

筋ジストロフィーの疫学、臨床および治療に関する研究 昭和 58 年度

班長 祖父江 逸郎

昭和 59 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・58 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

昭和 58 年度

ワークショップ報告

I 筋ジストロフィーの進展と指標

筋ジストロフィー動物の異常と発達の評価 5

国立武蔵療養所神経センター微細構造研究部

埜 中 征 哉

筋ジストロフィーマウスの病態生理 13

京都大学医学部生理学教室 久 野 宗

筋ジストロフィーマウスと神経成長促進因子 16

岐阜薬科大学生物学教室 林 恭 三

筋ジストロフィーマウスの顎下腺における神経成長促進因子の加齢に伴う変化につ
いての免疫組織学的検索 26

東京都神経研究所 堀 真一郎 平 田 幸 男

進行性筋ジストロフィー症の進展過程 30

奈良医大神経内科 高 柳 哲 也

筋ジストロフィー症における発達とその指標 36

東京女子医科大学小児科 福 山 幸 夫

II 筋ジストロフィー症の遺伝対策

国療筋ジストロフィー症施設における遺伝対策の実情と問題点 44

国立療養所西別府病院 三吉野 産 治

Duchenne 型筋ジストロフィー症の遺伝と発生予防 49

東京都神経科学総合研究所臨床神経学研究部

近藤 喜代太郎

Duchenne 型筋ジストロフィー症の保因者検査 58

国立武蔵療養所神経センター疾病研究第一部

杉 田 秀 夫

新生児スクリーニングと筋ジストロフィー症 68

国立武蔵療養所神経センター診断研究部

成 瀬 浩

遺伝相談の実際 75

東京女子医科大学小児科 大 沢 真木子
昭和 58 年度 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 86

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 92

東京女子医大小児科	福 山 幸 夫
国療宇多野病院	西 谷 裕
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

2

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 101

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	飯 田 光 男
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)

Duchenne 型番ジストロフィー症死亡例の臨床的検討 113

国療川棚病院	松尾宗祐
国療宮城病院	板原克哉
共同研究施設	
国療岩木病院	国療西多賀病院
国療箱根病院	国療松江病院
国療筑後病院	国療西別府病院
国療再春荘	国療宮崎東病院
国療南九州病院	長崎大学第3内科
国療川棚病院	

プロジェクトⅢ-B

臨床病態の解析(運動機能) 121

国療徳島病院	松家豊
愛媛大学整形外科	野島元雄

3

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—第2報— 131

国療宇多野病院	西谷裕	
国療兵庫中央病院	高橋桂一	
国療宇多野病院臨床研究部	太田光熙	森史よ
太田潔江坂手	真輝恵	
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	
静岡労災神経内科	小川道子	
弘前大学第3内科	松永宗雄	

プロジェクトⅢ-D

臨床病態の解析(内分泌代謝)

筋ジストロフィー症におけるホルモン分泌 143

弘前大学脳研神経内科	松永宗雄	
愛知医大第四内科	満間照典	野木森剛
名古屋大学第一内科	陸重雄	
弘前大学第三内科	木村健一	小森こずえ
青森市民病院第一内科	増田光男	

奈良医大神経内科 高柳 哲也 小長谷 正明

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における腓の組織学的および免疫組織化学的検討 151

徳島大学第一病理	檜 澤 一 夫
愛知医大中検	林 活 次
国療東埼玉病院	青 柳 昭 雄
国療徳島病院	松 家 豊
国療原病院	和 田 正 士
徳島大学病理	広 瀬 隆 則
国療東埼玉病院	石 原 傳 幸
国療原病院	升 田 慶 三

