

先天性四肢障害の分類について

研究協力者 帝京大学医学部小児科助教授 木 田 盈 四 郎

1. 親が記入した患者症状調査表の164例について、異常のみられる上肢212肢を集計した。症状の程度による分類では、症状の軽いものが圧倒的に多くみられた(表1)。出現頻度の高い症状の組み合わせ(3肢以上にみられるもの)のある133肢(表3のA)を利用して、症候群を診断するための樹状図を作成した。(表4, 表5)

それには正しく診断する確率を Bays の定理を用いて計算して付記した。

調査表を親が記入する際の短所としては、本来調査表の持つ、どう調査表に記入したら良いか分らぬといった調査表自体の不備と、調査に主観が入り訓練ができないといった調査者の問題から浮び上がってくる。そうした短

表 1 症状の程度による分類

(単位は肢数)

重症度	正常の数 (7項目中)	右	左	絞扼輪症候群	裂 手	合 指	そ の 他	計
7	0	3	4	0	0	0	7	7 (0.0330)
6	1	2	5	1	0	0	6	7 (0.0330)
5	2	6	3	1	1	3	4	9 (0.0425)
4	3	8	9	5	0	1	11	17 (0.0802)
3	4	10	17	7	5	2	13	27 (0.1274)
2	5	29	27	19	16	8	13	56 (0.2642)
1	6	41	48	43	9	16	21	89 (0.4198)
計		99 (0.4670)	113 (0.5330)	76 (0.3585)	31 (0.1462)	30 (0.1415)	76 (0.3538)	217

表 2 符 号 の 説 明

		正常	異 常				
		A	B	C	D	E	F
1	肩 関 節	正常	形が悪い	自分で動かせない (ぶらぶら肩)	他人でも動かない (ぶらぶら肩)	欠けている	不明
2	肩から肘まで	正常	発育が悪い	形が悪い	半分以下の長さ	全く欠けている	不明
3	肘 関 節	正常	形が悪い	自分で曲げられない (ぶらぶら)	他人でも曲げられない (固定)	欠けている	不明
4	肘から手首まで	正常	発育が悪い	形が悪い	半分以下の長さ	全く欠けている	不明
5	手 関 節	正常	形が悪い	自分で曲げられない (ぶらぶら)	他人でも曲げられない (固定)	欠けている	不明
6	手 の 平	正常	母指のつけねのふくらみがない	全体の形が悪い	全体が二股に裂けている	全く欠けている	不明
7	指	正常	指の形が悪い	指の数が多い	なかに短い指がある	指の数が多い	不明

表 3 症状の組み合わせ

A. 多くみられる症状の組み合わせ (3肢以上)

症状の組み合わせ	右	左	絞扼輪症候群	裂手	合指	その他	計
7D	15	13	20	0	2	6	28
7B, 7D	6	14	10	0	6	4	20
7E	7	6	3	5	4	1	13
7D, 7E	5	4	5	2	0	2	9
6D, 7E	5	3	0	8	0	0	8
6C, 7B, 7D	3	3	2	0	2	2	6
6C, 7D	1	5	5	0	1	0	6
7B, 7E	3	2	0	1	2	2	5
7B	1	4	1	0	2	2	5
6C, 7B	2	3	3	0	0	2	5
5E, 6D, 7E	3	2	0	4	0	1	5
5E, 6E, 7E	2	3	3	0	0	2	5
7E, 7D, 7E	1	3	2	1	0	1	4
6C, 7B, 7D, 7E	2	2	2	1	1	0	4
6C, 7E	2	2	2	1	1	0	4
4B, 5B, 6B, 7E	2	1	2	0	0	1	3
6E, 7E	3	0	2	0	0	1	3

B. 少くみられる症状の組み合わせ (2肢以下)

	36	43	14	8	9	48	79
計	99	113	76	31	30	75	212

表 4 絞扼輪症候群を診断するための樹状図 (絞扼輪症候群を正しく診断する確率)

