

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 57 年度研究報告書 班長 祖父江 逸郎

昭和 58 年 3 月

目 次

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・57 年度のまとめ 班 長 祖父江 逸 郎

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 4

東京都立神経病院	椿 忠 雄
国療南九州病院	中 里 興 文
国療松江病院	笠 木 重 人
東京都立神経研	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 16

東京女子医大小児科	福 山 幸 夫
東京都立神経病院	椿 忠 雄
国療宇多野病院	西 谷 裕
国療徳島大学小児科	宮 尾 益 英
国療八雲病院	篠 田 実
国療西別府病院	三吉野 産 治
東京女子医大小児科	大 沢 真木子

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 25

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
愛媛大学整形外科	野 島 元 雄
東大リハビリテーション部	上 田 敏

国療刀根山病院	伊藤文雄
国療原病院	和田正士
国療西別府病院	三吉野産治
国療鈴鹿病院	探津要
東京女子医大小児科	大沢真木子

プロジェクトⅢ-A

臨床病態解析（心肺機能）

DMD 症心肺機能障害における total O₂ delivery について 38

国療川棚病院	松尾宗祐
国療宮城病院	板原克哉
国立岩木療養所	国療宮崎東病院
国療西多賀病院	国療再春荘
国療箱根病院	国療南九州病院
国療松江病院	長崎大第三内科
国立赤坂療養所	国療川棚病院
国療西別府病院	

プロジェクトⅢ-B

臨床病態の解析「運動機能」44

国療徳島病院	松家豊
愛媛大学整形外科	野島元雄

プロジェクトⅢ-C

臨床病態の解析（免疫及び自律神経機能）

〔筋緊張性ジストロフィー症の血清 IgG のサブクラスについて〕 50

国療宇多野病院神経内科	西谷裕		
国療宇多野病院臨床研究部	太田光熙	森	史よ
国療宇多野病院神経内科	藤竹純子		
神戸大学第3内科	中尾実信		
国療兵庫中央病院神経内科	高橋桂一		

プロジェクトⅢ-D

臨床病態解析（内分泌代謝）

各筋ジストロフィー症の内分泌異常について 57

青森県立病院神経内科	松永宗雄	小森	こずえ
愛知医大第四内科	満間照典	野木	森剛
弘前大第三内科	成田祥耕	栗原	愛一郎
奈良医大神経内科	高柳哲也		
名古屋大第一内科	陸重雄		

国立療養所岩木病院 木 村 要
国立療養所鈴鹿病院 深 津 要

プロジェクトIV

病理組織および剖検例の検討

筋ジストロフィー症剖検登録票の集計 61

国立武蔵療養所神経センター 向 山 昌 邦
徳島大学第一病理 桧 沢 一 夫
愛知医大 林 活 次
国立療養所徳島病院 国立療養所東埼玉病院
国立療養所鈴鹿病院 国立療養所宇多野病院
国立療養所川棚病院 国立赤坂療養所
国立療養所下志津病院 国立療養所医王病院
国立療養所原病院 国立療養所八雲病院
国立療養所西多賀病院 東京女子医大

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の効果(第二報) 68

鹿児島大学第三内科 井 形 昭 弘
国立療養所西別府病院 三吉野 産 治

全 班 員

各分担研究報告

疫学的研究

筋ジストロフィー症の遺伝子に関する研究 72

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
名 取 徳 彦 佐 伯 三 男

Duchenne 型筋ジストロフィー患者とその carrier における脳波異常について 81

国立療養所鈴鹿病院 深 津 要 陸 重 雄
二 井 洋 子 小笠原 昭 彦
宮 崎 光 弘 中 藤 淳
野 尻 久 雄

名古屋大学第一内科 古 池 保 雄

当院における先天型筋ジストロフィー症(福山型)の脳波像と脳 CT 所見 86

国立療養所医王病院 松 谷 功 岡 本 正 樹
喜 多 京 子

国立療養所筋ジストロフィー症施設における CPK による保因者検査の現状と問題点(予報)

