

筋ジストロフィー症の疫学，臨床および治療に関する研究

昭和 56 年度研究報告書 班長 祖父江 逸郎

昭和 57 年 3 月

	目	次
総括報告	班 長 祖父江 逸 郎	1
各プロジェクトのまとめ		
プロジェクト I		
筋ジストロフィー症の疫学的研究		
A. Duchenne 型の疫学および遺伝学 2		
東京都立神経病院	椿 忠 雄	
国療南九州病院	中 島 洋 明	
国療松江病院	笠 木 重 人	
東京都神経研	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 健一郎	
国立神経センター	向 山 昌 邦	
国立放医研	安 田 徳 一	
B. 先天性筋ジストロフィー症の疫学および遺伝学的研究 10		
東京女子医大小児科	福 山 幸 夫	大 沢 真木子
都立神経病院	椿 忠 雄	
国立療養所宇多野病院	西 谷 裕	
徳島大学小児科	宮 尾 益 英	
国立療養所八雲病院	篠 田 実	
国立療養所西別府病院	三吉野 産 治	
プロジェクト II		
機能障害の進展過程と臨床評価の基準化 18		
東京女子医大小児科	福 山 幸 夫	
奈良医大神経内科	高 柳 哲 也	
国療徳島病院	松 家 豊	
国療西多賀病院	佐 藤 元	
愛媛大学医学部整形外科	野 島 元 雄	
東大リハビリテーション	上 田 敏	
国療刀根山病院	伊 藤 文 雄	
名古屋大学医学部第一内科	松 岡 幸 彦	
国療鈴鹿病院	深 津 要	

東京女子医大小児科

大 沢 真木子

プロジェクト III

臨床病態の解析

A. 心肺機能 30

一筋ジストロフィー症 Duchenne 型死亡例の検討一

国立療養所川棚病院

松 尾 宗 祐

国立岩木療養所

国療西多賀病院

国療箱根病院

国療松江病院

国療西別府病院

国立赤坂療養所

国療宮崎東病院

国療再春荘

国療南九州病院

長崎大第三内科

国療川棚病院

B. 運動機能 37

国立療養所徳島病院

松 家 豊

愛媛大学整形外科

野 島 元 雄

国立療養所西多賀病院

佐 藤 元

国立療養所再春荘

山 永 祐 明

国立療養所松江病院

笠 木 実 人

国立療養所東埼玉病院

風 間 忠 道

国立療養所下志津病院

松 下 登

国立療養所兵庫中央病院

鈴 木 重 行

名古屋市立大学病院理学療法的

野々垣 嘉 男

国立療養所西別府病院

吉 田 祐 三

松 田 芳 郎

沖 貞 明 狩 山 憲 二

恒 石 澄 恵

愛媛大学整形外科

赤 松 満

C. 免疫および自律神経機能 39

一免疫・自律神経異常の文献的検索を中心として一

国立療養所宇多野病院

西 谷 裕

久 野 貞 子 齊 田 孝 彦

国立療養所兵庫中央病院

高 橋 桂 一

D. 内分泌代謝 46

進行性筋ジストロフィー症における視床下郡一下垂体甲状腺系について

愛知医大四内

満 間 照 典

野木森 剛

弘前大医学部三内

松 永 宗 雄

成 田 祥 耕

中 園 誠 小 森 こずえ

名大医学部一内 陸 重 雄  
奈良医大神経内科 高 柳 哲 也 小長谷 正 明  
国立療養所鈴鹿病院 探 津 要

プロジェクト IV

病理組織および剖検例の検討 51

徳島大学医学部第一病理 檜 澤 一 夫  
愛知医科大学中検 林 活 次

プロジェクト V 治療

Duchenne 型筋ジストロフィー症に対するカルシウム拮抗剤投与の試み 54

鹿児島大学医学部内科 井 形 昭 弘  
国療西別府病院 三吉野 産 治  
国立療養所箱根病院 村 上 慶 郎  
〃 沖縄病院 川 平 稔  
〃 原病院 和 田 正 士  
〃 宮崎東病院 林 栄 治  
〃 東埼玉病院 村 上 蒲  
〃 南九州病院 中 島 洋 明  
〃 八雲病院 篠 田 実  
〃 川棚病院 松 尾 宗 祐  
〃 松江病院 笠 木 重 人  
〃 再春荘 山 永 裕 明  
〃 長良病院 古 田 富 久  
〃 下志津病院 飯 田 政 雄

