

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变化 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 齊 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— 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 堀 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