

筋ジストロフィー症の臨床病態および疫学的研究

昭和 55 年度研究成果報告書 班長 祖父江 逸郎 昭和 56 年 3 月

目 次

総括的報告 1

班 長 祖父江 逸 郎

プロジェクト 1.

筋ジストロフィー症の疫学的研究 3

新潟大学脳研究所神経内科	椿 忠 雄
国療南九州病院	乗 松 克 政
国療松江病院	笠 木 重 人
国立新潟療養所	近藤喜代太郎
国療長良病院	桑 原 英 明
国療西別府病院	三吉野 産 治
国療川棚病院	森 一 毅
国立神経センター	向 山 昌 邦
国療南九州病院	中 島 洋 明
放 医 研	安 田 徳 一

プロジェクト 2.

筋ジス患者における機能障害の進展過程に関する研究 4

東京女子医大小児科	福 山 幸 夫
名大第三内科	高 柳 哲 也
国立西多賀病院	湊 治 郎
愛媛大学整形外科	野 島 元 雄
鹿児島大学第三内科	井 形 昭 弘
国立徳島療養所	松 家 豊
東大リハビリテーション部	上 田 敏
国立刀根山病院	堀 三津夫

プロジェクト 3.

筋ジストロフィー症の病理組織学的研究 7

徳島大学医学部第一病理	桧 澤 一 夫
愛知医大中検病理	林 活 次
国立神経センター	向 山 昌 邦
名大第 1 内科	高 柳 哲 也
国立八雲病院	篠 田 実
国立療養所原病院	和 田 正 士
国立療養所再春荘病院	小清水 忠 夫

プロジェクト 4.

心肺機能に関する研究—総括報告 9

国立療養所宮城病院 板原 克哉

プロジェクト 5.

