

厚生省神経疾患研究委託費

筋ジストロフィー症の疫学，病態  
および治療開発に関する研究

昭和61年度研究報告書

班長 西 谷 裕

昭和62年 3 月

# 目 次

(★:プロジェクト研究)

## 総括研究報告書

班 長 西 谷 裕 1

## 分担研究報告

### 臨床・画像診断

進行性筋ジストロフィー症における下肢骨格筋 CT 所見 および超音波断層所見の比較検討.....	5
国立療養所長良病院 山田重昭	
筋ジストロフィー症の診断における骨格筋の超音波断層法 ——超音波断層法と computed tomography との対比——.....	10
愛媛大学整形外科 野島元雄	
福山型先天性筋ジストロフィー症の頭部 CT の再検討.....	14
神戸市立中央市民病院 吉岡三恵子	
福山型筋ジストロフィーにおける水頭症様病態の RI システルノグラフィによる検討.....	19
東京女子医大小児科 福山幸夫	
全身の著明な筋肥大を主徴とした1症例.....	25
名古屋大学神経内科 松岡幸彦	
ミトコンドリア異常, 心伝導障害を伴った肩甲・上腕型筋萎縮症.....	28
国立療養所刀根山病院神経内科 姜進	
Rimmed vacuole myopathy の臨床的再検討.....	33
東京大学神経内科 川井充	
神経筋疾患における筋線維の変性と再生に伴う基底膜の変化.....	41
国立療養所宇多野病院神経内科 斎田恭子	
Mitochondrial myopathy の多彩な症状中での外眼筋麻痺の位置づけ ——自験6例の分析ならびに本邦報告例の統計的考察——.....	45
弘前大脳研神経内科 松永宗雄	
Cap Disease の1例.....	49
国立療養所宇多野病院神経内科 斎田恭子	

### プロジェクトI 遺伝・疫学

#### I-A Duchenne 型筋ジストロフィー

★遺伝・疫学, Duchenne 型筋ジストロフィーの3年間のまとめ.....	53
国立療養所西別府病院 三吉野産治	
筋ジストロフィーの遺伝に関する筋ジストロフィー患児親の実態: アンケート調査.....	57
国立療養所筑後病院 岩下宏	
Duchenne 型筋ジストロフィーの新生児スクリーニングと 北海道における実施の可能性.....	60
北海道大学医学部公衆衛生 近藤喜代太郎	

## I-B 先天性筋ジストロフィー

- ★本邦における先天性進行性筋ジストロフィー症の実態  
福山型, 非福山型の臨床像の比較を中心として……………65  
東京女子医大小児科 福山 幸夫

## I-C 筋緊張性ジストロフィー

- ★筋緊張性ジストロフィー症の遺伝・疫学 第II報  
——重症度と糖代謝異常, 発病年齢, 罹病期間の関連——……………71  
国立療養所宇多野病院神経内科 齋田 恭子
- ★わが国の筋緊張性ジストロフィー症の臨床症候と障害度  
——全国アンケート調査の解析——……………75  
名古屋大学神経内科 松岡 幸彦
- 沖縄県における筋緊張性萎縮症の疫学と本症における胆汁酸分泌に関する研究……………80  
国立療養所沖縄病院 大城 盛夫

## I-D 早期発見法の開発

- ★筋緊張性ジストロフィーのDNAレベルでの病因解析……………87  
京都大学医化学I 本庶 佑
- Duchenne型筋ジストロフィーのDNA診断(第2報)……………93  
国立療養所川棚病院 渋谷 統寿
- 筋ジストロフィー症の染色体に関する研究(3)……………97  
国立療養所西多賀病院 佐藤 元

## プロジェクトII 臨床病態

### II-A 心肺機能

- ★筋ジストロフィー患者における体外式人工呼吸器の問題……………101  
国立療養所鈴鹿病院 飯田 光男
- Duchenne型筋ジストロフィー患者の心機能の経時的变化……………105  
国立療養所鈴鹿病院 飯田 光男
- Duchenne型筋ジストロフィー症における混合静脈血と動脈血との関係について……………110  
国立療養所東埼玉病院 石原 傳幸
- 経皮血液ガスモニタおよびイアオキシメーターによる  
DMP患者の夜間モニタについて……………113  
国立療養所南九州病院 福永 秀敏
- Duchenne型筋ジストロフィー症の動脈血CO<sub>2</sub>分圧に基づいた  
呼吸不全のステージ分類と呼吸不全末期の予後に関する考察……………117  
国立療養所川棚病院 渋谷 統寿
- 筋ジストロフィー症患者の循環動態からみた経時的变化……………120  
国立療養所岩木病院 秋元 義巳
- Duchenne型筋ジストロフィー症例における心調律異常の検討  
24時間総心拍数および心室性期外収縮の経年的変化について……………124  
国立療養所川棚病院 渋谷 統寿
- Duchenne型筋ジストロフィー症における心筋障害の検討……………127  
国立療養所八雲病院 南 良二