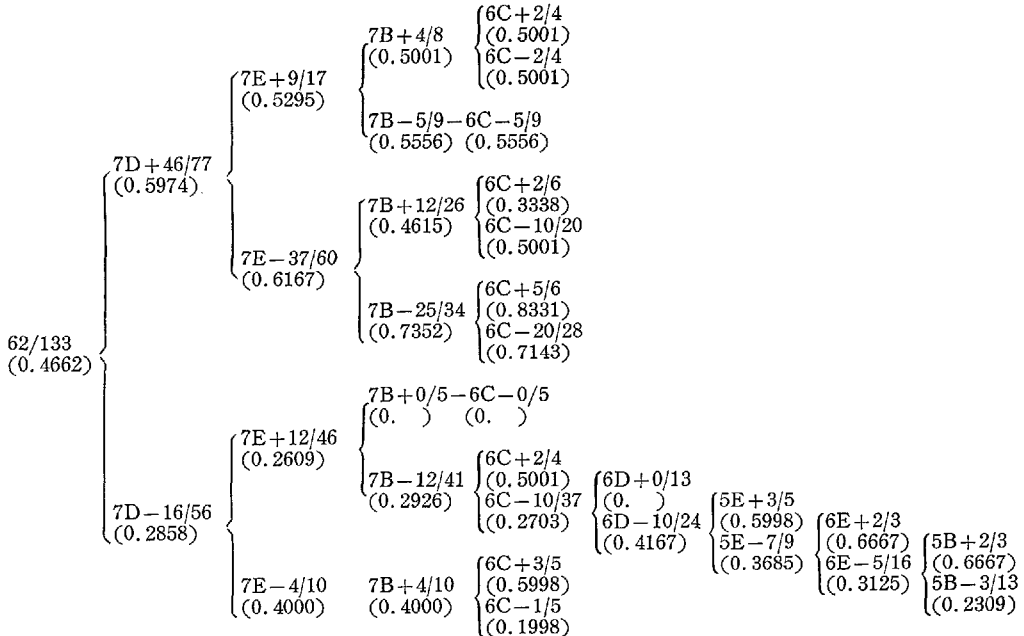


表 5 裂手を診断するための樹状図 (裂手を正しく診断する確率)

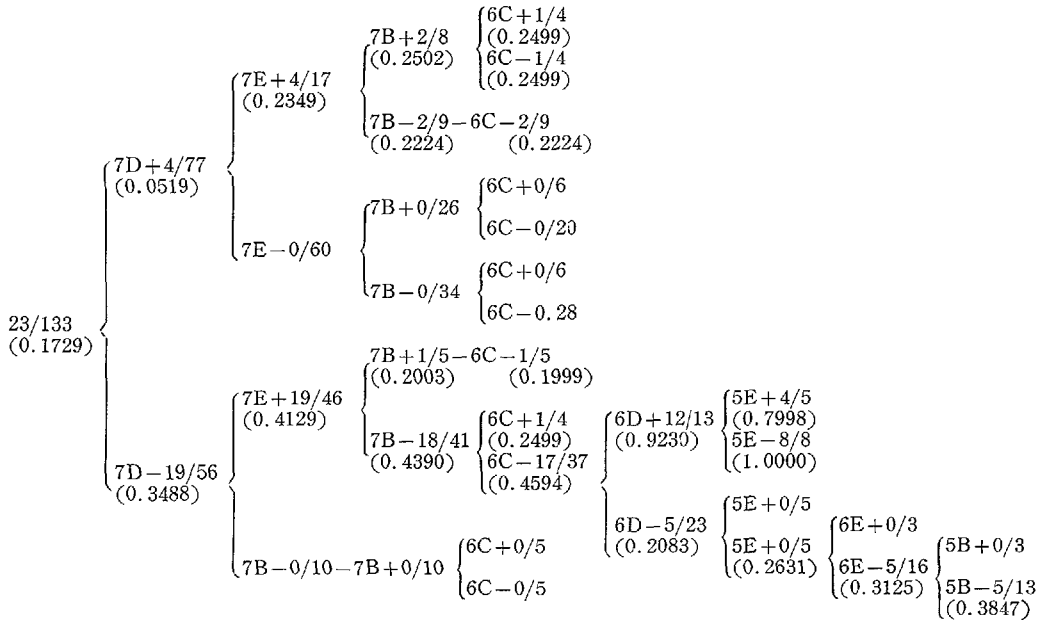
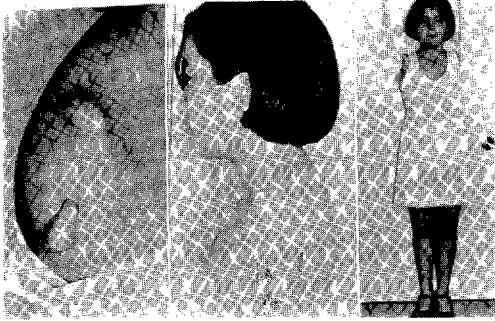