東京都神経科学総合研究所 近藤 喜代太郎 藤木 慶子
逸見 功

沖縄県における筋萎縮性疾患 89

国立療養所沖縄病院 川平 稔 中原 哲一
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（続報） 92

国立療養所宮城病院 板原 克哉
国立療養所西多賀病院 佐藤 元

機能障害進展過程と臨床評価

Duchenne 型筋ジストロフィー症児の障害段階の再検討 93

東京大学医学部講師（病院リハビリテーション部）
上田 敏

厚生省筋ジストロフィー症研究班制定の ADL 評価法について 97

国立療養所原病院 和田 正士 畑野 栄治
宮沢 輝臣 亀尾 等
三好 和雄 升田 慶三
広島大整形外科 安達 長夫

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 102

国立療養所西多賀病院 佐藤 元 鴻巣 武
五十嵐 俊光 伊藤 英二

early stage (stage 1~2) の DMD 患児の立ちあがり所用時間と経過 110

国立療養所西別府病院 三吉野 産治 足立 尚登
谷山 晶彦 林田 滋
右田 昌彦 折口 美弘

筋ジストロフィー症の上肢機能障害の評価に関する研究 116

国立療養所徳島病院 松家 豊 新田 英二
白井 陽一郎 武田 純子

Duchenne 型筋ジストロフィー症の運動機能障害進展過程の分析 122

国立療養所鈴鹿病院内科 深津 要 印東 利勝
国立療養所鈴鹿病院児童指導員
小笠原 昭彦 中藤 淳
宮崎 光弘

臨床病態の解析

A 心肺機能

急性心膜炎を合併した Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の 1 例 130

国立療養所東埼玉病院 井上 満 四倉 正之

石原 伝 幸

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の左心機能評価;頸動脈脈波形分析と安静時
ならびに亜硝酸アミル負荷時の左心機能について 134

国立療養所下志津病院 齊藤 敏 郎

千葉大学第3内科 本多 瑞 枝 宮崎 彰

増田 善 昭 稲垣 義 明

千葉大学神経内科 桧山 幸 孝

千葉市立病院内科 平井 昭

Duchenne 型筋ジストロフィー症患者における左心機能の経年的変化について 149

徳島大学医学部小児科 宮尾 益 英 佐藤 登

中津 忠 則 植田 秀 信

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の左室収縮時間の経時的変化について 154

国立療養所東埼玉病院 井上 満 田村 武 司

石原 伝 幸 半谷 満太郎

山本 邦 彦 相崎 徳治郎

進行性筋ジストロフィー症の Holter24 時間 心電図記録による心調律異常の検討 158

長崎大学医学部第三内科 橋場 邦 武 奥 保 彦

宇都宮 俊 徳

国立療養所川棚病院 松尾 宗 祐 森 健一郎

森 秀 樹

先天型筋ジストロフィー症と Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の心機能に関する
検討 160

東京女子医大小児科 福山 幸 夫 芦田 悦 子

大沢 真木子 宮沢 裕 子

穴倉 啓 子 鈴木 暢 子

平山 義 人

東京女子医大心臓血圧研究所小児科

小国 弘 量 門間 和 夫

東京女子医大第一病理 豊田 智 里 今井 三 喜

胸椎および胸郭の変形の心形態におよぼす影響について (進行性筋ジストロフィー症に
おける検討) 166

国立新潟療養所 高沢 直 之 林 千 治

桑原 武 夫 山崎 元 義

馬場 広 子

新潟大学医学部第一内科 矢澤 良 光 柴田 昭

新潟大学脳研神経内科 宮谷 信 行 宮武 正

Duchenne型進行性筋ジストロフィー症における心電図P波異常の成因の検討:胸部CT
スキャンおよび²⁰¹Tl心筋像との比較 175

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
吉 田 麗 己 河 合 直 樹
岡 田 充 弘 岩 瀬 正 嗣
国立療養所鈴鹿病院 深 津 要