筋緊張性ジストロフィー症にみられる不整脈および これに影響を及ぼす低酸素血症の検討	131
国立療養所道北病院内科 坂井 英一	
<sup>201</sup> Tl 心筋シンチによる Duchenne 型筋ジストロフィーの心筋障害の評価	136
国立療養所再春荘病院 安武 敏明	
Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における経時的核医学的検討 —— <sup>201</sup> Tl 心筋 SPECT, RI 心アングイオグラフィーによる 定性的および定量的評価——	140
国立療養所宮崎東病院 井上 謙次郎	
心プールシンチグラフィーによる筋ジストロフィー患者心機能評価 第3報：経年変化及び治療効果の評価	145
国立療養所沖繩病院 大城 盛夫	
末期呼吸不全状態の Duchenne 型筋ジストロフィー症児における 夜間の呼吸及び睡眠の評価 ——動脈ライン及び終夜睡眠ポリソムノグラフによる検討——	150
国立療養所下志津病院神経内科 中野 今治	
気管支ファイバースコープによる筋ジストロフィー症の無気肺の研究	156
国立療養所西別府病院 三吉野 産治	
Duchenne 型筋ジストロフィー症患者における digoxin 至適投与設計のための Population Pharmacokinetic Parameters の設定	160
国立療養所西別府病院 三吉野 産治	

## II-B 運動機能

★運動機能障害の解析	161
愛媛大学整形外科 野島 元雄	
在宅筋ジス患者の初期運動機能とリハビリテーション	171
国立療養所徳島病院 松家 豊	
Becker 型筋ジストロフィーにおける膝関節・足関節の等速度運動による トルク・出力測定	176
奈良県立医科大学神経内科 高柳 哲也	
CT スキャンによる筋障害の定量的評価法——第1報，正常例における検討——	184
国立療養所東埼玉病院神経内科 石原 傳幸	
PMD 症について歩行分析及び下肢筋群の CT 所見	189
国立療養所原病院 亀尾 等	
筋ジストロフィー症における脊柱靱帯骨化について	195
国立療養所箱根病院 村上 慶郎	
筋緊張性ジストロフィー患者の頭頸部レントゲン所見について	199
広島大学整形外科 畑野 栄治	
進行性筋萎縮性疾患の骨折	204
広島大学整形外科 畑野 栄治	
DMD 患者の咀嚼筋機能に関する研究 ——誘発筋電図法による筋収縮機構の機能低下について——	210
国立療養所岩木病院 秋元 義巳	

## II-C 内分泌・生化学

★Myotonic dystrophy における内分泌異常	215
京都大学第2内科 井村裕夫	
Myotonic dystrophy にみられる糖代謝異常の発生機序に関する研究	217
京都大学第2内科 井村裕夫	
筋緊張性ジストロフィー症の成長ホルモン分泌異常	219
国立療養所兵庫中央病院 高橋桂一	
筋緊張性ジストロフィー症における Ca 代謝の検討	223
東京都立神経病院神経内科 広瀬和彦	
筋強直性ジストロフィー筋 CA-III の精製とその生化学的分折	228
国立療養所札幌南病院 島功二	
筋ジストロフィー症における血中 myoglobin, CA-III, CK の比較	232
国立療養所宇多野病院 西谷裕	
先天型筋ジストロフィー症(福山型)における血中ケトン体に関する研究	236
国立療養所西別府病院 三吉野産治	
人正常筋と Duchenne 型筋ジストロフィー症筋細胞の発育に対する 線維芽細胞由来の液性因子の影響	239
東京都立神経病院神経内科 広瀬和彦	
筋ジストロフィー症骨格筋におけるカルシウム・カルモデュリン依存性 蛋白質リン酸化酵素の役割 第1報:正常骨格筋における細胞内局在	244
熊本大学第1内科 荒木淑郎	
進行性筋ジストロフィーにおける赤血球 2, 3-DPG に関する研究	249
奈良県立医科大学神経内科 高柳哲也	
筋緊張性ジストロフィー症赤血球内外における Na 量の検討	253
国立療養所新潟病院神経内科 桑原武夫	
ジストロフィー鶏における脂質過酸化とその消去機構の変動について	256
国立療養所原病院 亀尾等	
筋ジストロフィー症における含硫アミノ酸代謝の研究: ラット骨格筋タウリン動態の発育による変化	260
国立療養所東高知病院 谷淳吉	
シビレイにおける 43K (CK) 蛋白について	263
岐阜薬科大学薬剤 林恭三	