表 6 健康な子どもを育てるための調査

(2) 先天異常について

社団法人 日本母性保護医協会

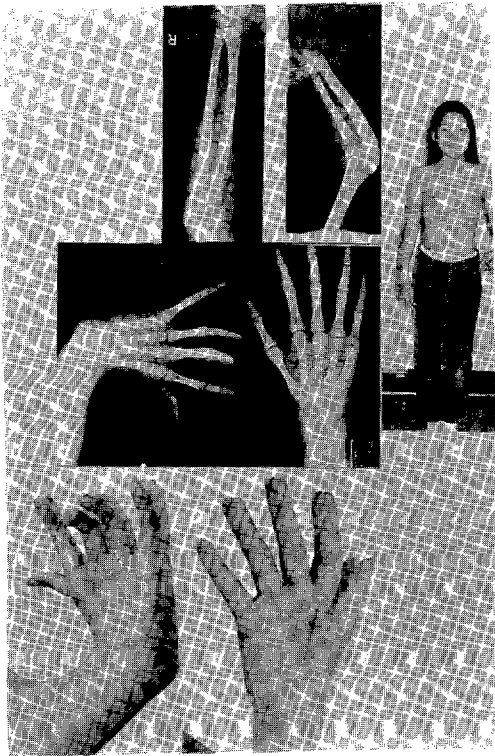
番号	質	問	回	答	
9	四肢				
	(1) 内反足	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)			
	(2) 外反足	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)			
	(3) 尖足	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)			
	(4) 指欠損	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)			
	(5) 趾欠損	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)			
	(6) 多指症	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)			
	(7) 多趾症	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)			
	(8) 合指症	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)			
	(9) 合趾症	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)			
	(10) 短肢症				
		イ 上肢	1. なし 2. あり		
		ロ 下肢	1. なし 2. あり		
	(11) 手の欠損	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)			
	(12) あざらし症	1. なし 2. あり			
	(13) 先天性拇指拘縮症	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)			
	(14) 爪欠損	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)			
(15) 掌紋異常(猿紋)	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)				
(16) 小指内彎	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)				
(17) その他	1. なし 2. あり(右) 3. あり(左) 4. あり(両側)				
	ありの場合の内容 ()				



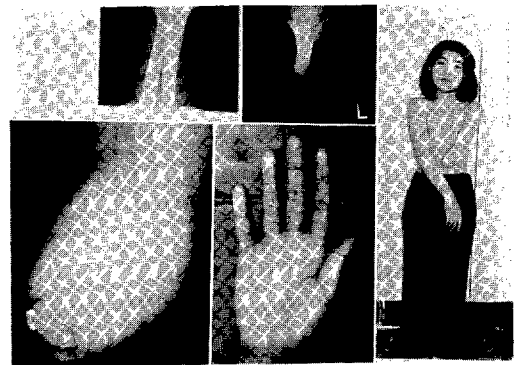
(A)



(C)



(B)



(D)

