウイルス感染説）	年齢による特徴なし	良好だが再発する	体温37～38度（中度）ではなるべく入院、後に自宅療養	軽度では最初自宅療養、次第に職場復帰	5段階の生活指導の手引き
後縦靭帯骨化症	OPLL	国の特定疾患	11,992	後縦靭帯の肥厚と骨化	（原因不明）	50歳代がピーク	5年以上かかって骨化が増大。長期的には不良	髄腔内ブロックが明らかなもの（痙性対麻痺、膀胱障害）	軽症では差し支えない。中等症ではゴルフ、水泳をさける	3段階の生活指導の手引き
強直性脊椎炎	AS	その他の難病		化骨性の炎症が、脊椎や四肢の大関節、脊椎の靭帯などを侵し、しばしば眼の虹彩炎や心伝導障害、大動脈弁閉鎖不全を伴う	原因不明	15～40歳	婦人では緩慢な仙腸関節と脊椎関節の罹患に留まるものが多い	入院の必要なし	治療終了後からは、可能	3段階の生活指導の手引き
慢性肝炎		慢性疾患	13,000	上腹部痛、圧痛が6ヶ月以上持続・継続する	胆道疾患と長期間のアルコール大量摂取	40～50歳代が多い	1年～10年間ほど罹病期間が続く	急性再発期には絶対安静～安静臥床とする	急性症状のない時期	急性再発期と急性症状のない時期の2分類
糖尿病		慢性疾患		インスリンの相対的あるいは絶対的欠乏により、高血糖を起こす疾患	インスリン依存型はウイルス感染？、インスリン非依存型は過食・運動不足	年齢による特徴なし	合併症としての腎不全、視力障害や冠動脈疾患	入院の必要なし	食餌療法あるいは食餌療法と経口糖尿病薬で管理されている場合は、健康者と同様でよい。インスリン治療中のものは意識喪失の危険があるので特定の職務が不可	なし
原則的に可だが、業務制限がある										
突発性血小板減少性紫斑病	ITP	国の特定疾患	22,589	血小板の減少	（自己免疫機序）	20歳前後。25～29歳、50～54歳にピーク	急性型は2～6週で80%が軽快、慢性型は数年～十数年の経過で軽快・増悪を繰り返す、20～30%は難治性となる	入院の必要なし	出血、打撲、感染症、過労がないこと	血小板減少と紫斑の程度により3段階

名称	略称		日本の患者数	病気の内容	病因	発病年齢	予後	入院の必要	就労の条件	程度判定基準の有無
表皮水泡症		国の特定疾患	291	機械的刺激による水泡の形成	単純型、優性栄養障害型は常染色体優性遺伝	単純型、優性栄養障害型は子供で50%発症	単純型、優性栄養障害型は生命に対する予後は良好。接合部型、劣性栄養障害型は2次感染が予後に影響する、接合部型は1年で死亡	なし	原則的に可だが、業務制限がある	なし
網膜色素変性症		国の特定疾患		夜盲を主症状として始まり、極めて緩慢な経過で、次第に視覚機能の低下を招き、視野狭窄や視力障害を生ずることが少なくない	遺伝性疾患(常染色体劣性遺伝、常染色体優性遺伝、その他)	幼少時が多い	幼少時の発症では中年で高度の視覚障害が生じるが、成人してからの発症では晩年まで視覚機能が維持される	なし	原則的に可だが、業務制限がある	なし
間脳下垂体機能障害		その他の難病		様々	下垂体機能の障害によるホルモン分泌の異常による	乳幼児期、小児期に発病する	サブタイプにより様々である	なし	原則的に可だが、業務制限がある	なし
突発性難聴		その他の難病		原因不明の突然の高度な感音障害。内耳の病変。一側性が9割	ウイルス性の内耳聴神経炎、血管・血行障害、免疫反応性、内耳窓の破損などが考えられている	50歳代にピーク	治癒・軽快が1/3、不変1/3、その他・不明1/3	入院の必要なし	原則的に可だが、業務制限がある	なし
メニエール病		その他の難病		長期間にわたる「めまい発作」の反復、高度な聴力障害(耳鳴りや難聴)	内耳に主な病変がある	青年期～壮年期	じっくりと養生すれば正常な社会生活ができるようになる可能性が大きい	なし	業務内容による	なし
