

3 東海地区における在宅筋ジス患者の実態調査

国立療養所鈴鹿病院

向山昌邦 河野慶三

筋ジストロフィー症（PMD）の在宅患者について、名古屋大学第一内科教室や東海地区筋ジストロフィー協会と共同で、定期的に検診を実施して7年になる。受診者は毎年55～65名である。昭和49年より定期検診日に来院できない患者を対象に訪問検診（ただし愛知県のみ）を実施している。

現在までに把握した在宅患者の総数は204名である。表1は県別の受診者数を示したものであるが、愛知県については定期検診を過去7回実施しているが、岐阜県、三重県、富山県については、各々1回ずつ実施したのみであり、このことが、県別の患者数のばらつきとなって現われている。

病型別で一番多いのは、Duchenne 型PMDで107名（52%）、以下、肢帯型、顔面肩甲上腕型、先天性、筋緊張性の各PMDの順に患者が多く、PMD患者の合計は185名（91%）である。

その他の疾患として、Kugelberg-Welander 病、Charcot-Marie-Tooth 病などの症例が在宅患者の中に含まれている。

本研究は、在宅PMD患者をすべてpick up する方式を採用していないため、これらの数をただちに有病率、発病率と結びつけて考えることはできないが、いわゆる筋ジス患者の中にとどのような型が含まれているかの傾向を把握することは可能である。

われわれの検診の実施方法は、先年の研究報告でも述べた如く、鈴鹿病院、名古屋大学第一内科、東海地区筋ジストロフィー協会の三者が一体となって、長期間一定患者をfollow up できているモデルケースであり、今後の検診を通して、在宅患者の実態をさらに明らかにしていくつもりである。

表1. 在宅筋ジス患者の県別および病型別の実態

	Aichi	Gifu	Mie	Toyama	Total
Duchenne PMD	80	8	12	7	107
LG	23	7	1	2	33
FSH	20			2	22
Congenital	13	1			14
Myotonic dystrophy	6		1	2	9
KW	4		1		5
CMT	3	1			4
Miscellaneous	4	2	3	1	10
Total	153	19	18	14	204

〔文 献〕

- 1) 向山昌邦・河野慶三：東海地区における筋ジストロフィー症ならびにその関連疾患の疫学的調査。昭和50年度進行性筋ジストロフィー症臨床研究班研究成果報告書。P 269
- 2) 河野慶三・向山昌邦・深津 要：東海地区における在宅者検診の実態とその問題点。昭和51年度進行性筋ジストロフィー症臨床研究班研究成果報告書。P 306

4、女性Duchenne型類似例の検討

国立新潟療養所

片 桐 忠	高 沢 直 之
湯 浅 龍 彦	桜 川 宜 男
川 瀬 康 裕	江 川 三 二

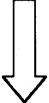
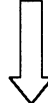
過去数回にわたり女性Duchenne 型類似例につき検討し、報告をしてきたが、今回は主として家系図を中心に述べる。

対象は全国各筋ジス施設からアンケート調査により回答をいただいた12例である。

臨床像の概要は表1の如くである。年齢は11才5ヶ月から21才7カ月にわたり、死亡者はいない。歩行不能時年齢は12才までは12例中7例であるが、16～19才と男児の平均値よりも延びている例が3例と、更に15才8ヶ月、17才3ヶ月に達しながら現在まだ歩行可能例が2例ある。CPK値は各施設により値が異なっており、単純には比較できないが、各例ともほぼ該当施設の男児患者の年齢別値の平均から逸脱するものはないようである。また、検索してある例の中で母親のCPK値が高い例が2例みられた点は注目に値しよう。更に、女兒患者の家系内に男児発病者を有する例が12例中8例みられた。

家系図調査では、症例2・8・10・11で血族結婚が見られた。また、症例1・3・6・9・12で患児以外に男児のDuchenne 型患者の発病がみられている。症例7では患児以外にも女性患者があり30才で死亡している。孤発例は症例4・5の2例のみであった(図1・図2)。

今回の調査から判明したことは、血族結婚を認める例4例、同一家系内に男児発病者をみる例5例の計9例については常染色体劣性遺伝機構によると考えられることである。しかしながら、臨床経過の面からみると12例全例を同一疾患であると断定するにはまだいくつかの問題がある。更に今回の症例の中には明らかに知能低下をみる例が何例かある点、母親のCPK値が正常値を越えている例がある点などはmalignant Limb girdle 型のcriteria とは異なっていた。今後残され

 **検索用テキスト** OCR(光学的文字認識)ソフト使用 
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

筋ジストロフィー_症(PMD)の在宅患者について、名古屋大学第一内科教室や東海地区筋ジストロフィー協会と共同で、定期的に検診を実施して7年になる。受診者は毎年55～65名である。昭和49年より定期検診日に来院できない患者を対象に訪問検診(ただし愛知県のみ)を実施している。

現在までに把握した在宅患者の総数は204名である。表1.は県別の受診者数を示したものであるが、愛知県については定期検診を過去7回実施しているが、岐阜県、三重県、富山県については、各々1回ずつ実施したのみであり、このことが、県別の患者数のばらつきとなって現われている。