图 1

表 7 6名の先生によるアンケートの集計

症例	次のものを選ぶ	A	B	C	D	E	F	%
	10 短肢症			○	○	○	○	4 (66.6)
A	11 手の欠損				○			1 (16.6)
	12 あざらし症	○	○					2 (33.3)
B	4 指欠損	○	○					2 (33.3)
	10 短肢症	○	○	○	○	○	○	6(100.0)
C	10 短肢症	○	○	○	○	○	○	6(100.0)
	12 あざらし症						○	1 (16.6)
D	10 短肢症	○	○	○	○			4 (66.6)
	17 その他					○	○	2 (33.3)
解決法	A このまゝで良い						○	1 (16.6)
	B くわしい説明をつける	○	○	○	○		○	5 (83.3)
	C 調査項目を増す	○					○	2 (33.3)

出現確率の表		症 状				
		短肢症	手の欠損	指の欠損	あざらし肢	その他
症 例	A	0.66	0.16	0.	0.33	0.
	B	1.00	0.	0.33	0.	0.
	C	1.00	0.	0.	0.16	0.
	D	0.66	0.	0.	0.	0.33

所はあるが、大まかな傾向や、方法論の考察に充分役立つことが分った。

精度の高い調査表の症例数を増して検討することで先天奇形発生の監視計画に充分利用できることが分った。

2. 日本母性保護医協会の作成した調査表(表6)を検討する目的で、四肢退行奇型に属する症状の異なる4症例の写真(A, B, C, D 図1)を添付したアンケート用紙をわが国の専門家21名に送り教えをこうた。そのうち返事は13名からあったが、用紙に記入して返送して下さった6名についてまとめた。(表7)この解釈にはいろいろの意見があろうが、WHOの reduction deformity of limb (四肢退行奇型, 欠損奇型)のかわりに短肢症という用語が選ばれる傾向が分った。

文 献

- 1) 木田; 先天奇形監視計画試案, 厚生指標, 23, 5, 3-10, 51.
- 2) 木田; 先天奇形診断学, 小児神経学の進歩, 5, 195-217, 51.
- 3) 木田; 先天異常症候論, 臨床婦人科産科, 30, 10, 809-813, 51.
- 4) 木田, 土屋; 先天性四肢欠損の分類のための国際用語の提案 (Dundee 報告) の紹介, 先天異常, 17, 81-91, 1977.
- 5) 木田; 先天性四肢奇形読影のための用語法, 臨床放射線, 投稿中, 小児科臨床7月号.

先 天 異 常 症 候 論

帝京大医学部小児科学助教授 木 田 盈 四 郎



成書によれば、「症候 symptom とは疾患の存在を指示する現象である」と述べられている。その中で、他覚的症候は徴候 sign として特に区別していることが多い。

生まれつきの疾患の中には、本人に障害として意識されぬものや、日常生活にさして障害にならぬものがある。将来悪化が見込まれるために、治療の対象と考えられる場合などには疾患として取り扱われる。生まれた時すでにみられる現象を先天性 congenital といい、正常域から外れているものを異常 anomaly という。その定義のなかには、生命に不利である(障害)の意味は入ってい

ないが、一般に、正常範囲から著しく外れているものの中に生命に不利のものが多いので、実際は同じ意味として使われる。先天異常のなかで特に代謝障害のあるものを先天代謝異常、形態的变化のあるものを先天奇形と呼んでいる。

このように、先天異常は生まれつきみられるために、症状が徐々に進行することはあるが概して安定している。また多くは、発育障害、知能障害を合併し、重症の場合は、感染に対して抵抗性が弱いことが多い。

疾患の存在を指示する現象を症候と定義すると、逆に

 **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

1. 親が記入した患者症状調査表の 164 例について,異常のみられる上肢 212 肢を集計した。症状の程度による分類では,症状の軽いものが圧倒的に多くみられた(表 1)。出現頻度の高い症状の組み合わせ(3 肢以上にみられるもの)のある 133 肢(表 3 の A)を利用して,症候群を診断するための樹状図を作成した。(表 4,表 5)