心電図及び心エコー図によるジストロフィー心の研究 第2報 心エコー図による研究
183

国立療養所西多賀病院 佐 藤 元 大 波 勇

進行性筋ジストロフィー症の横隔膜機能について 189

国立療養所川棚病院 松 尾 宗 祐 森 健一郎
大 井 秀 代 木 下 直 子
渋谷 統 寿

進行性筋ジストロフィー症(デュシェンヌ型)における肺生理学的検討 193

国立療養所原病院 和 田 正 士 宮 沢 輝 臣
三 好 和 雄 平 木 康 彦
佐々木 千恵子 伊 関 勝 彦
升 田 慶 三 亀 尾 等
広島大学第2内科 平 本 雄 彦 西 本 幸 男

DMDの肺機能について 202

国立療養所西別府病院 三吉野 産 治 下 村 正 彦
坂 口 正 実 大 平 貴 彦
谷 山 晶 彦 折 口 美 弘

筋ジストロフィー症患者における呼吸筋の疲労について 一筋電図学的検討一 204

自治医科大学整形外科 御 巫 清 允 鈴 木 愉
大 井 淑 雄 渋谷 光 柱

B 運動機能

筋ジストロフィー症症例と運動機能 一DMDの筋シンチグラフィー一 215

岩手医大整形外科 阿 部 正 隆 猪 又 義 男
浅 井 継 登 米 祐 也
岩 崎 隆 夫

DMD血清諸酵素の変動について 221

国立療養所西別府病院小児科 三吉野 産 治 青 柳 高 明※
谷 山 晶 彦 足 立 尚 登

坂口正美 大平貴彦
林田 滋 右田昌宏
折口美弘 小園美弘

(※微生物化学研究所)

筋ジストロフィー症における重心動揺と脊柱変形 226

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 遠藤万里 足立和隆
小泉裕子

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4 一起立時の重心動揺と姿勢について— 232

国立療養所長良病院 古田富久 桑原英明

PMDにおける末梢神経伝導速度とその経時的変化 238

国立療養所再春荘 安武敏明 寺本仁郎
岡元 宏

PMDの股関節・その形態観察(第1報) 243

国立療養所刀根山病院 伊藤文雄 奥田 勲
膳 棟 造

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
251

国立療養所岩木病院 秋元義己

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 中野 廣一
八木 寛 清野 幸男
大沢 俊明 本田 和雄
湯山 幸寛 天野 昌子
久保田 誠一 鈴木 尚英
谷本 淳 新津 真理子
高橋 春海 村田 賢司
金野 吉晃

C 免疫および自律神経機能

DMDに対するインフルエンザワクチン接種と抗体産生状況 258

国立療養所西別府病院小児科 三吉野 産治 大平貴彦
坂口正実 林田 滋
右田昌宏 大迫芳郎
折口美弘 小園美昭

九州大生医研 横井 忠 滋
国立療養所原病院 升 田 慶 三

Myotonic dystrophy 症における末梢血リンパ球の triiodothyronine uptake 能 263

奈良県立医科大学神経内科学教室
高柳 哲也 小長谷 正 明
本 田 仁 小長谷 陽 子

筋緊張性ジストロフィー症における IgG 低下とその機序 267

名古屋大学第一内科 松岡 幸彦 錫村 明 生
平野 明人 山田 英雄
祖父江 逸 郎

筋疾患における CPK 結合性免疫グロブリンについて 272

国立療養所宇多野病院 西谷 裕 板垣 泰子
大野 潤 池田 寿美世

筋ジストロフィー症の心電図 R-R 間隔について 276

国立療養所兵庫中央病院 高橋 桂一 荻田 典 生
松本 玲子 陣内 研二
真田 幸昭 上原 慎一郎

D 内 分 泌 代 謝

筋萎縮性疾患における血清 estrogen の検討 280

国立療養所南九州病院神経内科
中里 興文 臼杵 扶佐子
出雲 周二
桶口 逸郎*
(*現鹿児島大学医学部第三内科)

