

2) 熊本県下のPMD症の実態

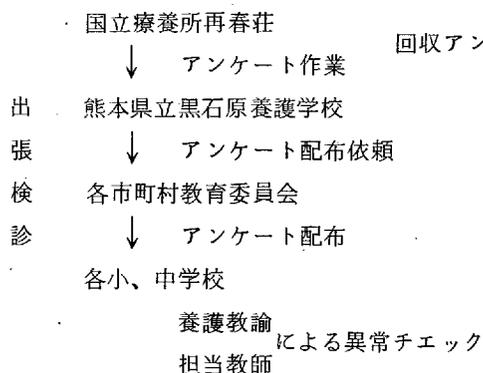
国立療養所再春荘

泉 純 治 岡 元 宏
寺 本 仁 郎 木 村 元

熊本県下のPMD患児実態把握の一環として昭和47年より学童検診を実施してきたが、新たに発見する患者数は年々減少傾向にある。

今回は5年間の学童検診結果と、現在までに把握出来た患者実態について報告する。学童検診の方法は表1の通りである。配布したアンケートの項目はPMD等神経筋疾患に特徴的な症状を簡明にしたものをこれに当てた。

表1. 学童検診方法



回収アンケートの検討

表3.

<i>Duchenne</i>	52名
<i>L-G</i>	32名 (15)
<i>FSIF</i>	6名 (2)
<i>Becker</i>	1名
<i>Oculopharyngeal</i>	2名
<i>Congenital</i>	3名 (0)
<i>distal myopathy</i>	7名 (3)
<i>Total</i>	103名 (20)

表2. 熊本県下学童検診結果

<i>Duchenne</i> 型	11	舞踏病	1
肢帯型	7	くも膜下のう腫術後	1
先天型	1	<i>myopathy</i> (未確定)	1
脳性麻痺	7	斜頸	1
脊髄小脳変性症	3	<i>Kugelberg-Welander</i> 病	1
痙性対麻痺	3	側弯症	1
<i>Werdnig-Hoffmann</i> 病	1	身体的異常なし	6
<i>Charcot-Marie-Tooth</i> 病	1	計	46

表 4. 実態把握への試案

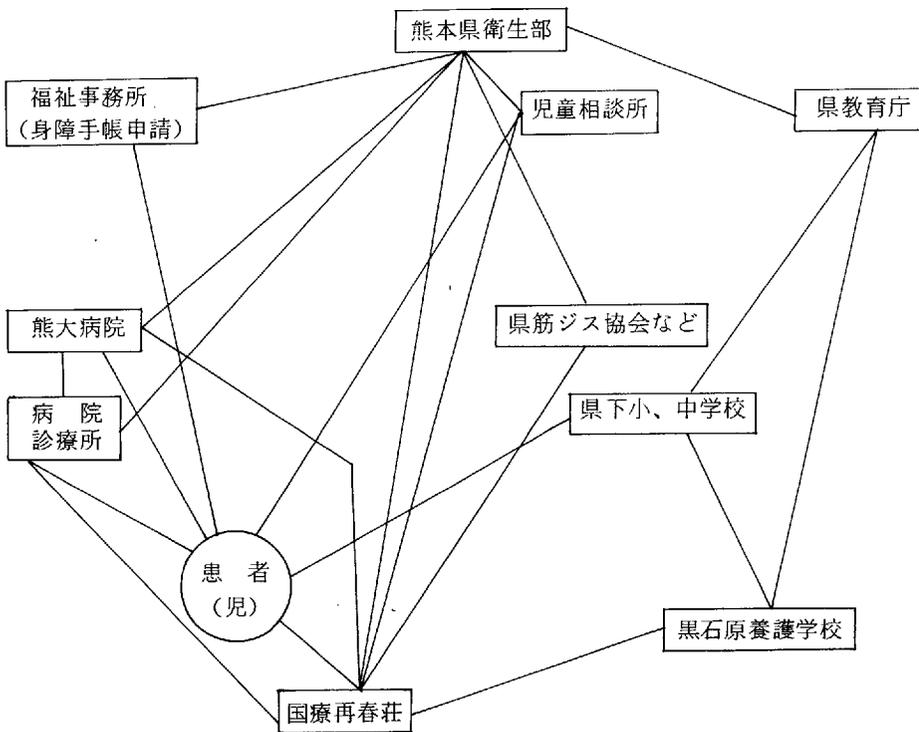


表 2 は 5 年間の学童検診の結果である。19名の *PMD* 患者中、*Duchenne* 型、肢帯型で各々 2 家系 4 名、計 4 家系 8 名が同胞発症例であった。先天型の 1 例も同胞発症例と思われるが、確認は出来なかった。

