

厚生省心身障害研究

進行性筋ジストロフィー症の成因と治療に関する臨床的研究

# 昭和50年度研究成果報告書

主任研究者 徳島大学医学部 山田 憲 吾

昭和51年3月

# 目 次

序 .....		1
班 長	山 田 憲 吾	
総括報告.....		2
班 長	山 田 憲 吾	
機能障害進展過程の分析.....		5
部会長	湊 治 郎	
○デュシャンヌ型筋ジストロフィー患者の機能訓練の在り方.....		7
国立療養所 西多賀病院	湊 治 郎	
○進行性筋萎縮症患者のADLに関する研究.....		8
国立療養所箱根病院	古 内 文 夫 ・ 村 上 慶 郎 ・ 久 保 義 信	
○PMD患児の足部変形.....		9
国立徳島療養所	西 庄 武 彦 ・ 松 家 豊 ・ 奥 村 建 明 鈴木 和 恵	
○PMD患児の手の変形について.....		10
国立徳島療養所	西 庄 武 彦 ・ 松 家 豊 ・ 奥 村 建 明 鈴木 和 恵	
○PMD側彎に関する研究.....		12
国立徳島療養所	松 家 豊 ・ 西 庄 武 彦	
○PMDの咀嚼機能に関する基礎的研究(第1報 口腔内所見について).....		14
広島大学歯学部補綴	浜 田 泰 三 ・ 今 田 和 秀 ・ 山 田 早 苗	
国立療養所原病院	河 野 七 郎 ・ 和 田 正 士 ・ 生 富 和 夫 升 田 慶 三	
○PMDの咀嚼機能に関する基礎的研究(第2報 歯列弓について).....		16
広島大学歯学部補綴	浜 田 泰 三 ・ 伊 井 一 博 ・ 川 添 和 幸 山 田 早 苗	
国立療養所原病院	河 野 七 郎 ・ 和 田 正 士 ・ 生 富 和 夫 升 田 慶 三	
○PMDの咀嚼機能に関する基礎的研究(第3報 頭部X線規格写真による開咬の分析について)....		18
広島大学歯学部補綴	浜 田 泰 三 ・ 小 林 誠 ・ 古 本 健 二 山 田 早 苗	
国立療養所原病院	河 野 七 郎 ・ 和 田 正 士 ・ 生 富 和 夫 升 田 慶 三	
○PMDの咀嚼機能に関する基礎的研究(第4報 咀嚼能率について).....		20
広島大学歯学部補綴	浜 田 泰 三 ・ 小 林 誠 ・ 今 田 和 秀 伊 井 一 博 ・ 山 田 早 苗	

国立療養所原病院	河野七郎・和田正士・生富和夫 升田慶三	
○PMDの咀嚼機能に関する基礎的研究(第5報 最大咬合圧とIQ値との相関について)……		22
広島大学歯学部補綴	浜田泰三・川添和幸・岡田周造 山田早苗	
国立療養所原病院	河野七郎・和田正士・生富和夫 升田慶三	
○進行性筋ジストロフィーの「機能障害ステージ」の基準作成に関する研究……		24
徳島大学医学部整形外科	野島元雄・藤井充・田中晴人 田中明・小松忠雄・森中義弘 松家豊・西庄武彦	
○PMDの機能ステージと強さ期間曲線及びクロナキシーとの相関について……		25
国立岩木療養所整形外科	福士明	
弘前大学整形外科	木村政一	
○PMDにおける尖足について……		26
国立療養所南九州病院	川平稔・新屋正信	
○PMDに於ける脳幹機能及び平衡機能に関する研究……		28
国立療養所兵庫中央病院	雨森良幸・習田敬一・新光毅	
病態生理学的研究……		29
部会長 国立療養所西別府病院小児科	三吉野産治	
○進行性筋ジストロフィー症の病理学的研究……		32
国立療養所西多賀病院	無江昭子	
○進行性筋ジストロフィー症の心機図所見……		33
国立療養所東埼玉病院	田村武司・井上満	
○PMD児の感冒調査を試みて……		34
国立療養所東埼玉病院	染矢美代・松山豊子・板橋光江 相馬テイ	
○空気式装具(オルタツール)B型装着による筋ジス患者の運動解析……		36
東京農工大学保健体育科	服部恒明	
国立療養所下志津病院整形外科	斉藤篤	
○筋ジス症に伴う心不全発生機序の研究……		38
国立療養所下志津病院	目黒敬子・菊地洋・多賀谷茂	

金子二郎

- 筋ジス症に於ける自律神経学的研究..... 38  
国立療養所下志津病院 目黒敬子・菊地洋・多賀谷茂  
金子二郎
- 女性 Duchenne 型 P M D について..... 39  
国立新潟療養所 片桐忠・湯浅龍彦・高沢直之
- Duchenne 型筋ジストロフィー症にみられた心電図変化と心臓病理所見との関連..... 41  
国立療養所鈴鹿病院 向山昌邦・河野慶三・浅野武一  
小林喜代子・二井洋子
- フリーズ・エッチング法による骨格筋の筋膜表面構造の観察..... 43  
国立療養所宇多野病院小児科  
吉岡三恵子
- 進行性筋ジストロフィー症 ( Duchenne 型 ) における心病変について ..... 45  
国立療養所原病院 升田慶三・岡山勲・生富和夫  
和田正士  
広島大学第2病棟 海佐裕幸
- 進行性筋ジストロフィー症頭頸部小筋群の病理ならびに生理学的研究..... 46  
国立療養所原病院 升田慶三・岡山勲・生富和夫  
和田正士  
広島大学耳鼻科 原田康夫
- 進行性筋ジストロフィー症 ( Duchenne 型 ) の死亡例におけるベクトル心電図学的検討 ..... 48  
国立療養所原病院 升田慶三・岡山勲・生富和夫  
和田正士  
広島大学第1内科 吉田正男・鈴川睦夫・桑原宗男
- P M D の咀嚼機能改善に関する臨床的研究 ( 第1報 Over denture の試作 ) ..... 50  
広島大学歯学部補綴 浜田泰三・小林誠・今田和秀  
山田早苗  
国立療養所原病院 河野七郎・和田正士・生富和夫  
升田慶三
- P M D における電気生理学的検討..... 52  
国立療養所再春荘 今西康二・寺本仁郎・小清水忠夫  
熊本大学第1内科 出田透
- P M D におけるホルモン環境について..... 53  
国立療養所再春荘 今西康二・寺本仁郎・小清水忠夫
- 興味ある筋生検像を呈した1例..... 55  
国立療養所再春荘 寺本仁郎・今西康二・小清水忠夫  
熊本大学第1内科 山根淑子・内野誠・出田透