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および現在の国立療養所における対症療法の実態 161

鹿児島大学第 3 内科	井 形 昭 弘
国療西別府病院	三吉野 産 治

昭和 58 年度 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について 167

国立療養所沖縄病院	川 平 稔	中 原 啓 一
末 原 雅 人		

鹿児島大学医学部第 3 内科	納 光 弘
----------------	-------

熊本県における各種ミオパチーの疫学的調査 170

熊本大学医学部第一内科	荒 木 淑 郎	熊 本 俊 秀
徳 田 省 吾	内 野 誠	
永 田 仁 郎	植 川 和 利	
寺 田 理	平 瀬 努	

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 178

国立療養所宮城病院	板 原 克 我
国立療養所西多賀病院	佐 藤 元

女子発症例の検討 180

国立療養所川棚病院	松 尾 宗 佑	森 健一郎
木 原 正 高	渋 谷 統 寿	
長崎大学医学部原研病理	伊 藤 正 博	

研究協力施設

国立療養所岩木病院 国立療養所西多賀病院
国立療養所下志津病院 国立療養所新潟病院
国立療養所長良病院 国立療養所兵庫中央病院
国立療養所西別府病院 国立療養所南九州病院
国立療養所沖縄病院

進行性筋ジストロフィー症 **Becker** 型の臨床的検討 183

国立療養所刀根山病院 姜 進
榎 永 剛 一 曾 我 文 久
国立療養所東高知病院 谷 淳 吉

Duchenne 型番ジストロフィーの資料の解析と家系登録の可能性 192

東京都神経科学総合研究所臨床神経学研究部
近藤 喜代太郎 藤 木 慶 子
谷 村 雅 子

福山型先天性筋ジストロフィーの死因について 202

国立療養所東埼玉病院 青 柳 昭 雄 石 原 傳 幸
四 倉 正 之 儀 武 三 郎
半 谷 満 太 郎

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入院、および外来の進展度合について 208

国立療養所西別府病院 三吉野 産 治 襄 徳 也
樋 口 重 典 陳 正 貴
中 村 俊 郎 羽 田 明
下 村 正 彦 折 口 美 弘
守 田 正 和 (指導員)
吉 田 祐 三 (理学療法士)

Duchenne 型筋ジストロフィー症の運動機能進展過程の分析

—罹病期間との関連から— 215

国立療養所鈴鹿病院 飯 田 光 男 印 東 利 勝

T-C 関係による筋ジストロフィー症筋障害度の定量的評価に関する研究 223

国立療養所西多賀病院 佐 藤 元 鴻 巢 武
菱 沼 民 生 五十嵐 俊 光

骨格筋 CT 所見にもとづく **Duchenne** 型筋ジストロフィー症の病期分類 229

国立療養所下志津病院 斉 藤 敏 郎 川 井 充
本 吉 慶 史 国 本 雅 也
中 野 今 治 桑 田 隆 志

CT スキャンによる Duchenne 型番ジストロフィー症の Osteoporosis の検討 237

国立療養所下志津病院 齊藤敏郎 川井 充
木吉慶史 国本雅也
中野今治 桑田隆志

Duchenne 型筋ジス患者の寿命の年代別推移 242

国立武蔵療養所神経センター 向山昌邦
東京都立神経病院 椿 忠雄
大分医大第3内科 中里興文
国立療養所松江病院 笠木重人
東京都神経研 近藤喜代太郎
国立療養所長良病院 桑原英明
国立療養所西別府病院 三吉野産治
国立療養所川棚病院 森 健一郎
国立放医研 安田徳一