神経・筋疾患における腓の変化 284

愛知医科大学付属病院中央検査部
林 活次
愛知医科大学 杉浦 浩 花之内 基夫

Duchenne 型筋ジストロフィー症における血清下垂体ホルモンレベル 291

愛知医科大学第四内科 満間 照典 野木 森剛
名古屋大学第一内科 陸 重雄
国立療養所鈴鹿病院 深津 要
奈良医大神経内科 高柳 哲也 小長谷 正 明

進行性筋ジストロフィー症の糖代謝について 295

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
筋緊張性ジストロフィー症の内分泌機能および代謝に関する研究 298
熊本大学医学部第一内科 荒木淑郎 井手正美
平瀬 努 内野 誠
国立療養所再春荘 寺本仁郎
- 筋強直性ジストロフィー症の副腎機能について 305
青森県立中央病院神経内科 松永宗雄
弘前大第三内科 小森こずえ 栗原愛一郎
小森哲夫 成田祥耕
武部和夫
- 筋肉組織による甲状腺ホルモン代謝 —特に脱ヨード反応— 309
愛知医科大学第四内科 満間照典 野木森剛
村上 研 藤井勝朗
- ヒト Adenylate Kinase Isozyme の精製とその諸性質 —DMD 血清 Aberrant Form
との比較— 313
愛媛大学医学郡整形外科教室
野島元雄
愛媛大学医学部衛生学 濱田 稔 波辺 孟
愛媛大学医学部生化学第二 澄田道博 奥田拓道
ユタ大・医・生化学 Stephen A. Kuby
- Duchenne 型筋ジストロフィー症の Plasmin inhibitors 分画について 322
国立療養所再春荘 安武敏明 岡元 宏
寺本仁郎
- 熊本大学体質医学研究所 庄村 勲 長尾愛彦
沢田芳男
- E 神経生理
- PMD における横隔神経伝導時間の測定 327
国立療養所西多賀病院内科 佐藤 元 名取徳彦
- 筋ジストロフィー症における Short LatencySEP の検討 331
国立療養所宮崎東病院 井上謙次郎 年森啓隆
北野正二郎
宮崎医科大学第3内科 鶴田和仁 栗原照幸
- 福山型筋ジストロフィー症における脳幹機能の検討 337
国立療養所松江病院 中島敏夫 笠木重人
鳥取大学脳神経小児科 高倉広喜
- 進行性筋ジストロフィー症患者の作業時における電気生理学的検討 344