○若年女性の筋ジストロフィー症	56
国立療養所川棚病院	森 民 春 ・ 森 一 毅 ・ 迫 龍 二 渋谷 純 寿 ・ 中 沢 良 夫
○進行性筋ジストロフィーの筋動力学的研究	57
徳島大学医学部整形外科	野 島 元 雄 ・ 藤 井 充 ・ 田 中 晴 人 小 松 忠 雄 ・ 田 中 明
○特異な臨床経過をとった筋ジストロフィー症と思われる1剖検例	58
国立岩木療養所	福 士 明 ・ 森 山 武 雄
○成人進行性筋萎縮症に対するGlossopharyngeal Breathing (GPB)の研究	59
国立療養所箱根病院	村 上 慶 郎 ・ 長 能 学 利 ・ 久 保 義 信
○進行性筋ジストロフィー症の生検筋による組織化学的研究	60
国立療養所八雲病院	篠 田 実 ・ 城 守 ・ 館 延 忠 佐々木 公 男 ・ 藤 原 真由美 ・ 安 中 俊 平
○PMDの臨床像に関する再検討	61
国立療養所南九州病院	川 平 稔 ・ 皆 内 康 広
○おのおの特徴ある筋組織所見を示すNemaline Myopathyの2例について	63
国立療養所西別府病院	三 嶋 一 弘 ・ 三 吉 野 産 治 熊本大学小児科
三 池 輝 久	
○進行性筋ジストロフィーの心臓障害に関する研究	64
国立療養所西別府病院	三 吉 野 産 治 ・ 三 嶋 一 弘 九州大学温泉治療学研究所
矢 永 尚 士 ・ 大 塚 邦 明	
○進行性筋ジストロフィー症に対するインフルエンザワクチン接種に関する研究	65
国立療養所西別府病院	三 嶋 一 弘 ・ 三 吉 野 産 治 九州大学温泉治療学研究所
加 地 正 郎 ・ 横 井 忠 滋	
○慢性呼吸器感染症におけるIgの変動について(1報)	66
国立療養所西奈良病院	武 内 吉 彦
○進行性筋ジストロフィー症における心エコー図	68
徳島大学医学部小児科	幸 地 佑 ・ 中 野 修 身 ・ 武 内 克 郎 植 田 英 信 ・ 吉 田 哲 也 ・ 松 岡 優 大 野 秀 夫 ・ 湯 浅 安 人 ・ 坂 井 と も 子 宮 尾 益 英
○PMDの血行動態の推移	69
国立療養所兵庫中央病院	永 田 匡 之 ・ 松 尾 凡 平 ・ 習 田 敬 一

新 光 毅

○進行性筋ジストロフィーの心臓障害に関する研究.....	70
国立療養所西別府病院 三吉野 産 治 ・ 三 嶋 一 弘 ・ 西 原 重 剛	
九州大学温泉治療学研究所	
矢 永 尚 士 ・ 大 塚 邦 明	
心理障害・生活指導の研究.....	72
心理部会   部会長 習 田 敬 一	
特定研究部会 部会長 河 野 慶 三	
○筋ジス病棟における生活指導に関する研究.....	75
国立療養所八雲病院 三 吉 力 ・ 藤 島 慎 一 ・ 桜 田 裕	
増 田 寿 雄 ・ 松 谷 真理子 ・ 大 友 政 明	
○進行性筋萎縮症児の生活指導.....	76
国立療養所西多賀病院 浅 倉 次 男	
○PMD児の遊び道具の工夫.....	77
国立療養所西多賀病院 菊 地 恵 子 ・ 吉 田 栄 子 ・ 山 田 チ ャ	
○親と子の面会に於けるコミュニケーションについて.....	79
国立療養所東埼玉病院 前 村 久 子 ・ 杉 田 チ ョ ノ ・ 宮 川 春 枝	
三 宮 亮 子 ・ 物 永 こ ず え ・ 村 上 照 美	
今 井 サ ツ キ ・ 跡 路 寿 江	
○PMD児の情緒不安定によると思われるおもらし・夜尿の看護を試みて.....	81
国立療養所東埼玉病院 大 野 美 佐 子 ・ 丸 山 鈴 子 ・ 浅 見 貞 子	
樋 口 光 江 ・ 竹 浦 桂 子	
○筋ジス児と健康児との価値観の比較研究.....	82
国立療養所東埼玉病院 渋谷   斌 ・ 山 川 和 正	
○器楽訓練による意識の変容について.....	84
国立療養所医王園   大 場   昭 ・ 正 木 不 二 磨 ・ 松 栄 憲 三	
東 野 美 代 子 ・ 松 谷   功 ・ 松 本   勇	
○Duchenne 型進行性筋ジストロフィーにみられる知的行動障害.....	86
国立療養所鈴鹿病院 河 野 慶 三 ・ 片 山 幾 代 ・ 野 尻 久 雄	
宮 崎 光 弘	
○Duchenne 型PMD児の親子関係.....	89
国立療養所鈴鹿病院 宮 崎 光 弘 ・ 曾 我 清 美 ・ 田 端 恵 津 子	
岩 井 陽 子 ・ 岡 本 和 子 ・ 野 尻 久 雄	
片 山 幾 代 ・ 河 野 慶 三	
○PMD児の要求水準について.....	91
国立療養所鈴鹿病院 野 尻 久 雄 ・ 河 野 慶 三	
○PMD患者の情緒的側面について Rorschach testによる情緒的側面の探求.....	96