突発性非感染性骨壊死		その他の難病	3,500	原因不明の骨の血流障害による骨壊死	原因不明(ステロイド投与による血液凝固性の亢進説、閉塞性血管炎説など)	30歳前後～50歳前後	保存的な対症療法でもたせる	手術の前後のみ	原則的に可。足を使う仕事は避ける	なし
慢性頭痛		慢性疾患		血管性頭痛は数時間続く拍動性の片頭痛、筋収縮性頭痛は非拍動性・圧拍性・持続性、混合性は2者の混合、症候性は発熱・薬物・心因によって起こる	ストレスやアルコール摂取が誘因	青年期～壮年期	慢性に経過し、予後は比較的良好	なし	原則的に可だが、業務制限がある	なし

名称	略称		日本の患者数	病気の内容	病因	発病年齢	予後	入院の必要	就労の条件	程度判定基準の有無
経過観察による（普通勤務が可能な場合あり）										
多発性硬化症	MS	国の特定疾患	5,118	脳や脊髄の白質を侵す髄鞘破壊性の炎症（脱髄炎）	（レトロウイルス）	15～50歳（若年成人に多い）	感染症によってきまる	軽症は必要ない	管理区分Ⅰは社会復帰可能、区分Ⅱは日常生活から軽度運動程度	3段階の生活指導の手引き
全身性エリテマトーデス	SLE	国の特定疾患	39,394	膠原病	（免疫異常、ウイルス、遺伝）	20歳代がピーク	再発増悪を繰り返す	入院絶対安静から、職場復帰まで差がある	無熟で活動性他覚所見が全くなく、活動性炎症反応による自覚症状もない場合	なし
再生不良性貧血		国の特定疾患	8,143	骨髄における血球の産生が全般的に低下	常染色体劣性遺伝	年齢による特徴なし	進行性（死なないうが慢性化する）	増悪期／再発期には入院	ClassⅠ（A型）は社会復帰可能、ClassⅠ（B型）は軽作業のみ	3段階の生活指導の手引き
強皮症	PSS	国の特定疾患	19,538	全身の諸臓器の皮膚の硬化	（原因不明）	35～54歳（20歳～40歳）	進行性（死なないうが慢性化する）	発熱や漿膜炎など炎症症状が強い場合、重度の場合	全身性炎症のない中度は軽勤務、軽度はレイノー症状を誘発する職場以外は可	4段階の生活指導の手引き
大動脈炎症候群（高安病）		国の特定疾患	4,697	脈無し病（大動脈とその主要分枝の炎症性狭窄）	（自己免疫機序？）	20歳代がピーク	慢性に経過し、予後は比較的良好	自覚・他覚症状が重篤、所見が重症のもののみ	最軽量では制限なし。症状によって残業や仕事量の制限あり	4段階の生活指導の管理区分（東京都衛生局作成）
クローン病		国の特定疾患	11,337	消化管の慢性の炎症	（原因不明）	10～20歳代	緩解、再燃を繰り返して次第に増悪する	活動期の症状の強い時は入院	緩解期には、仕事はその性格に応じて健康状態をみて許可。発熱などがあれば仕事禁止	緩解期と活動期の2段階
スィリス動脈輪閉塞病（モヤモヤ病）		国の特定疾患	5,227	ウィリス動脈輪付近の動脈の狭窄・閉塞による脳卒中のような症状	（原因不明）	10歳未満と30歳代	軽快 $\frac{1}{2}$ 、一進一退 $\frac{1}{2}$ 、片麻痺・失明・失語 $\frac{1}{2}$	入院の必要なし	くも膜下出血対策に準ずる	なし
原発性胆汁性肝硬変		国の特定疾患	4,786	原因不明の黄疸の持続	（自己免疫疾患？）	40～50歳代にピーク	無症候性では健常者と変わらないが、入退院を繰り返す例も多い	増悪期のみ必要	GOT・GPTが200以上では休むか仕事を少なくする、100～200では無理せず、残業禁止、50～100では普通に就業	病期による4段階分類（Scheuer分類）
