

福山型筋ジストロフィー 説明の補足

その後現れて来る病気の症状

- * その後 2 歳-4 歳くらいに歩行を獲得できる事があります。乳児期に自力での体重支えが難しいことが多いのですが、それが可能な場合には歩行獲得可能なことがあります。適度に運動を刺激しながら、お子さんの発達を見守りましょう。
- * 遺伝子異常があっても、他の症状は殆どなく、心筋症のみという方もおられます。

幼稚園 小学校 1 - 3 年頃に、

けいれん発症、腕の筋力低下、頸部前屈障害、移動困難、側彎の進行。心筋症、嚥下困難 等の症状が出てきます

- a. けいれん発症:2-4 歳に発熱で誘発されるけいれんを半数の方に認めます。10 歳頃には無熱性けいれんとなる事が多いので、抗てんかん薬の治療が必要です。
 - b. 腕の筋力低下:腕の力が落ちることにより、食事を自分で口に運ぶことが困難になります。立膝をしてその上に肘を載せて使うなどご本人なりの工夫が見られます。
 - c. 頸部前屈障害:頸の筋肉が短縮するため、頸を後屈し易くなります。食事中に後屈すると窒息の危険がありますので、車いすでは頸の後ろの支持を付けて下さい。
 - d. 移動の困難さ:多くは、3 歳ころに坐位で、下肢を動かして体を前に進めることができますが、歩行は困難です。自宅ではキャスター付きの板等が便利です。外では、車いすを上手に使用しましょう。電動車いすを上手に使っている患者さんもおられます。挑戦して下さい。但し車いすに乗るときは、必ずベルトをして下さい。止まった瞬間前に放り出されて大怪我をすることもあります。
 - e. 側彎の進行:9 歳以降坐位で遊ぶ事が好きな方では、側彎が出始めます。進行予防には、上肢の使い方に気をつけて、右手を使うときにも左手を机に置くなど両手の高さをそろえるようにしましょう。
 - f. 心筋症:心臓の筋肉にも繊維化が起ります。8 歳過ぎたら必ず心臓の詳しい検査を受けましょう。
 - g. 嚥下困難 / 嚥下性肺炎 / 歯の治療:顔の筋肉が冒されているために、顎の関節が硬くなったり、咀嚼が難しくなることがあります。また口を閉じるのが難しく、咳も下手なので、歯の治療などの時に誤嚥性肺炎を合併する事があります(口を開いたまま水を飲むのは困難!)。一回は短時間で終わらせて頂きましょう。
- * 運動機能を守るために、アキレス腱(足首)が短くなっていない事、股関節(足の付け根の部分)が固くなくて伸びる事、膝が伸びることと左

右差がないことが重要です。

(この用紙は先生のご判断で、適切と思われる時期に患者さんの家族へお渡し下さい)