Duchenne 型筋ジストロフィー症の血清 CK 値から筋崩壊
—指数方程式回帰による検討— 247

奈良医大神経内科 高柳哲也 小長谷正明

神経筋疾患における血清 muscle-specific enolase 255

名古屋大学第一内科 松岡幸彦
杵野謙次 陸 重雄
愛知県コロニー・生化学 加藤兼房

PMD 耳小骨筋の臨床並びに病理学的検討 262

国立療養所原病院 亀尾 等 升田慶三
広島大学耳鼻科 原田康夫
国立呉病院 岸本昭憲

Duchenne 型筋ジストロフィー症における知能障害

—とくに、6 家族 6 症例の高度知能障害例— 269

国立療養所徳島病院 宮内光男
足立克仁 竹田勝則
坂東智子 米田賢治
堀内宣昭 早田正則
徳島大学第一内科 川井尚臣

臨床病態の解析

A 心肺機能

進行性筋ジストロフィー症における血中ジゴキシン濃度の検討 276

名古屋大学第一内科 祖父江逸郎 山本秀平

岩瀬 正嗣 河合 直樹
横田 充弘 山内 一信
林 博史 外畑 巖
国立療養所鈴鹿病院 飯田 光男

DMD におけるジギタリスの血中濃度 281

国立療養所東埼玉病院 青柳 昭雄 四倉 正之
石原 傳幸 半谷 満太郎
儀武 三郎

進行性筋ジストロフィー症の心肺機能と 24 時間総心拍数の検討 284

長崎大学第三内科 橋場 邦武 奥 保彦
森 秀樹 宇都宮 俊徳

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の心病変に対する心臓核医学的検討 288

東京女子医科大学小児科 福山 幸夫 小国 弘量
大沢 真木子 宍倉 啓子
鈴木 陽子 平山 義人
東京女子医科大学心臓血管研究所小児科
門間 和夫 広江 直昭
近藤 千里 西岡 隆文
日下部 きよ子
東京女子医科大学放射線科 重田 帝子

DMD 末期にみられた肺高血圧症について 295

国立療養所東埼玉病院 青柳 昭雄
四倉 正之 石原 傳幸
半谷 満太郎 儀武 三郎

Duchenne 型ジストロフィー症における心不全と肥満対策の必要性 298

国立療養所西奈良病院 福井 茂 渋谷 信治

筋緊張性ジストロフィー症の呼吸機能 303

旭川医科大学第一内科 箭原 修
佐々木 信博 小野寺 壮吉
桑島 核 岸本 三郎

Duchenne 型筋ジストロフィー症末期呼吸不全状態における

低 Na 血症とレニン-アンジオテンシン系との関係について 310

国立療養所医王病院 松谷 功 宮丸 直子

B 運動機能

筋ジストロフィー症の姿勢保持

Foot-print 画像による足底圧分布の検討 315

国立療養所長良病院 古田 富久 桑原 英明
岐阜大学工業短期大学部 寺戸 敏彦

筋ジストロフィー症の上肢機能の評価 321

国立療養所徳島病院 松家 豊
白井 陽一郎 武田 純子

デュシェンヌ型筋ジストロフィー症患者の上肢の関節可動域について 328

広島大学整形外科 畑野 栄治
国立療養所原病院 亀尾 等 升田 慶三
三好 和雄

顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー症での肩甲関節外転時にみられる“僧帽筋隆起現象”について 335

奈良医大神経内科 真野 行生 寺本 純
天野 三郎 高柳 哲也

進行性筋ジストロフィー症患者の咀嚼機能に関する研究 341

国立療養所原病院 亀尾 等 升田 慶三
広島大学歯学部 浜田 泰三 小林 誠

DMD 患者の歯・顎・顔面形態と咀嚼筋機能との関連に関する累年的研究 347

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 石川 富士郎
亀谷 哲也 三浦 廣行
八木 實 中野 廣一
清野 幸男 大沢 俊明
本田 和雄 天野 昌子
鈴木 尚英 新津 真理子
久保田 誠一 高橋 春海
村田 賢司 金野 吉晃