国立徳島療養所	早田正則・川合恒雄・中西誠	
○ Duchenne 型 P M D 患者の Minnesota Multiphasic Personality Inventory ( 2 )		97
国立療養所鈴鹿病院	河野慶三・片山幾代・野尻久雄 官崎光弘	
○ P M D の病勢進展に伴なって生ずる人格障害		104
国立療養所兵庫中央病院	習田敬一・巽昭子	
○ 作業療法の研究		105
国立療養所兵庫中央病院	佐野随鳳・巽昭子 山本武子・塚田順子・黒田史子 習田敬一・新光毅	
○ P M D の知能に関する研究		106
国立療養所兵庫中央病院	巽昭子・習田敬一	
○ 進行性筋ジストロフィー症 Duchenne 型の知能について		107
国立療養所八雲病院	篠田実・城守・三好力 桜田裕・藤島慎一・大友政明	
○ P M D 児の遊び グループワークの研究		108
国立療養所西多賀病院	屋代道子	
○ P M D 児成人患者、患者家族、職員等三者による創作活動を始めて		110
国立療養所西多賀病院	荒井道子・他	
○ 絵でみる子どもの心理 ( 浅利診断法を使って )		111
国立療養所西多賀病院	志賀野恵美子	
○ P M D 児に対する遊戯療法について ( 第二報 )		112
国立療養所東埼玉病院	川上範子・三輪つる子・景山恭子 長谷川恵美子・吉岡桂子	
○ 筋ジス病棟における革細工の創作活動について		114
国立療養所東埼玉病院	林良枝	
○ 神奈川県内における成人筋ジストロフィー症患者の生活意識について		116
国立療養所箱根病院	小原義夫・森田庸子・村上慶郎 久保義信	
○ P M D 症児の進行期における心理・行動の変化に関する研究		117
国立療養所宇多野病院	鞠山紀子・中西孝	
○ P M D 症児の遊び及び遊具の開拓について		118
国立療養所宇多野病院	佐々木幸子・藤木るり子	
○ P M D 児の社会性		119
国立療養所再春荘	末竹寛子・石本由紀男・鷗木正子	
○ 筋ジス患児における小遣いの自主管理の試み		121
国立療養所再春荘	鷗木正子・田辺豊子・亀田日出子	

○自分の意志をことばで表わすことの少ない子の指導	122
国立療養所長良病院 河田 薫・錦貫弘美・中坂久美子	
○義務教育を終了したPMD児の生活指導	123
国立療養所長良病院 久野真澄・遠藤花子・高橋久美子 榎島 晃	
○PMD病棟に於ける児童生徒の放課後の生活指導に関する研究	124
国立療養所南九州病院 郡山 艶子	
○PMD児(者)の知能について	125
国立療養所西別府病院 吉良陽子・寺田真弓	
○Duchenne型進行性筋ジストロフィーの知能	126
特定部会 部会長 河野 慶三 心理部会 部会長 習田 敬一 全国国立筋ジストロフィー児(者)収容施設児童指導員協議会 会 長 浅倉次男	
機械器具の開発研究	135
部会長 徳島大学医学部整形外科教室 野島元雄	
○PMD症患の作業訓練と自助具の開発	138
国立療養所西多賀病院 門間勝弥・五十嵐俊光・国井光雄 鈴木伸一	
○PMD症脊柱変形に対する体操の一試案	139
国立療養所西多賀病院 大東 章・宍戸勝枝・千葉 隆	
○PMD患者にふさわしい車椅子の開発	140
国立療養所西多賀病院 五十嵐俊光・国井光雄・門間勝弥 鈴木信一	
○PMD患児Turnbuckle付長下肢装具及び足底板の開発	141
国立療養所東埼玉病院 熊井初穂・鈴木貞夫・浅野 賢 井上 満・吉村正也・田村武司	
○PMD児に適した車椅子の設計	143
国立療養所東埼玉病院 浅野 賢・鈴木貞夫・熊井初穂 井上 満・吉村正也・田村武司	
○油圧式昇降搬送車を試用して	144
国立療養所東埼玉病院 大野美佐子・荒川スミ子・河西信子 浅見貞子・山崎マツエ・品田三枝子	
○PMD児のベッドについて ウォーターベッドを試みて	146
国立療養所東埼玉病院 前村久子・杉田チヨノ・加藤栄子 山口三希・宮川春枝・村上明美	



	小野敏子・志賀初子・中村文美	
○車椅子の一部改良を試みて		148
国立新潟療養所	吉川フミ・藍田照子・三浦淑子 加藤ケイ・林マサ・堀ムツ子 浅賀真利子・布川正子	
○特殊タイプライター等筋ジス症者療育器械開発の基礎的研究		149
国立療養所宇多野病院	森宗勳・石田収・中西孝 鞠山紀子	
○PMD児の履き物の工夫		151
国立療養所宇多野病院	藤木るり子・佐々木幸子	
○陶芸用電動ロクロの試作・改良について		153
国立徳島療養所	早田正則・川合恒雄・中西誠	
○空気式装具(オルタツール)についての検討		154
国立徳島療養所	松家豊・西庄武彦	
○電動起立車の開発		156
国立徳島療養所	松家豊・早田正則・西庄武彦 奥村建明	
○PMD患者に適した車椅子の選び方		157
国立療養所再春荘	境勇祐・上野和敏・寺本仁郎 今西康二	
○冬期に於ける車椅子生活者の足部保温法について		159
国立療養所川棚病院	前本薫・朝倉フミエ	
○進行性筋ジストロフィーの養護、管理、訓練機器の開発研究		160
徳島大学医学部整形外科	山田憲吾・野島元雄 松家豊・田中晴人・小松忠雄	
○半立位式の水洗便器		161
国立岩木療養所	七戸千恵・中井幸子・折戸谷初枝 須藤リエ・長尾二三子・棟方よしゑ 有馬文子・村田千恵子・成田光子	
○回転するお膳の工夫		162
国立岩木療養所	大津静世・福士町子・葛西美良栄 岩淵郁子・我満千恵子・6病棟スタッフ一同	
○強度の変形あるPMD患児のベッドサイドテーブルの工夫		163
国立岩木療養所	江利山久子・西塚キヨノ・長谷川輝子 工藤恵子・6病棟スタッフ一同	
○食器の合理的工夫と改善について		164
国立療養所西別府病院	安川郁子・本田ミヨ子・板井洋子	