ポルフィリン症		その他の難病		先天性代謝異常により、腹部症状、神経症状、精神症状、皮膚光線過敏症、などを示す	遺伝	15歳以降	中等度や軽症では、ほとんど後を残さずに治癒する。重症例でもリハビリによって麻痺が改善される	四肢麻痺、精神症状、腹部症状があり、歩行不能。貧血が高度で肝脾腫が著明	軽い腹痛程度の場合	3段階の生活指導の手引き
肝硬変		慢性疾患	250,000	慢性肝疾患の終末像	B型肝炎ウイルスが2割、C型肝炎ウイルスが5割、アルコールによるものが1割	40～50歳代にピーク	代償期肝硬変では無症状のままに経過することが多いが、しばしば食道静脈瘤の破綻や肝癌の発生など致命的な合併症が見られる	まず入院、自宅での安静・臥床、次第に日常生活にもどす	黄疸、腹水のない状態では制限は殆どない。黄疸・腹水・肝性脳症を伴う場合は、軽勤務にとどめ、時間制限もある	Child分類（3段階）と作業能力評価表

名称	略称		日本の患者数	病気の内容	病因	発病年齢	予後	入院の必要	就労の条件	程度判定基準の有無
慢性肝炎		慢性疾患	1,200,000	6ヶ月以上、肝臓内炎症が持続	ウイルス	30～40歳代	B型は入院の後1ヶ月で職場復帰となる。C型は20～30年の経過の後に肝硬変に至り高率に肝細胞癌が発生する	増悪期のみ必要	緩解期には、健常者とはほぼ同様の生活が可だが経過観察が必要。重労働は禁止	4段階の生活指導の手引き、Child分類(3段階)と作業能力評価表
ネフローゼ症候群		慢性疾患		腎糸玉体基底膜における蛋白透過性の亢進(蛋白尿、低蛋白血症、高脂血症、浮腫)	糸球体腎炎その他(1次性)、2次性(代謝疾患、膠原病、感染症、機械的原因、循環器疾患、血液疾患、腎毒性物質、その他)	一次性は5～9歳と20歳代、二次性は20歳代	軽快するが再発率が高い	治療効果のないもの、不完全緩解型は入院観察	完全緩解、不完全緩解で血液化学成分が正常・腎機能軽度以下では、普通勤務可。不完全緩解型で血液化学成分が軽度ネフローゼ型以下では原則として制限勤務	7種類の病態による生活指導基準
心筋梗塞		慢性疾患		虚血性心疾患	冠動脈の動脈硬化を基盤に生じる	中年以降の発症が比較的多い	症状発現から短時間で40%が死亡。入院して回復後は慢性に経過する	発症後1ヶ月は入院	職場復帰後2ヶ月程度で徐々に活動量を増加させる。運動負荷試験の結果により主治医に従って決める	NYHAの3段階と作業能力評価表
狭心症		慢性疾患		心筋における酸素の供給と需要の不均衡による一過性かつ可逆的な心筋虚血	リスクファクター：喫煙、高脂血症、高血圧、肥満、糖尿病など	中年以降の発症が比較的多い	適切な二次予防によって活動能力の向上もあろう	入院の必要なし	職場復帰後2ヶ月程度で徐々に活動量を増加させる。運動負荷試験の結果により主治医に従って決める	なし
気管支喘息		慢性疾患		抗原の吸入、気温変化、運動などを引き金に呼吸困難、咳、喘鳴などの発作を繰り返す慢性疾患	アトピー型：ハウスダストなどの抗体反応、感染症：不明、中間型：不明	年齢による特徴なし	良好だが再発する	入院の必要なし	軽度発作がある場合は休業が望ましい。D1(喘鳴)、D2(胸苦しい)は軽度作業。無症状は通常就労	日本アレルギー学会重症度判定基準6段階
最重症期の後には軽作業が可能										
重症筋無力症	MG	国の特定疾患	9,245	神経節接合部のアセチルコリン受容体への自己免疫疾患	アセチルコリン受容体への自己免疫疾患	女20歳代、男40歳代以降	症状が軽快に向かう	医療処置のため症状の観察によって決める	最重症期の後には軽作業が可能	なし