表 3 は、現在までで把握出来た患者実態である。熊本県下では人口 10 万に対する有病率は 6.0 となる。病型別の相対頻度では肢帯型に比し、*Duchenne* 型、*FSH* 型が少い傾向にある。年齢分布について調べた結果 *Duchenne* 型で 20 才以上が 14 名含まれていることがわかった。生死の確認が出来ない例があり、前述の有病率 6.0 からずれる可能性が強い。

家族発生が明らかに出来たのは 9 家系 17 名であった。これは全 *PMD* 患者の 16.5 % に相当する。*PMD* の家族性発現率は 15~40%、平均 29% と言われており、熊本県下においてもほぼ同様の範囲にあるものと思われる。しかし *Duchenne* 型では 7.9 % にすぎず、圧倒的に孤発例が多かったことは注目に値すると考える。これらの患者について現在の状況を調べると諸施設或は病院等に入院中の患者は約 43% となり、過半数はなお在宅者である。熊本県下の各郡市別の分布を調べたが、ほぼ全域に認められ、人口の多い熊本市が数も最も多く認めた。

今まで 5 年間の学童検診を省みて、この調査で *PMD* の診断が初めてついた例は極一部しかなく既に何処かの医療機関で診断がついた者が大部分であった。このことから、新たに患者を発見する努力とともに、既に診断がついている患者については各医療機関の協力を得て、ある機関が一括集

計することによって、PMD症の実態はそのほとんどが掌握出来るものとする。

表4は、数年前に木村が提案した実態把握のための一つの試案であるが、学童検診5年目の総括として再び提案する。

3) 宮崎県における筋萎縮症疫学調査について

国立療養所西九州病院

中 島 洋 明 今 隈 満

鹿児島大学第3内科

皆 内 康 広 川 平 稔

納 光 弘

<はじめに>

宮崎県における筋萎縮症検診は、昭和44年九大の黒石教授により始めてなされ、その後しばらく空白があり、昭和48年より当科と宮崎県筋ジス協会により検診が行われ、この際に156名の患者が *list-up* された。これは、宮崎県児童家庭課、障害福祉課、宮崎市を除く五市の身障者台帳、宮崎県立病院（神経科、整形外科、小児科）外来カルテ台帳より *pick-up* されたものであった。鹿児島県では、すでに本班会議で報告した様に、徹底的な情報収集を行い、その結果をもとに検診や在宅訪問を行って精査の精度を高めてきた。今回、我々も患者の情報収集を更に正確に行い、それをもとに、地区別検診、在宅訪問検診を行ったので、その結果を報告し、更に51年度現在の西九州3県の疫学調査の結果も合せて報告する。

<方法及び結果>

図1に示した如く各種台帳や名簿により、434名の対象者を選び、更に宮崎県立病院神経内科鹿大第3内科の外来カルテを参考にした。地区別検診は、宮崎市を始めとする五市で、保健所や児童相談所を利用し、109名（男66、女43）の受診者を得た。受診率（25%）が低かったため、五市を中心とする近郊在住の未受診者に在宅訪問検診を追加し、4日間で38世帯45人（男28、女27）を診察した。重複例を除いて検診年度別にみると図3の如くで、昭和51年度は109名の新規患者を得、従来の患者を含め244名となった。未検診分の筋萎縮症患者は約100名となった（図3）。50年度に我々により家族性ALS2家系16名が発掘された。そのうち診察済みの9名は「その他」に含まれている。51年度検診による筋強直性ジストロフィー症は、4家系あるがその内2家系に累代発生をみている。

<ま と め>

未受診者に対し、在宅訪問検診を行い、検診率を上げることができた。今後は、疫学調査の精度

↓ **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

熊本県下の PMD 患児実態把握の一環として昭和 47 年より学童検診を実施してきたが、新たに発見する患者数は年々減少傾向にある。

今回は 5 年間の学童検診結果と、現在までに把握出来た患者実態について報告する。学童検診の方法は表 1 の通りである。配布したアンケートの項目は PMD 等神経筋疾患に特徴的な症状を簡明にしたものをこれに当てた。