	倉原 恵子 ・ 本田 恭子 ・ 西村 志美子	
○書見台の改良	国立療養所西別府病院 黒沢 清子 ・ 元近 ハルミ ・ 長野 幸子 竹内 八重子 ・ 佐々木 直美 ・ 本田 ミヨ子	165
○移動式洗面台の改良	国立療養所西別府病院 後藤 スミエ ・ 東 ツネ子 ・ 梶原 景子	166
○オルタツール使用経験のまとめ(評価試作研究 指定)	八雲 ・ 岩木 ・ 西多賀 ・ 東埼玉 ・ 下志津 ・ 新潟 ・ 宇多野 兵庫 ・ 徳島 ・ 西別府 ・ 南九州 ・ 川棚	168
看護研究		170
	部会長 国立徳島療養所 松家 豊	
○筆記自動具の工夫	国立療養所八雲病院 成田 久子 ・ 伊藤 八重 ・ 渡辺 亀江 佐藤 リサ子 ・ 大島 君子 ・ 斉藤 雪子 他病棟職員一同	172
○PMD患者に適した身長測定方法の考察	国立療養所西多賀病院 佐々木 勝吉 ・ 中村 ミヨ ・ 片桐 智子 小原 喜久子 ・ 大山 成子	173
○重症心身障害児用エレベートバスを基礎にしたPMD用の架台の考察	国立療養所西多賀病院 佐々木 勝吉 ・ 工藤 桂子 ・ 小山 勝次 佐々木 秀子 ・ 田中 常男 ・ 半沢 寛 高橋 峰子	175
○椅子便器の改善	国立療養所西多賀病院 千田 武昭 ・ 草野 絹子 ・ 菊地 伊三郎 工藤 桂子	177
○集団の中にとけこめぬ患児の看護について	国立療養所東埼玉病院 大野 美佐子 ・ 金子 さと子 ・ 千葉 由紀子 才野 孝子	178
○心肺機能低下時の看護	国立療養所下志津病院 宮沢 栄子 ・ 他7病棟一同	180
○ロータリーリフト入浴装置改良点について	国立療養所下志津病院 西沢 志津江	182
○下肢皮膚検温測定調査	国立新潟療養所 河合 由美子 ・ 大塚 節子 ・ 五十嵐 セイ 土田 正枝 ・ 田沢 真由美 ・ 大橋 八重子 西倉 花子	184

○ P M D 症合併症予防に関する研究 特に上気道感染症	185
国立療養所宇多野病院 田 中 増 乃	
○ 保護帽の検討	186
国立療養所宇多野病院 界 雅 子	
○ P M D 病棟の生活介助におけるボディメカニクスについて	187
国立療養所刀根山病院 大久保 一 枝 ・ 浅 井 民 子 ・ 柴 林 真理子 小 谷 和 子	
○ 臨床看護と地域看護について	188
国立療養所刀根山病院 岡 田 ゆう子 ・ 大久保 一 枝	
○ Duchenne 型筋ジストロフィー症末期患者の看護	190
国立療養所刀根山病院 中 西 貞 子 ・ 岡 田 史 子 ・ 大久保 一 枝	
○ P M D 患児の日常姿勢に関する看護用具の工夫	192
国立徳島療養所 只 津 光 子 ・ 森 山 節 子 ・ 12 病棟一同	
○ Bed Patient を中心とした心理的側面の看護研究 (第2報)	194
国立徳島療養所 豊 原 静 子 ・ 佐 藤 松 子 ・ 金 山 武 代 他 10 病棟看護婦一同	
○ トイレにおける安楽な坐位の固定方法 (既製パイプを利用して)	198
国立療養所原病院 西 本 和 子 ・ 植 木 久 子 ・ 杉 野 元 子 河 野 登喜子 ・ 研 本 米 子 ・ 森 田 春 江 則 末 ノリ子 ・ 中 谷 行 見 ・ 小 川 清 子 元 田 希始子 ・ 稲 岡 寿 美 ・ 吉 岡 美智子 熊 谷 ひさ子 ・ 他	
○ 筋ジス児の通信教育に対する意識	199
国立療養所再春荘 亀 塚 佐代子 ・ 藤 本 栄 子 ・ 他スタッフ一同	
○ 採尿を目的とした便器車と尿器台の工夫	202
国立療養所川棚病院 曾 川 キョエ ・ 富 永 恒 子 ・ 他筋ジス北病棟一同	
○ P M D 家系に於ける家族指導 (意識調査その2)	203
国立療養所長良病院 蛭 田 美代子 ・ 篠 田 れい子 ・ 槇 島 晃 森 田 エイ子 ・ 桑 原 英 明	
○ 筋ジス病棟における勤務体制に関する研究	204
国立療養所南九州病院 吉 永 京 子 ・ 山 下 百 合 ・ 柳 迫 寿 美 村 田 久美子 ・ 川 原 きみ子	
○ P M D 患者の身長計測に関する研究	206
国立療養所南九州病院 柿 内 とし子 ・ 久 保 照 子 ・ 若 松 牧 子 平 田 理恵子 ・ 村 岡 恵美子 ・ 谷 口 あや子 井 上 順 子	
○ 進行性筋ジストロフィー症末期患者の救急看護の要点について	207