## II-D 神経・免疫

★筋ジストロフィー症における中枢神経異常に関するアンケート調査報告	269
熊本大学第1内科 荒木淑郎	
Duchenne 型筋ジストロフィー症における知能障害の検討	273
東京大学神経内科 川井充	
Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における 大脳誘発電位後期陽性成分 (P300) の検討	279
国立療養所宮崎東病院 井上謙次郎	
筋疾患における, bizarre high frequency potential についての検討	283
国立療養所下志津病院神経内科 中野今治	

筋ジストロフィー症のT波に関する研究	289
国立療養所西別府病院 三吉野 産 治	
筋疾患におけるM波, T波の臨床的検討	292
国立療養所松江病院 笠 木 重 人	
各種神経筋疾患における筋線維伝播速度について	297
国立療養所西奈良病院 岩 垣 克 己	
筋緊張性ジストロフィー症における交感神経活動 ——微小神経電図法による解析——	302
名古屋大学環境医学研究所 間 野 忠 明	
<b>プロジェクトIII 障害の進展過程と治療法の開発</b>	
★筋ジストロフィー症患者のデータ・ベースの完成	309
鹿児島大学第3内科 井 形 昭 弘	
筋緊張性ジストロフィー症のミオトニア, 筋力及び赤血球異常に対する タウリンの影響について	314
国立療養所医王病院 松 谷 功	
<b>プロジェクトIV 病理組織および剖検例の検討</b>	
★筋ジストロフィー症剖検例の登録と福山型先天性筋ジストロフィー症の 神経病理学的研究	319
国立精神・神経センター 向 山 昌 邦	
筋生検所見データベース作製の試み	324
鹿児島大学第3内科 井 形 昭 弘	
臨床像より検討した筋緊張性ジストロフィーの生検骨格筋病理像	329
愛知医科大学第4内科 佐 橋 功	
筋緊張性ジストロフィー症母子例の筋病理学的検討	336
国立療養所南九州病院 福 永 秀 敏	
若年より肺胞低換気を呈した先天性筋ジストロフィーと考えられた1例	340
国立療養所東埼玉病院内科 石 原 傳 幸	
進行性筋ジストロフィー症における舌の組織学的研究	344
国立療養所八雲病院 南 良 二	
高分子量多機能プロテアーゼ ——骨格筋における免疫組織化学的局在——	349
徳島大学第一病理 檜 澤 一 夫	
筋緊張性ジストロフィー症における心筋の病理学的検討	352
国立療養所原病院 亀 尾 等	
抗ミオシン抗体による人外眼筋の免疫組織化学的分類	356
徳島大学第一病理 檜 澤 一 夫	
筋ジストロフィー症毛細血管の Morphometry	360
熊本大学発達小児科 三 池 輝 久	
ヒトの筋細胞の培養と電顕的観察	364
東京女子医科大学小児科 福 山 幸 夫	
筋ジストロフィー症における心筋細胞核 DNA の顕微蛍光定量	369
徳島大学第一病理 檜 澤 一 夫	
筋ジストロフィー症の神経筋接合部の構造解析	375
愛媛大学整形外科 野 島 元 雄	

運営の経過.....	381
ワークショップ.....	382
班員名簿.....	383

## 総 括 研 究 報 告 書

主任研究者 西 谷 裕  
国立療養所宇多野病院 副院長

筋ジストロフィー症の病態、病因の究明と治療の開発は世界各国の研究者の目標とされながらも未だに解明の糸口は得られていない。

これに対して、我が国では、昭和39年度より、全国の国立療養所に逐次筋萎縮症病棟が設置され、現在27箇所、2500ベットが運営されている。これらの施設をフィールドとして、全国の国立療養所の神経内科、小児科、整形外科の医師と大学、研究所の専門家による10の interdisciplinary なプロジェクトを編成し約50人の研究者の参加による多面的な疫学、病態および治療開発に関する研究を行ってきた。