ウェゲナー肉芽腫症		国の特定疾患	563	鼻・肺・腎の壊死性肉芽腫病変と血管炎	(原因不明)	20～50歳代	サイクロフォスファミドにより著明に改善	まず入院、自宅での安静・臥床、次第に日常生活にもどす	最重症期の後には軽作業が可能	なし
バージャー病(ビュルガー病)		国の特定疾患	9,977	四肢の動脈の慢性動脈閉塞症	(喫煙?)	20～40歳代	軽快が43.6%、完治が7.0%、再発が32.8%	安静時疼痛・虚血性潰瘍を有するものは原則として入院	最重症期の後には軽作業が可能	なし
シェーグレン症候群		その他の難病		涙腺と唾液腺の分泌低下を特徴とする慢性炎症性疾患。乾燥性角結膜炎と口内乾燥が起こる	(自己免疫機序?)	15～60歳代(平均45歳で40歳以上が多い)	一般に良性で慢性の経過をとる	なし	全身症状の消失後に軽勤務	なし

名称	略称		日本の患者数	病気の内容	病因	発病年齢	予後	入院の必要	就労の条件	程度判定基準の有無
経過観察による（軽作業が限界）										
ベーチェット病		国の特定疾患	14,594	全身性炎症疾患	(汚染物質、遺伝)	30歳代前半が発症のピーク	慢性で遷延する	全身炎症症状が強いものはなるべく入院	軽症であっても過労は避ける	症状別の管理方針
結節性多発性動脈炎（結節性動脈周囲炎）	PN	国の特定疾患	1,851	膠原病（全身の中・小動脈の内・中・外膜の炎症）	(原因不明)	40歳代と70歳代	予後不良の一つ	まず入院、自宅での安静・臥床、次第に日常生活にもどす	経過観察による（軽作業が限界）	なし
潰瘍性大腸炎		国の特定疾患	36,979	大腸の粘膜および粘膜下層にびらんや潰瘍をつくるびまん性の非特異性炎症	(定説なし)	20～24歳がピーク	予後不良10年後でも再発が25%。大腸を切除すれば再発はないがQOLが阻害される	中等度以上では入院の場合あり、重症では絶対安静	軽症では軽作業が可能。下痢、発熱がある時は2～3日安静	3段階の分類、3段階の生活指導の手引き
脊髄性小脳変性症		国の特定疾患	12,466	小脳と関連諸核およびその伝導路の変性	(原因不明)	Friedreich病、遺伝性性対麻痺は20歳以下、小脳萎縮症は40歳以上	数年から数十年にわたって進行する	高度の失調症状、言語障害、錐体路障害などのため起立、歩行が全く不能で、座位もとれないもの	失調症状、その他の神経症状が軽度で、日常生活は多少不自由であるが可能なものは、軽勤務が可能	3段階の生活指導の手引き
広範脊柱管狭窄症		国の特定疾患	674	最低2カ所以上の脊柱管の狭窄による神経症状	(原因不明)	中年以降	保存的療法でもつ	臥床安静のための症状の観察によって決める	経過観察による（軽作業が限界）	なし
溶血性貧血		その他の難病		赤血球寿命の短縮に基づく症状を主徴とする疾患の総称	赤血球の先天的な欠陥や異常、後天性的免疫学的な機序や化学薬品など	0～25歳	軽快するが再発率が高い	貧血、黄疸が高度の場合は入院が絶対必要	貧血、黄疸が軽度の場合は、軽作業が可。月1～2回は専門医に受診。中等度の場合は、安静を心がける	なし
特発性門脈圧亢進症（バンチ病）		その他の難病		門脈の静脈圧が亢進し、臨床的に脾腫、貧血、食道静脈瘤、腹水などを示す	脾の血球破壊亢進説、脾由来のホルモン様物質の骨髄抑制ないし細胞遊出障害説、自己抗体産生説、鉄欠乏説などがある	40～50歳に最も頻度が高い	経過が長く、食道静脈瘤の破裂などの重篤な合併症の危険がある	食道静脈瘤破裂、腹水、出血傾向のある場合	貧血、脾腫が主要症状の時は、軽作業が可	3段階の生活指導の手引き
多発性嚢胞腎		その他の難病		先天的な無数の嚢胞の圧迫による腎実質萎縮からくる進行性の腎機能障害	ネフロン発生の先天的欠陥	成人型では30歳代から発見される	徐々に慢性腎不全が進行し5～10年で透析適用	透析直前期	中等度以下ならば軽作業は可、中等度では半日就労等制限がある	4段階の生活指導の手引き