栄養学的研究.....209

部会長 弘前大学医学部

木村 恒

○PMD児の貧血に対して 附加食品による改善の試みについて.....211

国立療養所東埼玉病院 大島 久夫 ・ 小林 由美子 ・ 岡 茂  
小林 繁

○筋ジストロフィー症患者の栄養摂取量について.....213

国立徳島療養所 新居 さつき ・ 山上 文子 ・ 坂口 久美子

○筋ジス病棟における栄養に関する調査研究(第Ⅱ報).....215

国立療養所再春荘 吉川 加津代 ・ 松田 菜穂美 ・ 高峯 宮子  
加藤 順子 ・ 山本 輝子 ・ 宮本 芳子  
竹内 千代子 ・ 大山 ふくえ ・ 三津家 ミヨノ  
有水 モモヨ ・ 桜井 キヌヨ ・ 境 恵美子  
佐々木 昌子 ・ 高峯 揚子 ・ 池本 勝子  
福田 光子 ・ 中原 邦余 ・ 三井 八千代  
五嶋 栄子

○PMD患者の尿中アミノ酸排泄量.....217

弘前大学医学部 木村 恒

○PMD患者の食餌療法について.....218

弘前大学医学部 木村 恒

○進行性筋ジストロフィーの寿命と死因.....220

弘前大学医学部 木村 恒 ・ 他 16 PMD施設

○PMD患者の血清蛋白分画に関する研究.....221

弘前大学医学部 木村 恒 ・ 北 武

○PMDのい瘦患者に対する総合アミノ酸と中鎖脂肪の投与効果の検討.....224

弘前大学医学部 木村 恒 ・ 森山 武雄

○PMD患者の栄養所要量に関する研究.....225

弘前大学医学部 木村 恒

○ビタミンE欠乏モルモットによる筋ジストロフィー発現過程の代謝異常に関する研究.....228

弘前大学医学部 木村 恒

国立栄養研究所 山口 迪夫 ・ 宇津木 良夫 ・ 新関 嗣郎  
斉木 良平 ・ 田村 盈輔

○PMD患者の体位と皮下脂肪厚.....230

弘前大学医学部 木村 恒

国立岩木療養所 森山 武雄

国立療養所西多賀病院 保坂 武雄

国立療養所刀根山病院	永井春三	
国立徳島療養所	神山南海男	
○筋ジストロフィー患者の栄養摂取量とN出納		232
徳島大学医学部	新山喜昭・大中政治・佐川寿栄子	
国立徳島療養所	新宮さつき・山上文子・坂口久美子	
○るい瘦PMD患児に対するL-MCT(中鎖脂肪添加粉乳)投与効果の検討		233
国立療養所西別府病院	城戸美津子・中野和子・堀サチ子	
	三吉野産治・三嶋一弘・熊本俊秀	
○PMD患者の栄養に関する基礎的研究		234
国立療養所兵庫中央病院	松尾凡平・習田敬一	
	森暉雄・新光毅	
生化学的ならびに基礎研究		235
部会長	国立療養所刀根山病院	
	谷淳吉	
○筋ジス症マウス肝のマイクロゾームにおける電子伝達系の検討:薬物の脱メチル化反応		237
国立療養所西多賀病院	阿部英治	
○PMD発症マウス骨格筋細胞の組織培養の研究		240
国立療養所西多賀病院	中川原寛一	
○筋ジストロフィーと多糖代謝		241
徳島大学医学部内科学第三講座		
	螺良英郎・橋本卓樹・松岡義久	
○培養筋原細胞表面微細構造の観察		243
国立療養所下志津病院	斉藤篤	
千葉大学医学部第一解剖	増子貞彦・嶋田裕	
○筋ジストロフィー発症機作に関する研究		245
国立療養所刀根山病院	香川務・智片英治・谷淳吉	
○進行性筋ジストロフィー症の染色体の研究		247
国立療養所刀根山病院	葛宗俊明・谷淳吉	
○筋構造蛋白のSDS電気泳動法による研究		249
国立療養所再春荘	今西康二・寺本仁郎・小清水忠夫	
熊本大学医学部第一内科	上野洋・出田透	
○進行性筋ジストロフィー症(Duchenne)の筋構造蛋白の変動について		250
国立療養所下志津病院	斉藤敏郎・清水輝夫	
○筋の分化発達に伴う筋特異的酵素のアイソザイム変換とジストロフィー筋での異常		251
弘前大学医学部生化学第二	佐藤清美・今井房子	
弘前大学医学部内科第三	北原明夫	
○筋強直性ジストロフィー症におけるアルギニン負荷試験について		253

弘前大学医学部第3内科	豊田隆謙・松永宗雄	
	工藤幹彦・成田祥耕・柁木尚義	
	阿部寛治・北原明夫・木村健一	
○進行性筋ジストロフィー症の骨格筋におけるミオシンATPaseの電顕組織化学的研究	255	
徳島大学医学部第一病理学教室	伊井邦雄・須見登志子	
○骨格筋の creatine kinase の組織化学的研究、とくに発育、萎縮、ジストロフィーに伴う変化	257	
徳島大学医学部第一病理学教室	岸野泰雄・須見登志子	
○PMD保因者の酵素学的研究	258	
国立療養所松江病院	中島敏夫・加藤典子	
鳥取大医学部脳神経小児科	吉野邦夫	
○PMD患児におけるインシュリン及び成長ホルモン分泌動態について	262	
国立療養所長良病院	桑原英明	
○胎生期骨格筋の組織化学的、電顕組織化学的、電顕的研究	263	
熊本大学小児科	三池輝久	
国立療養所西別府病院	三吉野産治・三嶋一弘	
○ネマリンミオパシーの研究、特にRod bodyの実験的研究	264	
国立療養所西別府病院	三池輝久・三吉野産治・三嶋一弘	
○筋の発生分化過程に対応した筋組織の酵素異常の解明	265	
神戸大学医学部第三内科講師	高橋桂一	
神戸大学院	高尾尚	
国立療養所兵庫中央病院	習田敬一・新光毅	
特定研究・疫学的研究	266	
部会長	国立療養所鈴鹿病院	
	河野慶三	
○進行性筋ジストロフィー症に於ける免疫学的側面の検討	268	
国立新潟療養所	湯浅龍彦・片桐忠・佐藤修三	
	高沢直之	
○東海地区における筋ジストロフィー症ならびにその関連疾患の疫学的調査	269	
国立療養所鈴鹿病院	向山昌邦・河野慶三	
○在宅成人患者の実態調査	270	
国立療養所刀根山病院	谷淳吉・香川務・大久保一枝	
○熊本県下の進行性筋ジストロフィー症の実態調査	272	
国立療養所再春荘	寺本仁郎・今西康二・小清水忠夫	
○Distal myopathyの2家系	274	
国立療養所川棚病院	森一毅・森民春・渋谷統寿	
	中沢良夫	