臨床病態像の解析 10

鹿大医学部第三内科 井形 昭弘

国療西別府病院 三吉野 産治

共同(協力)研究者名 高柳 哲也 徳臣 晴比古

深津 要 宮内 光男 福山 幸夫

岡元 宏 笹瀬 博次 中沢 良夫

乗松 克政 木村 要 和田 正士

井上 満 野島 元雄 井形 昭弘

西谷 裕 古田 富久 篠田 実

村上 慶郎 岩下 宏 中島 敏夫

松永 宗雄

ワーキングテーマ

筋ジストロフィー症剖検例の検討 13

徳島大学医学部第一病理学教室

桧澤 一夫

共同(協力)研究者名 林 活次 湊 治郎

各分担研究報告

疫学的研究

鹿児島県における Duchenne 型筋ジストロフィー症の臨床疫学的研究 16

国立療養所南九州病院 乗松 克政 中島 洋明

中川 正法 金久 禎秀

鹿児島大学医学部内科 納 光弘 井形 昭弘

SCE を指標とした PMD 患者の染色体試験 22

国立療養所西多賀病院 佐藤 元 中川原 寛一

酒井 京子

優性遺伝形式で、FSH の筋萎縮分布を示す神経原性筋萎縮症の一家系 29

国療沖縄病院 川平 稔 井上 脩士

鹿児島大学第三内科 中里 興文

デュシャンヌ型筋ジストロフィー症児出生時の親年齢について 32

放射線医学総合研究所遺伝研究部 安田 徳一

新潟大学脳研究所神経内科 近藤 喜代太郎

機能障害の進展過程に関する研究

先天型筋ジストロフィー症の自然歴 36

東京女子医科大学小児科学教室

福 山 幸 夫 大 澤 真木子 足 立 未加子
中 田 恵久子 鈴 木 暘 子 平 山 義 人

筋ジストロフィー症患者の機能障害の経年的推移および機能障害度（国療方式）
と ADL の関係について 42

国立療養所原病院 和 田 正 土 畑 野 栄 治
平 木 康 彦 亀 尾 等 升 田 慶 三
広島大学整形外科 安 達 長 夫

Duchenne 型筋ジストロフィーの上肢運動機能障害の分類について 50

国立療養所徳島病院 松 家 豊 八 木 省 次
森 本 訓 明 奥 村 建 明 白 井 陽一郎
小 山 義 一 鈴 木 和 恵 小 林 計 次

Duchenne 型筋ジストロフィー症の筋力の評価について 55

国立療養所徳島病院 松 家 豊 八 木 省 次
森 本 訓 明 奥 村 建 明 白 井 陽一郎
小 山 義 一 鈴 木 和 恵 小 林 計 次

進行性筋ジストロフィー症の姿勢保持と筋電図所見について（その 2）

立位体重心動揺の経時的変化について 59

国立療養所長良病院

古 田 富 久 桑 原 英 明 杉 本 春 夫

Duchenne 型筋ジストロフィー症の姿勢保持の機能低下の客観的評価 60

国立療養所下志津病院 飯 田 政 雄 斉 藤 篤
東京大学理学部人類学教室 遠 藤 萬 里 足 立 和 隆
諏 佐 裕 子 高 橋 秀 雄

Duchenne 型筋ジストロフィー症の脊柱変形の経時的変化に関する検討(その 2) 65

国立療養所下志津病院 飯 田 政 雄 斉 藤 篤
東京大学理学部人類学教室 足 立 和 隆
茨城大学教養部体育学研究室 服 部 恒 明

PMD 患者の脊柱変形、その経時的変化 72

国立療養所刀根山病院 堀 三津夫 奥 田 勲
膳 棟 造

筋ジストロフィー症の動作特性の研究、体幹運動の解析 73

国立療養所箱根病院 村 上 慶 郎 稲 永 光 幸
林 英 人 岡 崎 隆

CPK 活性の推移よりみた PMD の病態 76

名古屋大学医学部第一内科	高柳哲也	水野恵介
河野慶三	小長谷正明	祖父江逸郎
飯田光男	高橋昭	向山昌邦
室賀辰夫	松岡幸彦	加藤寿雄
真野行生	岡本俊子	山本子
三橋勝博	杉村公也	村上信之
若山吉弘	向井栄一郎	加知輝彦
小林秀樹	榊原敏正	平山幹生
陸重雄	祖父江元	寺本純
茂木禧昌	錫村明生	衣斐達

表面電極を使用した定量的筋電図による PMD 患児の経過観察 (第 4 報) 82

井上満 田村武司 石原伝幸

Duchenne 型筋ジストロフィー症の予後に影響する要因(予報) 85

国立新潟療養所	高沢直之	宮谷信行
矢沢良光	原山尋実	登木口進
新潟大学脳研究所神経内科	湯浅龍彦	近藤喜代太郎

筋ジス患者における機能障害の進展過程に関する研究 88

東女医大小児科	福山幸夫
名大第三内科	高柳哲也
愛媛大整形外科	野島元雄
国立徳島療養所	松家豊
東大リハビリ部	上田敏
福島整肢療護園	湊治郎
鹿大第三内科	井形昭弘
国立刀根山病院	堀三津夫