各分担研究報告

疫学的研究

沖縄県における筋萎縮性疾患 59

国立療養所沖縄病院、 川 平 稔 井 上 脩 士  
鹿児島大学第三内科 納 光 弘 井 形 昭 弘

重症心身障害児収容施設における筋ジストロフィー症患者の実態 61

国立療養所宮城病院 坂 原 克 哉 佐 藤 元

国立療養所医王病院における筋ジストロフィー患者の実態について 63

国立療養所医王病院 吉 田 克 己 岡 本 正 樹

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における中枢神経障害の発現に関する一考察

—Carrier の脳波異常について— 65

国立療養所鈴鹿病院 深 津 要 陸 重 雄  
二 井 葉 子 小笠原 昭 彦 宮 崎 光 弘

中 藤 淳 野 尻 久 雄 印 東 利 勝  
名古屋大学医学部第一内科 古 池 保 雄

筋ジストロフィー症の遺伝子に関する研究 69

国立療養所西多賀病院 佐 藤 元 中川原 寛 一  
酒 井 京 子 鴻 巣 武 無 江 昭 子

Duchenne 型筋ジストロフィー症と血友病 A の連鎖性の検討 74

奈良県立医科大学神経内科 高 柳 哲 也 小長谷 正 明  
先天型筋ジストロフィー症の剖検材料からのウイルス分離の試み 77

東京女子医科大学小児科 福 山 幸 夫 齊 藤 加代子  
大 沢 真木子 鈴 木 暘 子 平 山 義 人  
穴 倉 啓 子

国立予研、ウイルスリケッチア部 緒 方 隆 幸

機能障害進展過程と臨床評価

Duchenne 型筋ジストロフィー症の運動機能障害進展過程への運動年齢評価法の適用 84

名古屋大学医学部第一内科 松 岡 幸 彦 印 東 利 勝  
国立療養所鈴鹿病院 小笠原 昭 彦, 中 藤 淳  
宮 崎 光 弘 深 津 要

筋ジストロフィー症の筋障害度の定量的評価に関する研究 92

国立療養所西多賀病院 佐 藤 元 鴻 巣 武  
名 取 徳 彦

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 5 報) 97

国立療養所東埼玉病院 井 上 満 目 村 武 司  
石 原 伝 幸

進行性筋ジストロフィー症における脅格筋の CT による検討 100

国立療養所官崎東病院 林 栄 治 昨 森 啓 隆  
田 中 政 幸 北 野 正二郎

臨床病態の解析

A. 心肺機能

Duchenne 型筋ジストロフィー症の心機図 101

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

進行性筋ジストロフィー症患児における心尖拍動図を用いた拡張期での心機能評価 104

徳島大学医学部小児科 宮 尾 益 英 中 津 忠 則  
富 松 宏 文 佐 藤 登 植 田 秀 信

D 型 PMD における心機能の検討とくに心予備能の検討 109

国立療養所下志津病院 齊 藤 敏 郎 中 村 勉

篠 遠 仁

千葉大神経内科

檜 山 幸 孝

千葉市立病院内科

本 多 瑞 枝

福 田 薫

宮 崎 彰

平 井 昭

筋ジストロフィー症の心筋症における僧帽弁逸脱症の成因についての検討

—胸郭変形と心機能の関係について— 116

国立新潟療養所

高 沢 直 之

矢 沢 良 光

宮 谷 信 行

新潟大学医学部第一内科

朱 敏 秀

柴 田 昭

筋ジストロフィー症患者における心エコー図所見（特に僧帽弁逸脱症候群について） 120

国立療養所八雲病院

篠 田 実

黒 澤 洋 一

佐々木 公 男

永 岡 正 人

進行性筋ジストロフィー症における心機能の経時的変化 124

国立療養所川棚病院

松 尾 宗 祐

宇都宮 俊 徳

王 文 雄

小 川 政 史

森 健 一 郎

長崎大学第三内科

奥 保 彦

橋 場 邦 武

進行性筋ジストロフィー症患者の心調律の検討

長崎大学医学部第三内科

橋 場 邦 武

奥 保 彦

国立療養所川棚病院

宇都宮 俊 徳

森 健 一 郎

松 尾 宗 祐 中 沢 良 夫

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における心電図異常の発生要因に関する検討:

201Tl 心筋シンチグラムおよび胸部 CT スキャンとの比較 130

名古屋大学医学部第一内科

祖 父 江 逸 郎

外 畑 巖

林 博 史

山 内 一 信

横 田 充 弘

近 藤 照 夫

吉 田 麗 己

河 合 直 樹

都 田 裕 之

国立療養所鈴鹿病院 深 津 要

筋強直性ジストロフィーにおける心臓病変の病理組織学的研究 134

国立療養所下志津病院

斉 藤 敏 郎

東京大学医学部附属病院分院中央検査部

村 上 俊 一

東京大学医学部病理学教室 藤 井 恭 一

進行性筋ジストロフィー症の横隔膜機能について 138

国立療養所川棚病院

松 尾 宗 祐

森 健 一 郎

金 沢 一

渋 谷 統 寿

Duchenne 型筋ジストロフィー症における横隔膜の電顕所見 142

国立療養所東埼玉病院

井 上 満

石 原 傳 幸

吉村正也

国立武蔵療養所神経センター疾病研究第一部 埜中征哉

**Duchenne muscular dystrophy** における呼吸不全の管理について 145

国立療養所南九州病院 中島洋明 中里興文

樋口逸郎 乗松克政

鹿大医学部第三内科 納光弘 井形昭弘

筋ジストロフィー症の心肺機能 151

国立療養所宮崎東病院 林栄治 年森啓隆

田中政幸 北野正二郎

**B. 運動機能**

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 152

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 寛

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 天野昌子 鈴木尚英

谷本 淳 結城真理子 村田賢司

小西春海

上肢機能障害の評価に関する研究 156

国立療養所徳島病院 松家 豊 森本訓明

奥村建明 白井陽一郎 武田純子

進行性筋ジストロフィー症デュシャンヌ型の側彎について 159

国立療養所原病院 和田正士 亀尾 等

三好和雄 升田慶三 畑野栄治

筋ジストロフィー症の姿勢保持と筋電図学的所見についてその3

起立及び歩行時の足跡の検討 167

国立療養所長良病院 古田富久 桑原英明

杉本春夫

名古屋市立大学理学部療法部 野々垣 義 男

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（その2） 169

国立療養所下志津病院 斉藤敏郎

東京大学理学部人類学教室 遠藤萬里 足立和隆

高橋秀雄 三隅克美 諏佐裕子

## Duchenne Muscular Dystrophy ; Gowers Sign の分析

“正常健康な幼児期の立ちあがり動作の分析” 173

国立療養所西別府病院 三吉野 産 治 三 池 輝 久  
中 村 宏 志 桑 原 庸 治 緒 方 敬 之  
北 野 昭 人  
別府保健所 守 田 正 和 (指導員)

進行性筋ジストロフィー症患者の歩行能について

—新しい歩行計測装置を使用して— 180

奈良医科大学神経内科 真 野 行 生  
国立神経センター 豊 島 美 徳 高 木 昭 輝  
館 野 昭 彦  
国療東京病院 黒 川 幸 雄 増 田 国 雄  
国療東埼玉病院 石 原 伝 幸  
東京医歯大医用器材研究所 宮 崎 信 次 石 田 明 允  
中大理工学部 今 井 良 一 山 下 美 雄