○ 進行性筋ジストロフィー症に対する Coenzyme Q10 投与の影響について	276
国立療養所川棚病院    森　　一毅・森　民春・渋谷統寿 中沢良夫	
○ 南九州(沖縄、鹿児島、宮崎)における、筋萎縮性疾患の疫学的研究	277
国立療養所南九州病院  皆内康広・川平　・稔　・納　光弘	
○ 研究成果の評価	279
評価委員                松沢一夫・保坂武雄	
○ 議事録(抄)	282
○ 進行性筋ジストロフィー症の臨床的研究(山田班)	286
○ 昭和50年度心身障害研究「筋ジ」臨床研究	288

## 序

時は流れてやまない。われわれがこの研究を開始してから早くも10年を越える日子が経過した。この間、本研究班は終始一貫筋ジストロフィー症を病むか弱い生命をひたすらに守り、不断の研究努力を傾けながら今日に至った。ところで、この研究はこれを深めれば深めるほど愈々難病中の難病たる所以が知られ、圧倒するほどの困難を体得させられたのであるが、治療の困難性の故に怯むことが少しもなかったと云うのが本研究班の一つの特徴でもあった。「点滴岩をうがつ」の喩にも似て、不撓不屈、地道な研究が長年月の経過の下に揺ぎない成果に結集されたとしても別に不思議ではない。疫病の性格上の単年度成果において華々しさを欠く面があったとしても、本来が地味な根気を要する研究である点に思いを致さねばならない。周知の通り、筋ジストロフィー症は一つの宿命的な疾患であり、その命脈については、従前は諦めムードが支配的で、自然のなりゆきをそのまま肯定するような傾向にあったように思える。ところが、このような敗北主義を払拭し、敢えてこれに挑戦して、寿命延長の可能性について大規模な検討を加えようとするような企てはほとんど行なわれなかった。それで、本研究班が臨床的研究の立場からこの点に対し必要にして十分な配慮の下に検討を進めたことは云うまでもない。このことは研究成果の一次的効果としても表現されており、行き届いた養護が本来予後不良とされていた Duchenne 型に対し平均3年の寿命延長をもたらしたと云う事実は特筆に価する所と考える。さらにまた、その二次的効果としては施設内における診療実績に質的、量的向上をもたらし、患者の福祉に寄与した事実も極めて貴重と考える。

ともかく、本年度は研究事業の効率的運営を期し、部会研究の充実と組織の新鮮化を図ったのであるが、特に厚生研究の建前から設定目標に焦点を絞り、協同研究体制を強化して確実な成果の早期獲得とそれの福祉還元を意を用いた次第である。

このようにして、本症の病態や進展様相は一段と明確化されたし、疾病の進展に伴う心身両面の諸問題を解明し、看護、心理、栄養 等実際診療上の対策を攻究して治療成績の向上に資することでもできた。また、基礎的研究としてはマクロのレベルのみならずミクロのレベルにおいても成因を追求し、解明の端緒を把むことができた。さらに、野外研究としては疫学的調査を通じて福祉対策の樹立にも寄与した。そして、以上の成果に対しては総括的評価を加えて向後の反省の資とした。

ここに、本年度の成果をとりまとめ本書を刊行する運びに至ったことを大きな喜びとしているものであるが、この書が同学の士のよき参考ともなり、不朽の価値を持つことを希望するものである。

本研究の遂行にあたり厚生省当局ならびに日本筋ジストロフィー協会から賜った御指導、御支援に対し深甚の感謝を呈する。さらにまた、本研究の最終結果も見ずして惜しくも夭折された幾つかの若い生命に対し哀悼の誠を捧げ、向後の努力を誓う次第である。

班 長 山 田 憲 吾

( 1976.7.10 )



# 総 括 報 告

## 進行性筋ジストロフィー症の成因と治療に関する臨床的研究

徳 島 大 学

班 長 山 田 憲 吾

本研究は、昭和39年国立療養所の筋ジストロフィー病棟設置を契機として発足したが、当初はきわめて小さな自主的研究会形式のものであった。研究参加者の示した旺盛な研究意欲はその後国の認める所となり、昭和44年には厚生省特別研究費による臨床社会学的研究に採用され、さらに、昭和46年来は心身障害研究費による大型研究に移行し、山田班として専ら臨床研究分野を担当して今日に至った。そして、この間に蓄積した豊富な知識と経験を基盤として臨床の現実に直面する多彩な問題を解明すると共に、特に看護方法や患者心理、さらに栄養対策などに関してこれらを深く掘り下げ、人間工学的手法を導入しつつそのリハビリテーションを強力に推進した。

この研究事業は10年余の経歴を有するとは云え、本疾患そのものの性格もあって、原因を解明して治療に導くと云うような華々しい成果を納めることはできなかった。しかしながら、無駄に終わった訳では絶対になく、一定の成果を納め得たと確信している。すなわち、最も予後不良とされている *Duchenne* 型患者（本症患者の大多数を占める）についてはその平均寿命を当初の5年間に比べ最近5年間では約3年延長せしめることに成功した。この原因は色々考えられるが、リハビリテーションを中心とした適正な健康管理方式に負う所も少なくないと思われる。さらにまた、本研究の遂行により施設内における研究意欲が一段と活発化し、これが日常診療面に好影響を与えつつある点も見逃し得ないことであり、一方、関連大学と学問的、人的面の緊密な交流関係を生じ、これが療養所における医師確保を円滑ならしめる端緒となるほど、副次的効果を現われつつあることは注目に値する。