病理組織学的研究

病理学的組織学的研究(subclinical ~early stage の DMD における筋生検所見と follow up study) 91

国立療養所西別府病院小児科		
三吉野産治	三池輝久	中村宏志
ウェストヴァージニア州立大神経病理	S□M Chou	

Duchenne 型筋ジストロフィー症における横隔膜の組織化学所見 98

国立療養所東埼玉病院		
井上満	石原伝幸	吉村正也
国立武蔵療養所神経センター疫病研究第一部	埜中征哉	

Hypothyroid Myopathy における筋病変の組織化学的、生化学的検討 102

国立療養所南九州病院 乗松 克政 中川 正法

中島 洋明 金久 禎秀

鹿児島大学第三内科

中里 興文 納 光弘 井形 昭弘

wobbler マウスの脊髄前角神経細胞の組織計測および組胞内 RNA 量の定量 108

国立療養所下志津病院 飯田 政雄

東京大学医学部附属病院分院中央検査郡 村上 俊一

剖検時採取した骨格筋の組織化学的検討 113

徳島大学医学部第一病理学教室

桧沢 一夫 布村 進作

心肺機能に関する研究

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の心臓病理所見と心電図、ベクトル心電図との対比 119

名古屋大学医学部第一内科 祖父江 逸郎 外畑 巖

林 博史 横田 充弘 山内 一信

近藤 照夫 石川 富久 稲垣 春夫

上松 治儀 吉田 麗己 河合 直樹

小島 春紀 谷口 直樹

国療鈴鹿病院 深津 要

Duchenne 型筋ジストロフィー症のベクトル心電図 124

国立療養所西奈良病院 福井 茂 渋谷 信治

天理よろづ相談所病院小児循環器科 田村 時緒

Duchenne 型筋ジストロフィー症のベクトル心電図と心機能の相関 125

国立療養所西奈良病院 福井 茂 渋谷 信治

天理よろづ相談所病院小児循環器科 田村 時緒

Duchenne 型筋ジストロフィー症の心電図と心機能 126

国立療養所西奈良病院 福井 茂 渋谷 信治

天理よろづ相談所病院小児循環器科 田村 時緒

心尖拍動 **normalized velocity** による進行性筋ジストロフィー症患者の心機能の評価 127

徳島大学医学部小児科 宮尾 益英 湯浅 安人

中津 忠則 松岡 優 植田 秀信

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における左室壁の局所異常運動について 130

新潟大学脳研究所神経内科 椿 忠雄 湯浅 龍彦

国立新潟療養所内科

矢沢 良光 高沢 直之 宮谷 信行

Duchenne型進行性筋ジストロフィー症患者の心音図所見

—僧帽弁逸脱症候群を中心に— 140

国立療養所東埼玉病院 井上 満 田村 武司
石原 伝幸 今泉 順吉 半谷 満太郎
山本 邦彦

PMD (D型)の心電図異常と側彎の関連性について 143

国立療養所宮城病院 板原 克哉
国立療養所西多賀病院 秋山 巖

筋ジス症における、胸腔内圧等の変動に関連する心・肺機能、の研究 第Ⅲ報 144

国立療養所下志津病院 飯田 政雄 原田 健司
高宮 将子 金子 二郎

PMD患者の肺機能に関する一考察 145

国立療養所西多賀病院 佐藤 元 山田 満
五十嵐 俊光 門間 勝弥 伊藤 英二

筋ジストロフィー症の心肺機能障害について

—血液ガス所見を中心にして— 152

国立療養所原病院 和田 正士 平木 康彦
佐々木 千恵子 伊関 勝彦 升田 慶三
生富 和夫 小出 俊江 亀尾 等

DMD患者にみられる early Morning cyanosis と血液ガスの日内変動 156

国立療養所西別府病院 三吉野 産治 穴井 孝信
陳野 吉広 上原 真理子

臨床病態像の解析

Duchenne型 PMD 保因者の血清ミオグロビン値 162

名古屋大学第一内科 高柳 哲也 小長谷 正明
小長谷 陽子 祖父江 逸郎

筋ジストロフィー症および保因者における血中ミオグロビン値の動態 (第2報) 166

熊本大学医学部第一内科
徳臣 晴比古 橋川 和利 上野 洋
内野 誠 出田 透 安藤 正幸

種々の筋ジストロフィー症における血清ミオグロビン値の日内変動 167

国立療養所鈴鹿病院 深津 要 小長谷 正明
陸 重雄 浅野 武一
名古屋大学第一内科 高柳 哲也

筋ジストロフィー症における血清ミオグロビンの日内変動 170

国立療養所徳島病院 宮内 光男 今井 幸三

亀山和人 藤井弘子 三橋信次

徳島大学医学部第一内科

岩朝勝 川井尚臣

筋ジストロフィー症の頭部コンピューター断層撮影所見 176

東京女子医科大学小児科学教室 福山幸夫

大澤真木子 中田恵久子 鈴木暘子

平山義人 丸山博 穴倉啓子

斉藤加代子

筋ジストロフィー症のCT像および髄液蛋白について 183

国立療養所再春荘 岡元宏

平瀬努 安武敏明

熊本大学第一内科 川崎涉一郎 今村重洋

植川和利 徳臣晴比古