筋ジストロフィー症の骨格筋ミンチグラフィー 353

岩手医大整形外科 阿部 正隆 猪狩 忠
浅井 継 登木 祐也
山崎 健 奥田 則夫

C 免疫および自律神経機能

筋ジストロフィー症の心電図 R-R 時間の時系列分析 361

徳島大学医学部小児科 宮尾 益英 植田 秀信
中津 忠則 佐藤 登
宮内 吉男

デュシェンヌ型以外の筋ジストロフィー症の心電図 R-R 間隔 367

国立療養所兵庫中央病院 高橋 桂一 荻田 典生
陣内 研二 松本 登貴夫
藤田 美和子

筋ジストロフィー症における補体系の研究 372

国立療養所南九州病院
大分医大第三内科 中里 興文
国立療養所南九州病院 佐野 雄二 樋渡 良一
臼杵 扶佐子

進行性筋ジストロフィー患者の C1 - inactivator について 377

国立療養所再春荘 安武 敏明
熊本大学体質医学研究所 長尾 愛彦 庄村 勲
沢田 芳男
国立療養所再春荘 寺本 仁郎 岡元 宏

D 内分泌代謝

Sheehan 症候群を伴う筋強直性ジストロフィー症

—シオトニアに対するステロイド、サイロキシンの効果について— 383

弘前大学脳研神経内科 松永 宗雄
弘前大学第三内科 渡部 肇 中村 光男
工藤 幹彦 武部 和夫
青森県立中央病院神経内科 成田 洋耕
原発性甲状腺機能低下症を合併せる先天性ミオトニアの一例 388
弘前大学脳研神経内科 松永 宗雄
弘前大学第三内科 中園 誠 小森 哲夫
武部 和夫
弘前大学医療短大 菊池 弘明