ともかく、本研究はそれ自身きわめて地味なものではあるが、上述のように直接、間接にその成果を患者の療養に反映しているので、国の福祉行政に寄与する面も少なくないと思われる。

本年度は在来の研究組織をさらに明確化し、整備、充実を図ると共に、従来の8研究部会を中心として協同研究体制を強化し、焦点を絞った効率的運営を期した次第である。

以下本年度成果の概要を部会別に記する。

### 1) 機能障害研究部会（部会長 湊 治郎）

病勢の進展に伴う四肢変形、特に手指にしばしば見られる *Swan neck* 変形や、足の内反変形について、筋動作学的にその様相を明らかにし、さらに、軀幹変形、特に側変についてはその発生と進展の様相を解明し、その予防策について追究した。また、仮性肥大と障害度との関係や咀嚼機能障害

の発展に関する詳細な研究がある。その他、中枢、末梢を含めた神経生理学的研究やADL検討などがあるが、特に機能障害の表示法としては厚生省研究班制定のステージ分類が合理的であることを明らかにした。

## 2) 病態生理学的研究部門 (部会長 三吉野 産 治)

本症の病像はきわめて多彩であるが、次の4テーマを中心に研究が進められた。すなわち、①病理学的研究としては従来の心筋についての研究のほか、肺や胃腸管についても詳細な検索が進められ、さらに、生検筋については組織化学的ならびに電顕的に密度の高い研究が行われた。②心臓障害に関しては、循環障害と云う立場から、各種の検査法を駆使してその病態を追究し実相を明らかにした。③臨床像の解析については、これを動作学的あるいは薬物学的に追究し、その対策について多角的に検討を進めた。また、特異な臨床像を示す症例や、特に女性 *Duchenne* について詳細な調査を行った。④予後に重大な影響を及ぼす呼吸器系感染やインフルエンザの予防や治療対策について検討した。

## 3) 心理障害研究部会 (部会長 習 田 敬 一)

本症の発展ならびに長期入院に伴い色々な心理障害を発生し、その対策は重要である。①知能に関しては一般に低下傾向を示すが、仔細に検討の結果、これは本症による一次的障害とするよりは疾病に伴う二次的障害とみなすべきであるとの見解に達した。②ホスピタリズムに関しては、児童の長期にわたる集団入所なる環境下に発生する一過性の退行現象であって、不可逆性的人格障害を来すものではないことが明らかにされ、遊びを通しての集団指導や作業療法によってその改善が可能であることが解った。③その他の心理特性として、本症の発展に伴う種々なる回避的行動が見られるし、親子関係においては親の溺愛、子の消極的拒否傾向が見られる。さらに、病勢が進展すると外界に対する知的関心を放棄し、非現実的、空想的となる傾向を生ずることが明らかにされた。ともかく、患者のもつこのような心理障害に対しては十分な理解と考慮が払われなければならない。

## 4) 療護機器開発研究部会 (部会長 野 島 元 雄)

増加試作した西多賀式および刀根山式電動車椅子について使用データに基いて機構的観点から安全性や耐久性を検討すると共に、人間工学的観点からその使い便利を検討した。その改良として理想に近いものを作製中である。また、徳大式の多用途車椅子(3体車椅子)については一位の評価が得られ、さらに、これを電動化する方向に進みつつある。西別府のオーバーテーブルについては標準化したものを作製中である。また、新たに電動式起立移動車を試作している。なお、空気装具についてはこれを13名の患者に適用し、そのメリット、デメリットを詳細に検討中である。

## 5) 看護研究部会 (部会長 松 家 豊)

日常生活の介助から重症時看護に至るまで患者との接触はきわめて密接であり、その心理的背景を洞察した不断の愛護と看護用機器や補助具の利用による効率化など、その内容は広範囲にわたっている。次の5テーマを中心に検討した。すなわち、①基礎的看護としては身体面の看護のみならず心理面を考慮した精神的リハビリ看護の必要性を明確にした。②臨床的看護としては身長計測に関する問題のほか、末期重症例の看護にまつわる諸問題や合併症の予防策、救急看護の手順や要点など実地に則した研究がある。③各種の看護用具や運搬具、入浴介助用機械などを実地に則して開発し、また、評価試作研究なども行なった。④看護管理については病棟勤務体制のほか、地域看護

の問題も検討された。⑤看護基準の作成については共同研究の型で作業が進められている。

#### 6) 栄養研究部会 ( 部会長 木村 恒 )

栄養は患者の生命維持に不可欠の重要性をもつ課題である。これを実践に役立てるため、次の4つを主テーマとして研究を進めた。①基礎的研究としては本症における代謝の特異性を実験と臨床研究の両面から解明した。②調査研究としては本症患者における低栄養状態を明らかにし、これに対する栄養補給について検討した。また、体位と訓練量の関係や疾病の予後についても調査した。③栄養改善に関しては色々な対策が試みられたが、病気そのものの性格もあって、その効果については確定的なものが見出されていない。④食餌基準に関しては日本人の栄養所要量算定法に準じ、体位、生活活動指数、消化吸收率などから本症患者における栄養所要量を算定し、給食実施上の参考とした。

#### 7) 生化学的研究部会 ( 部会長 谷 淳吉 )

生化学的研究を含め多彩な分野にわたる基礎的研究を展開した。この部会の研究は次の4つの主テーマに概括することができる。①染色体分析での基礎的検討としてはバンディング法の中でトリブシン法が優れていることを明らかにした。②細胞培養法による形態学的分析としては確立された筋芽細胞の培養法を用いて正常および筋ジマウスの筋発生過程を比較検討し、筋線維の形成過程や微細構造および表面構造を光顕的、電顕的に詳細に観察し、筋ジの発症と実験的に追究した。③筋の発生分化の過程に対応した酵素の異常を実験的ならびに臨床的に検討した。④ジストロフィー筋について細胞内の構造タンパクの質的変化を追究した。以上の基礎的研究は相互に密接に関連しており、保因者の検出や病因ならびに発症機転の解明に役立つ所が多いものと考えられる。