国立療養所箱根病院 村上慶郎 稲永光幸
遠藤てる

病理組織および剖検例の検討

各種神経筋疾患における筋線維のミオグロビン染色 353

徳島大学医学部第一病理学教室

桧沢一夫 香川典子

進行性筋ジストロフィー症剖検例の検討—各病型心臓の病理学的検討— 360

国立療養所原病院 和田正士 升田慶三

宮沢輝臣 三好和雄

亀尾等

Duchenne型筋ジストロフィー症における肋間筋の組織化学的検討 366

国立療養所東埼玉病院 井上満 石原傳幸

吉村正也 四倉正也

半谷満太郎 山本邦彦

筋強直性ジストロフィー症における心臓病変の病理組織学的研究

—特に刺激伝導系について— 370

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

Myotubular myopathy の神経病理学的検討 384

東京女子医科大学小児科 福山幸夫 宍倉啓子

平山義人 鈴木暘子

大沢真木子 原倫子

富本昌子

東京女子医科大学第一病理 今井三喜

先天性筋ジストロフィー症の脳病理—福山型と Ullrich 病について— 393

国立療養所八雲病院 篠田実 佐々木公男

大沼正和 永岡正人

北海道大学医療技術短大 中村仁志夫

病理組織および剖検例の検討（ランタナム染色による先天型筋ジストロフィー症生検筋
における T 管の観察） 402

熊本大学医学部附属病院小児科

三池輝久 大谷宜伸

松田一郎

国立神経センター、微細構造部

埜 中 征 哉

脳症状が軽微であった非典型的福山型先天性筋ジストロフィー症の1剖検例 407

国立赤坂療養所 岩 下 宏 安 徳 恭 演

馬 渡 志 郎

佐賀医大病理 古 賀 誠

国立療養所西別府病院 三吉野 産 治

治 療

重力牽引が進行性筋ジストロフィー症デュシャンヌ型患児の側彎および肺機能に与える影響について 414

国立療養所原病院 和 田 正 士 畑 野 栄 治

宮 沢 輝 臣 三 好 和 雄

亀 尾 等 升 田 慶 三

広大整形外科 安 達 長 夫

筋ジストロフィー症患者の喀痰喀出促進を目的とした間歇的陽圧呼吸法 420

国立療養所西多賀病院 佐 藤 元 大 波 勇

呼吸器感染に誘発されて急性呼吸不全を呈した Duchenne 型筋ジストロフィー症の

1 治験例 426

国立療養所西奈良病院 福 井 茂 渋谷 信 治

デュシェンヌ型筋ジストロフィー症の心機能低下に対するコエンザイム Q10 の抑制効果 430

国立療養所川棚病院 松 尾 宗 祐 宇都宮 俊 徳

森 秀 樹 小 川 政 史

王 文 雄 森 健 一 郎

長崎大学第3内科 奥 保 彦 橋 揚 邦 武

Myotonic Dystrophy での myotonia 現象への物理的および薬物的影響 436

奈良医大神経内科 真 野 行 生 中 林 仁 美

柳 本 真 市 本 田 仁

榊 原 敏 正 高 柳 哲 也

骨格筋とカルシウムイオンチャンネル拮抗剤 一筋ジストロフィー症の治療との関連に
おいてー 446

広島大学医学部第3内科 鬼 頭 昭 三 十 河 正 典

糸 賀 叡 子 下 山 政 憲

症例および実験的研究

Ring fiber myopathy-FSH 型 PMD の臨床像を呈し,特異な筋組織所見を示した症例 455

名古屋大学第一内科 松 岡 幸 彦 衣 斐 達

古 関 寛 祖父江 逸 郎

愛知医科大学第四内科 佐藤 功
筋ジストロフィー症に小人症、二次性徴欠損、精神薄弱を伴った一症例 460
国立療養所徳島病院 宮内 挙男 足立 克仁
三橋 信次 坂東 智子
米田 賢治
徳島大学医学部第一内科 日下 香苗 今井 幸三
川井 尚臣

Myotonic dystrophy と甲状腺機能亢進症の合併した 1 例 466

奈良県立医科大学神経内科学教室
高柳 哲也 小長谷 陽子
本田 仁 小長谷 正明
柳本 真市 榊原 敏正

筋脱力を主訴とする limit dextrinosis について 470

国立療養所兵庫中央病院 高橋 桂一 荻田 典生
松本 玲子 陣内 研二
大阪医大第一内科 小西 慎吾

筋ジストロフィー症における含硫アミノ酸代謝の研究 478

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
山本 意志弘

神経成長促進因子(NGF)の筋ジストロフィーマウスの上頸神経節、脊髄後根神経節、副腎髄質、顎下腺及び胸腺におよぼす効果 482

東京都立神経病院 椿 忠雄
東京都神経研神経生化学 栢 沼勝彦 掘 真一郎
大谷 幸子
東京都神経研解剖発生学 平田 幸男

二種のラット脳由来筋芽細胞成長因子の精製およびその性状 490

青森県立中央病院神経内科 松永 宗雄
弘前大学医学部生化学第二講座
畑山 一郎 佐藤 清美

筋ジストロフィーチキンの胸筋における成因の研究 ―遺伝子操作法の応用による異常遺伝子解析の試み― 495

愛媛大学医学部整形外科教室 野島 元雄
愛媛大学医学部内科第1 塩坂 孝彦 奥田 拓道
同 生化学第2 澄田 遺博
同 衛生学 濱田 稔

ラット除神経筋における AMPdeaminase 活性の経時的変化について 501

愛媛大学医学部整形外科 野島元雄

同 小児科 長尾秀夫 貴田嘉一

松田博

経過 507

研究組織一覧表 508