筋ジストロフィー症の病態評価—脳波・X線CT・インピーダンスメトリー— その2

筋ジストロフィー症者のインピーダンスオージオメトリーについて(第一報) 189

国立療養所兵庫中央病院 笹瀬博次 雨森良幸

吉本祥生 岩崎順治 中村正文

小西保夫 藤田美和子

DMD患者に於ける末梢神経の興奮性 197

国立療養所川棚病院 中澤良夫

森健一郎 渋谷統寿

遅行性筋ジストロフィー症における自律神経機能一定量の自律神経機能検査法による

(第2報) 199

国立療養所南九州病院 乗松克政 中川正法

中島洋明 金久禎秀

鹿児島大学第三内科 井形昭弘

Duchenne Muscular Dystrophyにおける咬合障害(開口)とその病理学的病態像 204

国立療養所西別府病院 三吉野産治 菅博明

新別府病院病理 重永孝治

進行性筋ジストロフィー症患者における咬合形態と口腔機能との関連に関する

累年的研究 208

国療岩木病院 木村要

岩手医科大学歯学部歯科矯正学講座 石川富士郎

亀谷哲也 三浦廣行 田中誠

伊藤修 中野廣一 八木實

酒井百重 近野茂安 清野幸男

大 沢 俊 明 本 田 和 雄 湯 山 幸 寛
久保田 誠 一 笹 尾 昌 子 鈴 木 尚 英
谷 本 淳 結 城 真 理 子

Kugelberg-Welander 病患者の咀嚼機能改善に関する治療用装置の試作 212

国療原病院

和 田 正 士 升 田 慶 三 亀 尾 等
広島大学歯学部 小 林 誠 浜 田 泰 三

Duchenne 型筋ジストロフィー症の筋血流量 217

国立療養所東埼玉病院

井 上 満 石 原 傳 幸 吉 村 正 也
慶応大学神経内科 田 中 耕 太 郎

進行性筋ジストロフィー】症患者における自然気胸の発生について 220

国立療養所鈴鹿病院 深 津 要 陸 重 雄
小長谷 正 明 上 松 治 儀
名古屋大学医学部第一病理 橋 詰 良 夫

進行性筋ジストロフィー症 耳小骨筋の検討 224

国立療養所原病院

和 田 正 士 升 田 慶 三 岸 田 昭 憲
広大耳鼻科 原 田 康 夫

筋ジストロフィー症における purine nucleotide cycle と解糖系との相互調節機能に関する研究 231

愛媛大学医学部 野 島 元 雄 長 尾 秀 夫
貴 田 嘉 一 松 田 博

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症血清 Aberrant Adenylate Kinase Isozyme について 234

愛媛大学医学部第 2 医化学 野 島 元 雄 奥 田 拓 道
澄 田 道 博 渡 辺 孟
濱 田 稔 岡 敬 三

筋ジストロフィー症におけるシアン代謝 242

鹿児島大学第三内科 井 形 昭 弘
国立水俣病研究センター 吉 田 義 弘
国療南九州病院 中 島 洋 明

筋ジストロフィー症における骨代謝 245

国立療養所兵庫中央病院 笹 瀬 博 次 吉 本 祥 生
岩 崎 順 治 牛 窪 滋 樹 山 本 幸 男
神戸大第三内科 藤 田 拓 男 筒 泉 正 春

- 深見隆則 今井康雄 阿部多恵子
筋ジストロフィー症患者における尿中ジメチルアルギニンについて 246
国立療養所宇多野病院 西谷裕 坂垣泰子
大阪市立大学児童保健 平野久美子 坂本吉正
- 進行性筋ジストロフィー症における B リンパ球形質膜についての研究 249
国立療養所長良病院 古田富久 桑原英明
杉本春夫 斉藤正彦 田口徹彦
山田重昭
- 進行性筋ジストロフィー症病棟における水痘弱毒生ワクチン接種 251
国立療養所八雲病院 篠田実 城守
黒沢洋一
札幌医科大学小児科 熊谷卓司 千葉靖男
- myotonic dystrophy の手動制御的研究 256
国立療養所箱根病院 村上慶郎 稲永光幸
- 筋緊張性ジストロフィー症における γ -glutamyl transpeptidase 257
国立赤坂療養所 岩下宏 石本進士
安徳恭演 村岡重信 原田政吉
塚本浩介
- 筋強直性ジストロフィー症の血液型に関する研究 260
国立療養所松江病院 中島敏夫 加藤典子
鳥取大学脳神経小児科 竹下研三 田中薫
- 筋強直性ジストロフィー症の終夜睡眠パターン及び睡眠依存性ホルモン分泌動態 264
弘前大学医学部第3内科 松永宗雄 倉橋幸造
成田祥耕 小森哲夫 柏村英明
遠藤勝実 武部和夫
- Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症患者に対する Allopurinol の投与効果 270
国立療養所西別府病院 三吉野産治
熊本大学小児科 玉利秀夫 大谷宜伸
松田一郎 松倉誠 遠藤文夫
- 筋ジス患者の血清酵素学的研究 (アロプリノール投与時の変化) 275
国立療養所宮崎東病院 林栄治 北野正二郎
宮崎医科大学 安達寛
- 進行性筋ジストロフィー症患者への「腓エキス」の効果 (第5報) 276
国立療養所川棚病院
中沢良夫 森健一郎 渋谷統寿
- ワーキングテーマ 剖検例の検討