#### 8) 特定研究部会 ( 部会長 河野 慶三 )

前年度に引き続き沖縄県、鹿児島県、宮崎県、熊本県の筋萎縮性疾患の実態調査が行われ、人口10万対の筋ジ発生頻度は少なくとも鹿児島県6.0、宮崎県5.7、熊本県5.5、沖縄県4.1であることが明らかにされた。このことは実態調査成績として高く評価さるべきものと考えられる。なお、在宅患者についても愛知県、大阪府で調査が行われているが、このようなデータはきわめて貴重である。その他、特殊側や特殊な検査成績についても報告がある。

# 機能障害進展過程の分析

部 会 長

国立療養所西多賀病院

湊 治 郎

本分科会の研究目標は、進行性筋ジストロフィー、特にデュシアンヌ型患者の、病状の進行とともに現れてくるすべての機能障害を経時的に詳細に検討し、その予防、障害進行の阻止、減弱のために有効な実際的方法を考え出し、有効で、合理的は、筋ジストロフィーのリハビリテーション体系を打立てることである。

四肢の機能障害の進展については、引き続き、徳島療養所（神山南海男）の西庄武彦らはデュシアンヌ型筋ジストロフィーの手の変形について連続写真撮影、VTRでの観察及び、1%キシロカインによる正中神経、欠骨神経ブロック後の観察を行って、デュシアンヌ型に最も頻発するSwan neck変形、および過伸展変形が相対的な*intrinsic muscles*の優性によることが明らかにされた。即ち筋ジストロフィーでは、*extrinsic muscles*が、*intrinsic muscles*より早期に変性に陥り、両者の筋力の不均衡により様々な手指変形が発現するものと考えられる。又、西庄らは、足部の変形、とくに内反変形について観察をおこない、筋ジストロフィーにおいて後脛骨筋など、など、内反底屈筋の筋力及び外反背屈筋の筋力より常に温存されることを明らかにした。これが結局は、筋ジストロフィーに見られる内反変形の原因と考えられ、歩行期患者においてもすでに見出されることが明らかにされた。又後脛骨筋が足関節の*Stabilizer*として、重要な働きのあることを動作筋電図学的に証明し、内反尖足変形の外科的矯正に、単にアキレス腱のみならず後脛骨筋腱の延長の必要なことを述べている。

同じく徳島療養所の松家らは、筋ジストロフィーの側彎症を検討し、デュシアンヌ型の36例について、最短3年3ヶ月、最長5年8ヶ月、平均4年5ヶ月に亘り経時的に観察を行った。その結果急速な側彎の進行を示す症例は、12才前後の患者に多いこと、側彎のタイプから言うとな腰椎型でゆるいCカーブを示す症例の多いことが明らかになった。又非進行例では非構築性側彎が多く、側彎の程度も20°以下で軽度であった。側彎の全くない6例のうち5例は下肢装具をつけていたものであった。これらの結果は、現在全く有効な対策を持たない筋ジストロフィーにおける側彎症の予防に極めて有用な所見と考えられる。

南九州病院（乗松克政）の川平稔らは、筋ジストロフィーに頻発する下腿の仮性肥大指数、即ち下腿長と下腿腓腹部最大同径との比をとり、障害度との関係を究明した結果、両者の間に強い相関関係のあることが明らかになった。

従来、デュシアンヌ型筋ジストロフィーにおける極めて重要な所見であり、その究明が急務と考えられていた咀嚼機能の障害について、原病院（河野七郎）、広島大学歯学部の上田、浜田らは、その基礎的面的について、極めて詳細な研究を行った。それによると、一般に筋ジストロフィー患者の口腔内所見として、対照群に比較して齲歯が多く、処置歯の少ないこと、著明な歯垢沈着のある者が多い

ことが知られた。又歯列弓の計測を行って正常人と比較した結果、筋ジストロフィーでは幅径が大きく、長径が短くなる傾向が認められ、顎発育に関する、顎周囲諸筋の機能障害の影響が推察された。又、開咬のある患者12例について、頭部のX線写真による分析を行った結果、デュシアンヌ型に頻発する開咬が、顎性の開咬であることが明らかにされた。更に38例の患者についてManlyらの方法により咀嚼値が測られたが、デュシアンヌ型筋ジストロフィーの咀嚼値（平均20）は、著しく低く、健康人の総義歯装着者の咀嚼値（平均35）にも達しない者があるという結果が得られ、筋ジストロフィー児の咀嚼機能改善の必要性が痛感された。又筋ジストロフィー患者の咬合圧とIQ値との関係を調べた結果、知能低下のある者の最大咬合圧は、知能低下のないものに比べて低いということがわかり、これは、精薄、脳性麻痺の場合と一致した。

その他、本研究分科会の研究目標の一つとして、最も合理的、且つ実際の機能障害ステージの基準作成を目的として、徳島大学、野島らは、厚生省研究班制定の障害度表を、80例について、ADL面から詳細に検討し、現在用いている障害度表は、ほぼ正確に患者のADLを簡潔に表現していることを証明した。

箱根病院、村上らは成人筋ジストロフィー患者のADLを検討し、デュシアンヌ型とは異なるとらえ方の必要性を指摘した。

その他、岩木療養所（森山武雄）の福士らによる強さ期間曲線の測定、兵庫中央病院の雨森らによる筋ジストロフィーにおける末梢骨格筋系の機能障害による*Feed back*量の低下による脳幹系の機能障害の研究、西多賀病院の湊による筋ジストロフィーにおける立ち直り反応の検討など行われたが、これら一連の神経生理学的方面からのアプローチも今後推進の必要のある分野と考えられる。