進行性筋ジストロフィー症の運動機能 186

岩手医科大学整形外科 阿 部 正 隆 猪 狩 忠  
猪 又 義 男 浅 井 継 登 米 祐 也

筋ジストロフィー症における運動機能訓練の心機能に与える影響について 189

国立療養所西奈良病院 福 井 茂 渋谷 信 治  
橋 本 孝 司

筋ジストロフィー症の動作特性の研究—体幹運動の解析 (第二報) 191

国立療養所箱根病院 村 上 慶 郎 稲 永 光 幸  
林 英 人 岡 崎 隆

## C. 免疫および自律神経機能

進行性筋ジストロフィーに対するインフルエンザワクチン接種成績 195

国立療養所西別府病院 三吉野 産 治 生 田 正 幸  
折 口 美 弘 大 迫 芳 郎 柳 辺 安 秀  
九大温研 横 井 忠 滋

筋ジストロフィーにおける尿路感染症について 199

国立療養所東埼玉病院 井 上 満 石 原 傳 幸  
吉 村 正 也 半 谷 満 太 郎 今 泉 順 吉

川崎市立川崎病院 福 田 純 也

筋ジストロフィー症におけるピロカルピン試験 202

国立療養所兵庫中央病院 高 橋 桂 一 松 本 玲 子

Duchenne muscular dystrophy の自律神経機能について 205

国立療養所南九州病院 中島洋明 樋口逸郎  
中里興文

鹿児島大学第三内科 中川正法 井形昭弘

#### Myotonic dystrophy の免疫能 209

名古屋大学医学部第一内科 松岡幸彦 錫村明生  
祖父江逸郎

#### D.内分泌代謝

#### Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における甲状腺ホルモンレベル 214

愛知医科大学第四内科 満間照典 野木森 剛

藤井勝朗 村上研 土屋一郎

名古屋大学第一内科 陸重雄

奈良医大神経内科 小長谷正明 高柳哲也

国立療養所鈴鹿病院 深津要

#### 筋ジストロフィー症における成長ホルモンおよびインスリン反応性

#### 一肢帯型筋ジストロフィー症を中心に— 219

弘前大学医学部第三内科 松永宗雄 小森こずえ

成田祥耕 柏村英明 栗原愛一郎

倉橋幸造 式部和夫

国療岩木病院 木村要

#### マイクロデンシトメトリー法による Duchenne 型筋ジストロフィー症の

#### 骨萎縮の検討 224

奈良県立医科大学神経内科 高柳哲也 小長谷正明

小長谷陽子

国立療養所鈴鹿病院 印東利勝 陸重雄

深津要

#### 甲状腺機能障害とグリコーゲン代謝 229

国立療養所南九州病院 中島洋明 中川正法

樋口逸郎 中里興文

鹿児島大学第三内科 納光弘 井形昭弘

鹿児島大学第二内科 寺田有由

#### 進行性筋ジストロフィー症の糖代謝について 235

国立療養所川棚病院 松尾宗祐 森 健一郎

国立小浜病院 森 民春

長崎大学第一内科 池田喜彦

#### 筋ジストロフィー症の活動時エネルギー代謝 237

国立療養所再春荘 安武敏明 山永裕明



岡 元 宏

熊本大学第一内科 中 西 亮 二 出 田 透

産業医大リハビリテーション科 浅 山 滉

ミオグロビンの代謝回転、尿中排泄の機序について 243

熊本大学第一内科 徳 臣 晴比古

国立療養所再春荘 植 川 和 利 吉 田 理

内 野 誠 上 野 洋 出 田 透

山 永 裕 明

筋ジストロフィー症における髄液蛋白成分に関する研究 247

熊本大学第一内科 徳 臣 晴比古 平 瀬 努

川 崎 渉一郎 出 田 透

同中検 浜 崎 百合子 洪 谷 陽 子

国療再春荘 山 永 裕 明 安 武 敏 明

進行性筋ジストロフィー患者の血漿プラスミンインヒビターの分画に関する研究 250

国立療養所再春荘 安 武 敏 明 岡 元 宏

山 永 裕 明

熊本大学体質医学研究所 庄 村 勲 長 尾 愛 彦

沢 田 芳 男

病理組織および剖検例の検討

福山型先天型筋ジストロフィー症の筋組織所見に関する再検討 256

東京女子医科大学小児科 福 山 幸 夫 鈴 木 暘 子

平 山 義 人 大 澤 真木子 宍 倉 啓 子

斉 藤 加代子 中 田 恵久子

**Malignant Hyperthermia** の生検筋における形態学的研究 265

広島大学医学部第三内科 鬼 頭 昭 三 時 信 弘

岸 田 健 伸 糸 賀 叡 子

広島大学医学部麻酔科 盛 生 倫 夫 菊 地 博 達

弓 削 孟 文 福 井 哲 郎

東洋工業附属病院第一外科 徳 島 雄 二

多発性筋炎における筋線維の変性像、再生像の観察 272

徳島大学医学部第一病理 檜 沢 一 夫 森 住 哲

酸による前処置における Myosin AT Pase 活性の電顕組織化学的研究 276

徳島大学医学部第一病理 檜 沢 一 夫 伊 井 邦 雄

布 村 進 作

進行性筋ジストロフィー症の病理組織及び剖検例の検討

耳小骨筋の検討（剖検例） 282

国立療養所原病院 和田正士  
広大耳鼻科 升田慶三 岸本昭憲  
原田康夫

剖検時採取した外眼筋の組織化学的検索 285

徳島大学医学部第一病理 檜沢一夫 布村進作  
長期生存し得た Duchenne 型筋ジストロフィー症の 1 剖検例 290

国立武蔵療養所神経センター 向山昌邦 一井本  
富英明 春原経彦

進行性筋ジストロフィー(D. M. D.)における腓臓の病理組織学的検索 294

