

長期療育児における保健管理に関する研究

先天性進行性筋ジストロフィー症の身体発育

大沢真木子 東京女子医大・小児科

中田恵久子 東京女子医大・小児科

鈴木 暁子 東京女子医大・小児科

穴倉 啓子 東京女子医大・小児科

〈目的〉 先天性進行性筋ジストロフィー症 (CMD) の身体発育の実態を明かにする。

〈対象ならびに方法〉 東京女子医科大学小児科を1971年1月から1984年10月までに受診した先天性進行性筋ジストロフィー症福山型 (FCMD) 典型例 (福山分類のI型) 67例 (男33, 女34), 歩行可能例 (III型, IV型), 12例 (男4, 女8) を対象とし全症例につき可及的に体重・身長・胸囲の各年齢別の値を集積し平均値 \pm SDを計算し, 正常児の平均値と比較検討した。当科初診前の身体発育値については, 母子手帳などに記録されている値を用いた。体重測定は裸で, 身長測定は立位保持不能者は乳児用身長計を用い, また関節拘縮著明で測定困難な場合はメジャーを用いて可及的に関節拘縮等の影響のないように測定し, 指極間距離をも参考とした。頭囲は後頭隆起と眉間を通る線上で, 胸囲は, 呼気時に測定した。

正常のコントロール値としては, 出生時~6歳までは, 厚生省調査1970年の値を, 6歳~17歳までは文部省1978年の値を用いた。なお胸囲の6歳未満の値については, 平均値のみでSD値は得られず, また頭囲の7歳以上の正常値は得られていない。

〈結果〉

a) 体重

女兒: 生下時体重は正常平均と差がないが, 1カ月以後のCMDの体重平均値は全て正常平均より低く, 特に2歳以後その傾向は著明で, 正常児との間に有意差を認めた。5歳6カ月以後の体重平均は正常児の平均 -2 SD以下の値

を示していた。例数は少ないがIII・IV型では, 3歳以後正常児より有意に低値をとる傾向はあるが, その平均値は13歳まで正常平均値とその -2 SDの間の値を示していた。

男児: 傾向は女兒の場合と同様で, 2歳以後では, 正常平均より有意に低く, その平均値は正常児の平均 -2 SDよりも低い値を示していた。III・IV型について得られたデータは正常児の平均値と -2 SDの間の値であった。

b) 身長

女兒: 2歳未満では, その身長は正常児のそれとほとんど差がなかった。2歳以後, 正常児より有意に身長が低く, 特に4歳以後では, CMDの身長平均は正常児の平均 -2 SDよりも低値であった。

III・IV型では, 3歳以後正常児より有意に身長が低い傾向があったが, その平均値をみると, 正常児の平均値と -2 SDの間の値をとることもあった。

男児: 生下時, 生後3か月, 3歳, 4歳の平均値 \pm SDは正常児のそれより有意に低かった。全体的にみると, その身長の平均値は3歳以後には, 平均 -2 SDに近い値をとる傾向にあったが, 女兒の場合よりも不明瞭であった。

c) 頭囲

女兒: 全体として, 正常平均値より小さい傾向にあり, 特に1歳8カ月以後は, 正常児の値との間に有意差を認めた。III・IV型の女兒では有意差は認めなかった。

男児: I型, III・IV型とともに正常児のそれと有意差を認めなかった。

d) 胸囲

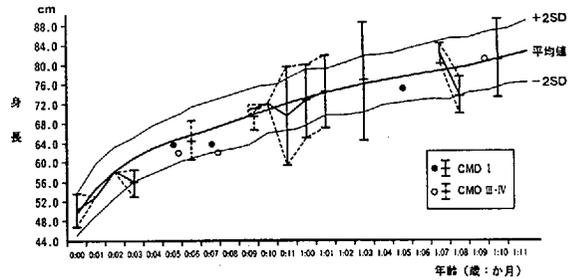
女児：I型では6歳以後正常児のそれより有意に低値を示した。これに対しIII・IV型女児では、有意差なく、正常児の平均値-2SDよりも大きい値をとることもあった。

男児：正常児のそれよりも低い傾向にあったが有意差は認めなかった。

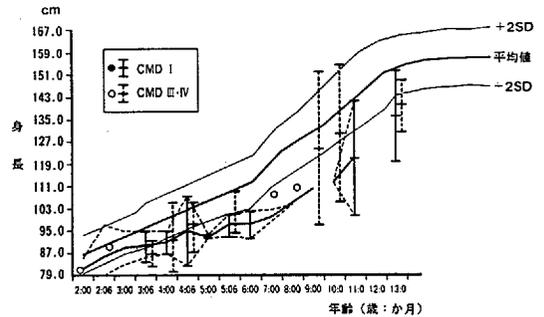
<結論>

CMDI型女児の体重、身長、頭囲ともに、2歳以後正常児のそれに比し有意に低く、胸囲は、6歳以後有意に低値であった。I型同男児でも体重は2歳以後正常児のそれに比し有意に低かったが頭囲・胸囲では有意差なく、身長についてもその差は女児より不明瞭で有意差は3歳以後認められた。III・IV型の体位はI型よりも良い傾向にあった。

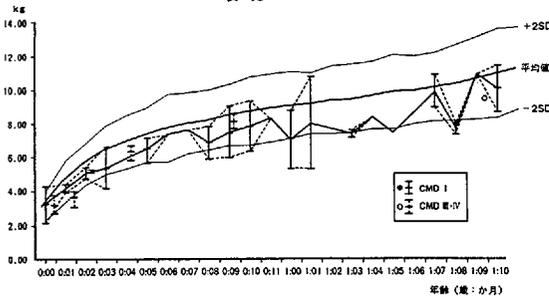
先天性筋ジストロフィー症の身長
女児



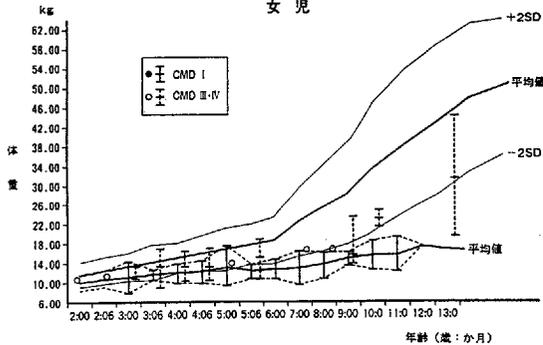
先天性筋ジストロフィー症の身長
女児

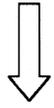


先天性筋ジストロフィー症の体重
女児

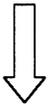


先天性筋ジストロフィー症の体重
女児





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



<目的 先天性進行性筋ジストロフィー症(CMD)の身体発育の実態を明かにする。