筋肉組織における甲状腺ホルモン代謝—ストレプトゾトシソによる糖尿病において— 392

愛知医科大学第四内科 満間 照典 野木 森剛
茶谷 雅裕 村上 研

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における血清 estrogen の検討 396

国立療養所南九州病院 中里 興文 臼杵 扶佐子
佐野 雄二 樋渡 良一

PMD における遊離アミノ酸分析の検討 403

国立療養所松江病院 藤野 道友 石井 尚吾
笠木 重人
鳥取大学脳神経小児科 竹下 研三

E 神経生理

デュシェンヌ型筋ジストロフィー症の運動神経伝導速度について 409

広島大学整形外科 畑野 栄治
国立療養所原病院 亀尾 等 升田 慶三
三好 和雄

Duchenne型筋ジストロフィー症の横隔神経伝導時間の検討 412

国立療養所再春荘 安武 敏明 寺本 仁郎
橋本 洋一郎 宇山 英一郎
岡元 宏

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（第二報） 417

国立療養所箱根病院 村上 慶郎 稲永 光幸
遠藤 てる 岡崎 隆
林 英人 石川 和彦

筋強直性ジストロフィー症の末梢神経機能について —電気生理学的所見の検討— 423

弘前大脳研神経内科 松永 宗雄
弘前大第三内科 小森 哲夫 馬場 正之
青森県立中央病院神経内科 成田 洋耕

筋ジストロフィー症における中枢神経異常についての検討 428

国立療養所宮崎東病院 井上 謙次郎
宮崎医大第三内科 年森 啓隆 鶴田 和仁

病理組織および剖検例の検討

筋ジストロフィー症における舌の形態学的・組織学的研究 434

国立療養所八雲病院 篠田 実 佐々木 公男
永岡 正人 中根 一好

骨格筋再生のオートラジオグラフィによる解析 441

徳島大学第一病理 檜澤 一夫 四宮 禎雄
古林 英香

病的骨格筋における中心核の定量的研究 447

名古屋大学第一内科 松岡 幸彦 古閑 寛
衣斐 達 祖父江 逸郎
愛知医大第四内科 佐橋 功

筋ジストロフィーにおける呼吸筋の組織化学的検討 456

国立療養所東埼玉病院 青柳 昭雄 石原 傳幸
四倉 正之 儀武 三郎

PMD剖検心の検討 —臨床経過との関連— 462

国立療養所原病院 亀尾 等 升田 慶三
三好 和雄

心筋および骨格筋に急性壊死を認めた慢性アルコール中毒症の一剖検例 468

徳島大学第一病理 檜 澤 一 夫
愛知医大中央臨床検査部 林 活 次
徳島大学第一病理 布 村 進 作
徳島大学第二病理 赤 木 高 郷 東 迎 高 意

進行性筋ジストロフィー症における平滑筋の病理学的検索 476

愛知医大中央臨床検査部 林 活 次 杉 浦 浩
愛知医大第一病理 花之内 基 夫
福山型先天性筋ジストロフィー症と Duchenne 型

筋ジストロフィー症の生検筋における Ca 染色による検討 490

東京女子医大小児科 福 山 幸 夫 陶 山 亜理子
天 部 記代子 杉 江 秀 夫
杉 江 陽 子 大 沢 真木子
鈴 木 陽 子

先天性筋ジストロフィー症（福山型）の3剖検例の検討 495

国立療養所宇多野病院 西 谷 裕 板 垣 泰 子
神戸中央市民病院 吉 岡 三恵子
京都大学 南風原 英 之

無脳症児剖検筋の組織化学的検討 501

熊本大学小児科 三 池 輝 久 大 谷 宜 伸

筋強直性ジストロフィーにおける脳病変の病理組織学的研究 508

国立療養所下志津病院 斉 藤 敏 郎 村 上 俊 一
水 谷 俊 雄

治 療

DMD に対する Nicardipine の効果 514

国立療養所西多賀病院神経内科
佐 藤 元 名 取 徳 彦
菱 沼 民 生 鴻 巣 武
綿 貫 貞 夫
同 内 科 山 田 満

Duchenne 型筋ジストロフィー症患者の心機能に対する Coenzyme Q10 の効果 518

国立療養所新潟病院 高 沢 直 之
新潟大学脳研神経内科 宮 谷 信 行 宮 武 正
新潟大学第一内科 矢 沢 良 光 林 千 治
柴 田 昭

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

効果 —第2報— 522

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
玉川文雄 森健一郎
長崎大学第一内科 奥保彦 橋場邦武

Debrancher deficiency myopathy における食事療法の試み 527

鹿児島大学第三内科 井形昭弘 山野隆
納光弘
同 栄養 立川俱子

症例および実験的研究

近位筋の弱力と興味ある生検組織所見を呈した一症例 534

国立療養所兵庫中央病院 高橋桂一 荻田典生
陣内研二
大阪医科大学第一内科 小西慎吾

咽頭筋麻痺、rimmed vacuoles を伴った distal myopathy の1例 540

国立療養所再春荘 安武敏明 宇山英一郎
橋本洋一郎 寺本仁郎
岡元宏
熊本大学第一内科 熊本俊秀

Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy の一例 547

国立療養所筑後病院 岩下宏 佐藤宏
酒井徹雄 馬渡志郎
九州大学第一内科 前田泰宏 藤野武彦
九州大学神経内科 石本進士

筋緊張性ジストロフィー症とクラインフェルター症候群との合併例 553

国立療養所西多賀病院 佐藤元 名取隆彦
同 検査科 中川原寛一

筋ジストロフィー鶏及び正常鶏の後根神経節及び交感神経節の神経成長促進因子に対する反応性の加齢にともなう変化について 558

東京都立神経病院 椿忠雄
東京都神経研 堀真一郎 大谷幸子

筋ジストロフィー症における染色体の研究 564

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

骨格筋における Erabutoxin b 結合部位について 570

広島大学第三内科 鬼頭 昭三 十河 正典
糸賀 叡子 荒川 留美子

筋ジスチキン胸筋における病因の研究

—遺伝子操作法の応用による病変の検討について— 579

愛媛大学整形外科 野島 元雄
今治県立病院内科 塩坂 孝彦
愛媛大学生化第二 澄田 直博
愛媛大学衛生 濱田 稔
愛媛大学生化第二 奥田 拓直

ヒト各種神経筋疾患の生検筋における AMP deaminase 活性 586

愛媛大学整形外科 野島 元雄
愛媛大学小児科 長尾 秀夫 森本 武彦
佐野 のぞみ 高橋 貢
羽原 心治 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

—ラット除神経筋におけるタウリンの特異的増加— 591

国立療養所東高知病院 谷 淳吉
国立療養所刀根山病院 姜 進
大阪大学薬学部薬理学教室 岩田 平太郎 馬場 明道
小原 健男

正常ならびに Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症

Adenylate Kinase Isozyme 分子種と諸性質の比較 595

愛媛大学医学部整形外科 野島 元雄
愛媛大学医学部衛生 濱田 稔
愛媛大学医学部生化第二 澄田 道博 奥田 拓道
愛媛大学医学部衛生 渡辺 孟

デュシェンヌ型筋ジストロフィー症における呼吸不全と呼吸管理の実際 602

経過 688

研究組織一覧表 689