慢性糸球体腎炎		慢性疾患		糸球体に原発する障害が果状からびまん性に広がる腎疾患	原因不明	幼児～40歳代	対症療法による症状の維持が中心。多くが透析適用となる	なし	腎臓機能障害者の基準を適用	5段階の生活指導基準（ネフローゼと共通）、7段階の重症度分類と作業能力評価表

名称	略称		日本の患者数	病気の内容	病因	発病年齢	予後	入院の必要	就労の条件	程度判定基準の有無
ADLの改善状況をみながら										
脳出血		慢性疾患		急性期を経過した後、多くは片麻痺や精神機能の障害を残す	高血圧の長期にわたる持続	皮殻出血、橋出血は比較的若年者、視床出血は高齢者に多い傾向がみられる	半数以上が急性に死亡するが、軽度の出血の場合は大部分が社会的自立、一部が要介助状態。再発は多くない	死亡者以外はリハビリして社会復帰する	リハビリの達成状況による	なし
脳梗塞		慢性疾患		片麻痺。運動麻痺や知覚障害に加えて、構音障害や失語などの言語障害、失行・失認といった高次脳機能障害、さらには見当識障害、記憶・記銘力障害、意欲・自発性の低下などの精神症状、各種不定愁訴がみられる	高血圧の長期にわたる持続	中年以降の発症が比較的多い	障害が残る。再発の危険性もある	リハビリ後は退院する	リハビリの達成状況による	なし
最軽症でも座業程度が限界										
アミロイドーシス		国の特定疾患	581	アミロイドの細胞外の沈着	(原因不明)	40～60歳	緩徐な発病、慢性に経過、予後不良。発病後5年～10年で歩行不能となり病臥する	重症例	軽症では、座位での軽作業を時間短縮、自宅で行う	3段階の生活指導の手引き
進行性の初期には就労が可能										
ミオトニー症候群		その他の難病		筋細胞膜のクローリングクタンズの異常により、収縮した横紋筋が刺激終了後も筋収縮が持続し、筋弛緩が遅延する状態	筋緊張性ジストロフィー症、先天性筋緊張症、先天性パラミオトニーなど	ジストロフィーでは10～30歳代、他は10歳以下	数年から数十年にわたって進行する	医療処置のため症状の観察によって決める	原則として正常者と同様な社会活動を少しでも長く続けさせる	なし
母斑症		その他の難病		皮膚に先天的素因に基づく母斑(限局性の組織奇形)を有し、神経外胚系、特に頭蓋内と眼の異常によって特徴づけられる	先天性素因	幼少時が多い	概して悪くない	入院の必要なし	できるだけ自立を維持させる	3段階の生活指導の手引き
老年痴呆		慢性疾患		初期から記憶障害が出現し、15年程度で知能が廃絶し寝たきりに至る						

名称	略称		日本の患者数	病気の内容	病因	発病年齢	予後	入院の必要	就労の条件	程度判定基準の有無
就労は現状では極めて困難／不可能										
筋萎縮性側索硬化症	ALS	国の特定疾患	3,454	進行性の上・下位運動ニューロン障害	定説なし／複合原因	ほぼ40～50歳	発症からほぼ5年以内に死亡が多い	医療処置のため症状の観察によって決める	経過観察による（軽作業が限界）	7段階の重症度分類、3段階の生活指導の手引き
天疱瘡		国の特定疾患	2,250	皮膚に水泡の多発と、びらん形成	定説なし／複合原因	ほぼ40～50歳	5年生存率が80%以上	原則的に入院	経過観察による（軽作業が限界）	なし
激症肝炎		国の特定疾患	652	急速な肝不全	ウイルス感染	50歳代以上	5年生存率が50%以下	原則的に入院	就労はほとんど不可能	肝性昏睡の程度により5段階