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

福山型進行性筋ジストロフィー症の一剖検例 301

東京女子医科大学小児科 福山幸夫 穴倉啓子  
大沢真木子 斉藤加代子 鈴木暘子  
平山義人

東京女子医科大学病理 豊田智里 今井三喜

先天性筋ジストロフィー症の剖検例 306

国立療養所宇多野病院 西谷裕 板垣泰子  
藤竹純子  
京大小児科 吉岡三恵子  
京大病理 南風原英之

Acridine Orange 染色による小児期神経疾患生検筋の蛍光顕微鏡的観察 310

国立療養所西別府病院 三吉野産治 三池輝久  
熊本大学小児科 松田一郎

治療

進行性筋ジストロフィー、D 型の Vt-B12 (CH3-B12) 投与による血中濃度 314

国立療養所西別府病院 三吉野産治 中村宏志  
三池輝久 桑原康治 緒方敬之  
北野昭人

進行性筋ジストロフィーの Co-enzyme Q10 (Co Q10) 血中濃度測定について 320

国立療養所西別府病院 三吉野産治 金子薫  
安東喜久男 折口美弘 大迫芳郎  
柳辺安秀

デュシャンヌ型筋ジストロフィー症におけるカルシウム拮抗薬の使用経験 323

鹿児島大学医学部第三内科 井形昭弘 納光弘  
国立療養所南九州病院 樋口逸郎 中川正法

中 島 洋 明      中 里 興 文      乗 松 克 政

Duchenne 型筋ジストロフィー症の治療 —カルシウム拮抗剤の治験— 326

国立療養所宮崎東病院      林    栄 治      年 森 啓 隆

田 中 政 幸      北 野 正 二 郎

症例および実験的研究

Hypothyroid myopathy —症例報告と文献的考察— 327

国立武蔵療養所神経センター 向 山 昌 邦      河 崎      博

春 原 経 彦      横 井 風 児      埜 中 征 哉

安 藤 一 也      里 吉 啓 二 郎

顔面肩甲上腕型ミオパチーに精神発達遅延、内耳性難聴などを合併した兄妹例 332

国立赤坂療養所神経内科      岩 下      宏      原 田 政 吉

塚 本 浩 介      酒 井 徹 雄      村 岡 重 信

安 徳 恭 演      馬 渡 志 郎

先天型筋ジストロフィー症（福山型）における Short Latency SEP の研究 338

国立療養所松江病院      中 島 敏 夫      笠 木 重 人

高 倉 広 喜

鳥取大学脳神経小児科      竹 下 研 三

進行の緩徐な筋ジストロフィー症（3 症例）の臨床的、筋病理学的所見について 342

国立療養所八雲病院      篠 田      実      佐々木 公 男

黒 澤 洋 一      大 沼 正 和      永 岡 正 人

筋ジストロフィーチキンの骨格筋の  $Ca^{2+}$  調節機構及び cGMP の濃度変化 349

愛媛大学医学部整形外科      野 島 元 雄

愛媛大学医学部第 2 医化学      澄 田 道 博      奥 田 拓 道

愛媛大学医学部衛生学      濱 田      稔

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症血清

Adenylate Kinase Isozyme 分子種の諸性質 353

愛媛大学医学部整形外科学教室      野 島 元 雄

愛媛大学医学部衛生学      濱 田      稔      渡 辺      孟

愛媛大学医学部医化学第 2      澄 田 道 博      奥 田 拓 道

筋ジストロフィーチキン、除神経ラットの骨格筋における AMP deaminase 活性について  
361

愛媛大学医学部整形外科      野 島 元 雄

愛媛大学医学部小児科      長 尾 秀 夫      貴 田 嘉 一

松 田      博

筋ジストロフィー症における含硫アミノ酸代謝の研究 366

国立療養所刀根山病院      谷      淳 吉

大阪大学薬学郡 岩田平太郎 馬場明道  
松田敏夫

筋ジストロフィー症における生体膜の生化学的研究 369

国立療養所刀根山病院 伊藤文雄  
大阪市立大学医学部附属刀根山結核研究所 柄瀬恵美  
平山明 荻田喜代一 楠瀬正道

ラット脳の筋芽細胞成長因子の精製及び分子的性状 373

弘前大学医学部第三内科 松永宗雄  
弘前大学医学部生化学第二 畑山一郎 佐藤清美

筋ジストロフィー鶏培養筋原線維の基礎的検討 376

国立療養所箱根病院 村上慶郎 岡崎隆  
林英人  
北里大学医学部内科 磯西克佳 古和久幸  
55年度研究報告補遺

Duchenne型筋ジストロフィー症のベクトル心電図 380

国立療養所西奈良病院 福井茂 渋谷信治  
天理よろず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 384

国立療養所西奈良病院 福井茂 渋谷信治  
天理よろず相談所病院小児循環器科 田村時緒

若年型 Quadriceps Myopathy 388

国立神経センター 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 392

国立神経センター 向山昌邦 春原経彦  
真野行生  
国立療養所西多賀病院 大波勇

経過 400