ここでは主として各プロジェクトを中心に今後の発展の方向性を明らかにしたい。

### I-A 遺伝・疫学

#### Duchenne 型筋ジストロフィー

昨年度までに筋ジストロフィー症の遺伝相談の実際的な手引書（「進行性筋ジストロフィー症の遺伝相談」A 4 版65頁）を刊行した。この仕事は国療筋ジス病棟を中心に集積された膨大なデータを踏まえて、実際に筋ジストロフィー遺伝相談の経験に富むプロジェクトメンバーの分担執筆による我が国で初めての試みであり、現時点における最も適切なガイドブックと言える。本年度にはこれを受けて療養所での具体的な啓発の方法と、それに対する患者および家族の受け止め方などが広範に調査検討された。その結果、最近では日本筋ジストロフィー協会および親の会も積極的に遺伝の問題に取り組む方向へと意識変革を遂げつつあり、患者家族を対象とした科学的な遺伝研究が進められる基盤を

作った意味で、このプロジェクトの果たした役割は大きいと思われる。

### I-B 遺伝・疫学

#### 先天性筋ジストロフィー

先天性筋ジストロフィーの全国的な調査に基づき福山型（F, 315例）と非福山型（N, 71例）に分けて乳児期発症の筋ジストロフィーの分類、病態解明のための基礎資料を作成した。すなわち、運動機能（Fの方がNより遅延が著しい）、関節拘縮（F 88%, N 54%）筋萎縮の分布（Fでは全身均等が38%, Nでは近位優位が51%）、知能障害（F 83%, N 52%, 正常 F 2%, N 35%）などの点が明らかになった。

福山型先天性筋ジストロフィーと諸外国の類似病型（Santavuori 病, muscle, eye and brain disease や Walker - Warburg 症候群）の比較検討の結果から、本症の中核群には視神経の萎縮、網膜異常などの眼科的な異常が高率に認められることが明らかになった。

### I-C 遺伝・疫学

#### 筋緊張性ジストロフィー

日本における筋緊張性ジストロフィー（MyD）患者の分布、障害の現況を把握する目的で全国1600箇所の病院を対象にアンケート調査を行なった。回答率は36%で症例は746例（男456例女286例不明4例）であった。患者の年齢は40-44才にピークがあり、家系内発生は36.6%、先天幼小児発症例は42例であった。検査では、ECG 異常41%、IgG 低下27%、耐糖能異常20%、インスリン異常23%、FSH 異常12%で



あった。推計学的手法を用いて筋緊張性ジストロフィーの重症度と血糖異常、経口ブドウ糖負荷に対するインスリン過剰反応性および発病年齢と罹病期間との関連について検討を加えたところ MyD の重症度と血糖異常の相関は薄い。一方インスリン過剰反応性は、MyD の重症度が進むとより異常となる傾向があった。これはかなりの大きな家系を把握できているが、更に症例を増し、遺伝解析を加えてその multisystemic disorder の特性を明らかにすることが望まれる。

#### I-D 遺伝・疫学

##### 早期発見法の開発

筋緊張性ジストロフィー (MyD) は常染色体性優性遺伝でその病因遺伝子は第19染色体上に存在することが明らかになってきている。そこでプロジェクト I-C の全国調査の結果詳細に把握された家系の構成員合計 120 人の血液試料を収集し、このうち連鎖分析の対象として 50 検体についてサザンブロット解析を行なった。その結果、D19S19, APOC II CDNA, CytP 450 の 3 つの Probe を用いた場合の Lod Score は何れも 1 前後 ( $\theta = 0$ ) であり、各マーカー DNA と病因遺伝子の連鎖を確実に結論づけることはできなかった。今後さらに多数の家系についての検討を行う必要がある。

#### II-A 臨床病態：心肺機能

これまでの Duchenne 型筋ジストロフィーの心肺機能についての研究では、心機能、肺機能に分離されて分析されていたものが多く、さらに経年的観察が不十分であった。この 3 年間において筋ジストロフィー症のターミナルステージにおける心肺機能の問題について経皮血液ガスモニター、Holter 心電図、TI 心筋シンチグラフィなどの新しい方法論を用いた多面的検討が行われ、さらに体外式陰圧人工呼吸器や閉鎖式の発語可能なカニューレの開発も進みつつある。また digoxin の至適投与設計をジュミレーション法を用いて行うことも試みられている。