Duchenne 型および先天性筋ジストロフィー症の脊髄前角および前根についての検討 279

国立療養所下志津病院 飯田 政雄

国立療養所東京病院神経内科 栗崎 博司

東京大学脳研神経内科 高津 成美

進行性筋ジストロフィー症における心臓の病理組織学的検索 (第2報) 285

愛知医科大学附属病院中央臨床検査部

林 活次 杉浦 浩 花之内 基夫

進行性筋ジストロフィーの心理病理所見 294

国立療養所東埼玉病院

井上 満 石原 傳幸 吉村 正也

北里大学医学部病理学教室 花田 徹野 高山 俊政

古賀 平太 西山 保一

川崎市立川崎病院病理 福田 純也

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の刺激導系の病理組織学的研究 297

徳島大学医学部第一病理学教室

桧沢 一夫 野村 日出夫

先天性筋ジストロフィー症 (福山型) の二剖検例 303

国立療養所宇多野病院 西谷 裕 坂垣 泰子

京都大学医学部小児科 吉岡 三恵子

京都大学病理学教室 大月 均

兵庫医科大学精神科 林 三郎

先天性筋ジストロフィー症 (福山型) の三剖検例

—中枢神経病変について— 308

国立療養所八雲病院

篠田 実 城 守 永岡 正人

旭川医大第一病理

藤田 昌宏 佐藤 利宏 下田 晶久

進行性筋ジストロフィー症における肺病変、および消化管平滑筋の変化

—20 剖検例の病理組織学的検索— 313

徳島大学医学部第一病理学教室

桧沢 一夫 伊井 邦雄 森住 啓

関連症例

Lipid storage myopathy の一例 320

国立療養所西別府病院

三吉野 産治 中村 宏志 三池 輝久

若年型 Quadriceps Myopathy 326

国立武蔵療養所神経センター 真野 行生 春原 経彦
村本 治 向山 昌邦 埜中 征哉

Kugelberg -Welander 病と Werdnig -Hoffmann 病の併存した1家系 327

国立神経センター 向山 昌邦 春原 経彦
真野 行生 望吉 営二郎
国療西多賀病院 大波 勇 無江 昭子

Rigid spine 症候群と思われる症例 328

東京女子医科大学小児科学教室 福山 幸夫
平山 義人 鈴木 暘子 大沢 真木子
中田 恵久子 小川 加代子 穴倉 啓子

実験的研究

筋ジストロフィー症における生体膜の生化学的研究 337

国立療養所刀根山病院 谷 淳吉
大阪市立大学医学部刀根山結核研究所 楠瀬 恵美
平山 明 船江 良彦 楠瀬 正道

筋ジストロフィー症における含硫アミノ酸代謝の研究 338

国立療養所刀根山病院 谷 淳吉
大阪大学薬学部 岩田 平太郎 馬場 明道
山上 悟 木村 元彦

培養ジストロフィーニワトリ筋細胞の筋収縮性蛋白分析 (特に Protease Inhibitor の効果について) 341

国立療養所箱根病院神経内科 村上 慶郎 岡崎 隆
北里大学医学部内科 横井 風児 吉和 久幸

ジストロフィー筋成長と増殖に関する研究 345

広島大学医学部第三内科 鬼頭 昭三 糸賀 叡子
岡山 勁 井上 亘

ラット脳の筋芽細胞成長因子について 353

弘前大学医学部三内 松永 宗雄
弘前大学医学部生化二
畑山 一郎 北原 明夫 佐藤 清美

筋ジストロフィーチキンの胸筋における Ca²⁺調節機能の研究 358

愛媛大学医学部 野島 元雄
愛媛大学医学部第2医化学 奥田 拓道 澄田 道博
愛媛大学医学部衛生学 濱田 稔
大阪大学蛋白研蛋白代謝 永井 克也

