

Sotos 症候群の自然歴に関する研究

(分担研究：先天異常児の成因と自然歴およびトータルケアに関する研究)

成富研二

要約：Sotos 症候群は比較的頻度の高い過成長を伴う奇形症候群の代表的疾患であり、全分担研究班員所属施設での予備調査でも60例を数える。今年度はSotos 症候群のトータルケアに有用な日本人での基礎となる成因、臨床症状、就学状況などの情報を収集整理するためのアンケート用紙作成を目的とした。そのため、琉球大学附属病院小児科で経過をみている10例で予備調査を行ない、調査項目を決定した。予備調査の結果では、父親の高年齢、巨大児、新生児黄疸、生後数年の過成長とその後の発育停止、精神遅滞、巨頭、長頭、前頭突出、大きな耳介、歯の早期萌出、大きな手足などが頻度が高く、その他心奇形、腎奇形、中枢神経奇形などを予想以上にもつ可能性が推測された。これらの結果と従来報告されている頻度の低い症状、一般的項目、代謝内分泌学的検査、訓練経過や就学状況などを加えてアンケート用紙を作成した。

見出し語：Sotos 症候群、自然歴、トータルケア、患者調査

[研究目的]

Sotos 症候群は比較的頻度の高い過成長を伴う奇形症候群であるが、日本での有病率や臨床症状の頻度や欧米人患者との症状の差異、自然歴、就学就職状況などは整理報告されていない。したがって、Sotos 症候群のトータルケアに有用な日本人での情報を収集整理するための第一段階としてアンケート用紙を作成するのが目的である。

[研究方法]

まず全分担研究班員での予備調査をおこない、Sotos 症候群の実数を把握する。次に有名教科書や文献、データベースからSotos 症候群の主要症状その他を列記し、琉球大学小児科での患者10例で予備調査をおこない、欧米との頻度などの比較をおこなう。その結果からアンケートに記載する項目を決定する。

[結果]

全分担研究班員での予備調査の結果60例のSotos 症候群患者を経過観察していることがわかった。琉球大学小児科での患者10例での予備調査の結果は図1に示す。

この結果から父親の高年齢、巨大出生児、新生児黄疸、生後数年の過成長とその後の発育停止、精神遅滞、巨頭、長頭、前頭突出、大きな耳介、歯の早期萌出、大きな手足などが頻度が高く、その他心奇形、腎奇形、中枢神経奇形などを予想以上にもつ可能性が推測された。これらの結果と従来報告されている頻度の低い症状、一般的項目、代謝内分泌学的検査、訓練経過や就学状況などを加えてアンケート用紙を作成した(図2,3,4,5)。また、Sotos 症候群の成長曲線作成のための計測記録用紙も作成した(図6)。

[考案]

アンケート用紙の項目にはエクセルまたはファイルメーカーでの処理を考慮して、コード入力できるようにコード記号を与えたため、より高速にデータ処理が可能であると思われる。また成長曲線はエクセルで処理する予定であるが、年齢計算にも関数計算を利用する。

[結語]

Sotos 症候群の自然歴調査のためのアンケート用紙を作成した。60例での調査は次年度に実施する予定である。



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



要約:Sotos 症候群は比較的頻度の高い過成長を伴う奇形症候群の代表的疾患であり、全分担研究班員所属施設での予備調査でも 60 例を数える。今年度は Sotos 症候群のトータルケアに有用な日本人での基礎となる成因、臨床症状、就学状況などの情報を収集整理するためのアンケート用紙作成を目的とした。そのため、琉球大学附属病院小児科で経過をみている 10 例で予備調査を行ない、調査項目を決定した。予備調査の結果では、父親の高年令、巨大児、新生児黄疸、生後数年の過成長とその後の発育停止、精神遅滞、巨頭、長頭、前頭突出、大きな耳介、歯の早期萌出、大きな手足などが頻度が高く、その他心奇形、腎奇形、中枢神経奇形などを予想以上にもつ可能性が推測された。これらの結果と従来報告されている頻度の低い症状、一般的項目、代謝内分泌学的検査、訓練経過や就学状況などを加えてアンケート用紙を作成した。