これらの治療の組み合わせにより末期数年間

において比較的負荷の少ない形での延命効果が得られるようになりつつあり、心肺機能を新しい観点から把握しようとするプロジェクトの成果がようやく実りつつある。

#### II-B 臨床病態：運動機能

Duchenne 型筋ジストロフィーの初期軽症期における運動機能の推移について、19施設の協力により93症例について 3-4 年の追跡調査がまとめられた。その結果、8才以下では階段昇降可能、上肢水平位以上の挙上が可能であり、身長、体重は 5才以下ですでに標準以下となり、歩行、階段昇り、立ち上がりの所要時間なども遅延し、とくに筋力低下は 7-8才以後で著明に進行する。握力は年齢とともにある程度増大するが健康児に比べて弱い。また 3-4才の初期より軽度の運動能力と筋力の低下、股関節拘縮がみられ、早期よりの確な運動機能評価と指導、訓練が必要であることが示された。

とくに、発病初期における運動機能の研究はこれまで不明の点が多かったが、多施設の長期協力による本研究は今後早期治療の必要性が増大するとともにそのデータベースとして貴重な資料となろう。

また四肢筋の CT 像についての研究が急速に進展しており、これと運動機能および障害度との関連が精詳に分析されだしており、その標準化が今後の大きな課題であろう。

#### II-C 臨床病態：内分泌・生化学

筋緊張性ジストロフィー (MyD) の内分泌異常として、下垂体ホルモンの分泌異常、性機能低下症、およびインスリン作用障害に基づく高インスリン血症がある。17施設の共同調査による128症例では基礎インスリンの濃度は大部分が正常であったが、ブドウ糖負荷には67%が高インスリン反応を呈した。この高インスリン血症の頻度は筋萎縮や筋力低下の程度からみて疾患の重症度や罹病期間とも関係がなかった。MyD ではインスリン抵抗性があるにも拘らず、著明な糖代謝異常を呈するものは少なく、糖尿病の合併は、9.4%にすぎなかった。このような多数例についての調査検討は世界でも初め

てのものと思われる。

今後は MyD の患者の家族における高インスリン血症の解析などによって、高インスリン血症が heterozygote の生化学的マーカーたりうるか、さらに高インスリン血症と MyD とは異なる遺伝子によるものかどうかを明らかにする必要がある。

また、臨床生化学の面では Carbonic Anhydrase III のミオパチーにおける診断的意義を確立し血中 CK, anolase, ミオグロビンなどとの比較検討の結果各病型における本筋肉酵素の病態生理学的意味を明らかにした。

## II-D 臨床病態：神経・免疫

本プロジェクト研究では、筋ジストロフィー症における中枢神経異常、免疫異常に関して2回にわたるアンケート調査および広範な文献的検索を行なった。その結果 Duchenne 型筋ジストロフィーでは知能障害は明らかであり、とくに動作性 IQ 低下が優位であった。CT 異常は13%にみられとくに脳萎縮が多かった。

CT と IQ, 脳波と IQ, 脳波と CT との間には各々関連は認められなかった。従って DMD の知能障害の原因を器質的脳障害として考えることは困難と思われる。免疫系の異常に関しては補体系の異常、リンパ球膜異常を示唆する報告が多いが、一次性か二次性かについては解明されていない。

## III 障害の進展過程と治療法の開発

### 一多施設評価法（データベースの統一化を含む）の開発一

3年間の段階的なプロジェクト研究の推進により全国の国療施設での筋ジストロフィーカルテの統一をはかり、その定期的な記載を基に障害の進展過程と新しい治療法の開発に対応することを目的にしたデータ・ベース・システムを医療情報システム開発センターの協力により完成した。これにはいくつかの工夫が凝らされている。

① 基礎調査票記載のための入力項目を詳細に検討した。

② カルテそのものが入力チャートを兼ねる

ように工夫することより、記入が簡便化され、施設の医師および理学療法士などの参加を容易にした。

③ Duchenne 型患者を対象とし患者の誕生日と、それから半年後毎の年2回の継続記入を行うこととした。

④ 遺伝情報の統一化とそのプライバシーを守るため詳細の留意をした。

⑤ 記入施設のプライオリティー保護と共同研究を両立させるために工夫した。

このシステムへの入力テストは昨年度完了し、本年度は理学療法士の参加したワークショップを開催してその入力項目の記載方法の確認と筋力評価法の統一化をはかった。これにより基礎および経過調査票の2部よりなるデータベースが構築され、今後長期間にわたる患者の経過追跡と新しい治療評価法が全国に画一的に行われる基盤ができた。