悪性関節リウマチ	MRA, RA	国の特定疾患	4,791	壊死性血管炎を伴った慢性関節リウマチ	定説なし／複合原因	50歳代以上	1年以内に死亡するものが多い	臥床安静のため症状の観察によって決める	就労はほとんど不可能	なし
パーキンソン病		国の特定疾患	32,052	中脳黒質のメラニン細胞の変性萎縮と大脳基底核の病変	定説なし／複合原因	50歳代以上	進行性（10年程度で死に至る）	入院の必要なし	経過観察による（普通勤務が可能な場合あり）	HoehnとYahrの5段階分類、生活機能障害度により3段階
ハンチントン舞蹈病		国の特定疾患	393	神経変性疾患	遺伝	ほぼ40～50歳	進行性（10年程度で死に至る）	入院の必要なし	原則的に可だが業務制限がある	なし
特発性拡張型心筋症	DCM	国の特定疾患	5,917	心筋の変性や繊維化	定説なし／複合原因	幅広いがほぼ40歳以前	1年以内に死亡するものが多い	医療処置のため症状の観察によって決める	最軽症でも座業程度が限界	4段階の治療・生活指導基準
シャイ・ドレーガー症候群		国の特定疾患	376	自律神経系の変性、萎縮病変による起立性低血圧、陰縮、失禁、発汗減少など	定説なし／複合原因	ほぼ40～50歳	進行性（10年程度で死に至る）	臥床安静のため症状の観察によって決める	経過観察による（軽作業が限界）	3段階の生活指導の手引き
膿毒性乾癬		国の特定疾患	712	無菌性の膿疱性病変	定説なし／複合原因	就労年齢前後	症状の変化なし／極めて遅い	原則的に入院	就労はほとんど不可能	なし
特発性間質性肺炎（肺繊維症）		国の特定疾患	412	原因不明の進行性肺疾患、広汎は間質性肺炎が主体で後にびまん性間質性肺繊維症をきたす	定説なし／複合原因	ほぼ40～50歳	1年以内に死亡するものが多い	原則的に入院	就労はほとんど不可能	なし
重症急性膵炎		国の特定疾患	456	活性化されたトリプシンによる膵臓の自己融解にはじまり、他の酵素も次々と活性化され呼吸循環不全、腎不全、出血等で死に至ることがある	定説なし／複合原因	ほぼ40～50歳	進行性（死なないが慢性化する）	原則的に入院	就労はほとんど不可能	3段階の重症判定基準

名称	略称		日本の患者数	病気の内容	病因	発病年齢	予後	入院の必要	就労の条件	程度判定基準の有無
原発性肺高血圧症	PPH	その他の難病		右房、右室の拡張性肥大と肺動脈主幹部の拡張を伴った硬化性変化	定説なし／複合原因	就労年齢前後	1年以内に死亡するものが多い	臥床安静のため症状の観察によって決める	最軽症でも座業程度が限界	3段階の生活指導の手引き
悪性高血圧		その他の難病		拡張期血圧が常時異常に高く、著しい眼底変化、速やかな腎機能低下	定説なし／複合原因	幅広いがほぼ40歳以前	1年以内に死亡するものが多い	医療処置のため症状の観察によって決める	最軽症でも座業程度が限界	3段階の生活指導の手引き
点頭てんかん		その他の難病		乳幼児に特有のてんかんの一亜型	定説なし／複合原因	幼児・小児期	後遺症が残り、症状の進展はなし	入院の必要なし	就労はほとんど不可能	なし
リビドーンス		その他の難病		脂質の代謝異常により、成長障害、運動障害（筋緊張異常、四肢その他の麻痺）各種痙攣発作、知能低下、臓器（肝、脾）の肥大などの症状	遺伝	幼児・小児期	進行性（10年程度で死に至る）	医療処置のため症状の観察によって決める	就労はほとんど不可能	なし
びまん性汎細気管支炎	DPB	その他の難病		呼吸細気管支を中心とした細気管支炎および細気管支周囲炎であり強い呼吸障害をきたす	定説なし／複合原因	年齢による特徴なし	進行性（10年程度で死に至る）	臥床安静のため症状の観察によって決める	最軽症でも座業程度が限界	病型による3分類、生活指導の手引き