また実際の治療薬の開発についてもタウリン、ベスタチンなどの臨床的パイロット研究が進展しつつある。

## IV 病理組織および剖検例の検討

この3年間に71例の筋ジス剖検例が本プロジェクトに登録され、これまでの症例と合わせて242例に達した。このライブラリーより Duchenne 型の死因および死亡時年齢の経時的検討の結果、最近5年間とそれ以前ではそれぞれ死亡年齢が19.96才と17.81才と有意差があり、この平均寿命の延長は栄養の改善、心不全、感染症の治療成績の向上などに負うところが大きいと推定された。

福山型13例の中中枢神経病変について検討を行ない、大小脳の小多脳回、大脳皮質の神経細胞の層構造消失、皮質表面の癒着、錐体路の走行異常など多彩な奇形性病変を認めた。

今後はこの世界最大の剖検収集システムの有効利用法についてもコンピューター化などの方向が検討されねばならない。

以上、本班の研究によって、

① 我が国の筋ジストロフィー症患者の実態が包括的、疫学的に明らかになった。とくにプロジェクト研究と平行して多数の個別研究が奨

励された結果、国立療養所のレベルは向上してきており、質の高い共同研究が多数組織されるようになった。

② 患者家族の遺伝問題に対する意識に明らかに変革をもたらされ、今後の筋ジストロフィーの遺伝に対する積極的研究の基盤が作られた。

③ Duchenne 型筋ジストロフィー症の運動障害および心肺機能障害の進展過程が初期から末期まで詳細に把握され、きめ細かな対応ができるようになったために、その寿命にも明らかな延長がみられた。また今後の新しい治療法の導入時の評価法についての基礎データが多く集

積されてきた。

④ 筋緊張性ジストロフィーの病態について内分泌、糖代謝、Ca 代謝、免疫、筋酵素活性などの多面的な研究の結果、本症の multisystem disease としての特徴がかなり明確となった。

今後は、これらの質の高い研究を継続的に推進し、他の第1、2および4の各筋ジス研究班との共同研究をさらに活発にして、一日も早くこの難病の病因と、治療法開発が確立されるよう最大限の努力をしていくことが課題であろう。

# 臨床・画像診断

## 進行性筋ジストロフィー症における下肢骨格筋

### CT 所見および超音波断層所見の比較検討

班 員 山 田 重 昭

国立療養所長良病院

共同研究者 西 村 正 明, 西 村 悟 子

国立療養所長良病院小児科

#### 要 旨

Duchenne 型筋ジストロフィー症39例および福山型筋ジストロフィー症7例について, 骨格筋 CT 所見の経過および超音波断層所見との比較検討を行なった。

CT 所見が経過の把握に有用であることが再確認された。超音波断層法では, 障害の進行とともに筋エコーの増強がみられたが, さらに進行した例では, むしろ筋エコーの減弱する症例もみられた。また 7.5 MHz リニア法では筋の分離同定も比較的容易で, エコー輝度の差によって障害の程度も判別でき有用な検査法と考えられた。今後さらに上肢における所見なども検討したい。

私たちは, 昨年度の本班会議において進行性筋ジストロフィー症 (以下 PMD と略す) における下肢骨格筋 CT 所見に関して報告した<sup>1)</sup>が, 今回は, さらにそれらの経過による変化および超音波断層法との比較検討を行なったので報告する。

#### 対象および方法

対象は当院通院中もしくは入院中の PMD 46例である。内訳は Duchenne 型 (以下 DMD と略す) 39例および福山型 (以下 FCMD と略す) 7例である。これらの年齢分布および上田分類による障害度分類をそれぞれ表1および2に示す。

対象のうち, 骨格筋 CT 所見の経過を検討しえた23例について, その stage の経過を表3に示す。CT は昨年度と同様, 大腿中央部および下腿最大径部を CT/T 8600 Yokogawa にて scan し, 昨年度の CT 所見と比較検討した。

表1 対 象

	Duchenne (うちCT)		FCMD (うちCT)	
	7Y ↓	1	1	1
8-10	2	2	1	1
11-13	6	6	2	2
14-16	6	4	2	2
17-19	6	0		
20-22	5	2	1	1
23 ↑	13	2		
total	39	17	7	6

表2 Stage

	Duchenne	FCMD
1		
2	2	
3	2	
4		
5	2	
6	16	3
7	10	2
8	7	2
total	39	7

