

筋ジストロフィー症の疫学，病態および治療開発に関する研究

昭和 59 年度研究報告書 班長 西 谷 裕

昭和 60 年 3 月

目 次

総括研究報告書班長 西 谷 裕 1

分担研究報告

臨床・生理

沖縄本島に見られる感覚障害を伴う特異な神経原性筋萎縮症 9 例 5

国立療養所沖縄病院 大 城 盛 夫

顔面肩甲上腕型脊髄性筋萎縮症の一例 10

国立療養所箱根病院 村 上 慶 郎

Subclinical Myopathy 一特発性側弯症の 4 例 14

国立療養所宇多野病院 斎 田 恭 子

Lobulated fiber をもったミオパチーの一例 17

国立療養所再春荘病院 安 武 敏 明

神経筋疾患における車軸様線推(lobulated fiber)の位置付け 21

国立療養所南九州病院 福 永 秀 敏

Duchenne 型および先天型の筋ジストロフィー症における舌肥大について

一舌肥大と口腔形態との関係一 25

国立療養所八雲病院 篠 田 実

筋緊張性ジストロフィー症の赤血球浸透圧脆弱性および赤血球変形能について 30

国立療養所道北病院 桑 島 核

筋ジストロフィーにおける下腿の電気インピーダンスについて 34

東京女子医科大学小児科 福 山 幸 夫

プロジェクト I 遺伝・疫学

I-A Duchenne 型筋ジストロフィー

筋ジストロフィー症の遺伝対策 39

国立療養所西別府病院 三吉野 産 治

我国の Duchenne 型筋ジストロフィーの遺伝と疫学

一資料の特質と臨床的特徴一 42

北海道大学公衆衛生学 近藤喜代太郎

若年女性にみられる筋ジストロフィー症の遺伝的・臨床的検討 46

神戸市立中央市民病院小児科 吉 岡 三恵子

I-B 先天性筋ジストロフィー

先天性筋ジストロフィー症の疫学および遺伝学的研究 51

東京女子医科大学小児科 福 山 幸 夫

I-C 筋緊張性ジストロフィー

筋緊張性ジストロフィー症の遺伝, 疫学 55

国立療養所宇多野病院 齋田 恭子

当教室で過去 20 年間に経験した筋緊張性ジストロフィー症の実態 58

名古屋大学第一内科 松岡 幸彦

I-D 早期発見法の開発

DNA を用いた遺伝病解析の方法論 63

京都大学医化学 本 庶 佑

進行性筋ジストロフィー症の染色体に関する研究 69

国立療養所西多賀病院 佐藤 元

ミオパチー診断支援システム作成の試み 72

鹿児島大学第三内科 井形 昭弘

プロジェクトII 臨床病態

II-A 心肺機能

筋ジス患者の心肺機能障害の分析と治療 75

国立療養所鈴鹿病院 飯田 光男

Duchenne 型筋ジストロフィー症の不整脈に関する研究

(主に心拍数と心室性期外収縮について) 79

国立療養所川棚病院 松尾 宗祐

DMP 患者の夜間体交時の脳波と心肺機能の検討 83

国立療養所川棚病院 松尾 宗祐

Duchenne 型筋ジストロフィー末期動脈血ガス分析所見の自然歴について 87

国立療養所東埼玉病院 石原 傳幸

Duchenne 型筋ジストロフィー症の新しい呼吸機能検査の試み

—Co₂ response について— 90

国立療養所西別府病院 三吉野 産治

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における右心カテーテル所見について 96

国立療養所東埼玉病院 石原 傳幸

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における心エコー図

—特に早期拡張期指標について— 99

国立療養所西別府病院 三吉野 産治

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における心筋障害の核医学的検討

—²⁰¹Tl 心筋 SPECT による定性的および定量的評価— 105

国立療養所宮崎東病院 井上 謙次郎

心筋シンチグラフィ, 心プールシンチグラフィによる DMD 患者

心機能評価の試み 109

国立療養所沖縄病院 大城 盛夫

201Tl Emission CTによる筋ジストロフィー症患者の心筋線維化病変の評価:
標準 12 誘導心電図との対比検討 113

国立療養所鈴鹿病院 飯田 光男

デュシャンヌ型筋ジストロフィー症における心不全症例の予後評価の
指標に関する検討 117

国立療養所新潟病院 高澤 直之

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の心機能の経年的観察
—とくに死亡例についての検討— 126

国立療養所下志津病院 中野 今治

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の肺 CT スキャン像 133

国立療養所下志津病院 中野 今治

PMDにおける末梢循環機能の検討 137

国立療養所原病院 亀尾 等

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における Digoxin の薬物動態 140

国立療養所西別府病院 三吉野 産治

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症におけるジギタリス効果について 144

国立療養所東埼玉病院 石原 傳幸

II-B 運動機能

筋ジストロフィー症の運動機能 149

奈良県立医科大学神経内科 高柳 哲也

臨床病態の解析「運動機能」 151

愛媛大学整形外科 野島 元雄

筋ジストロフィー児の歩行と体幹運動について 161

国立療養所徳島病院 松家 豊

電動車椅子の中での上肢の肢位と肘関節可動域との関係について
—デュシャンヌ型筋ジストロフィー症について— 166

広島大学整形外科 畑野 栄治

筋ジストロフィー症各疾患の肩関節動揺性について 172

広島大学整形外科 畑野 栄治

骨格筋 CT スキャンの筋萎縮症診断への応用

—種々の筋萎縮症の骨格筋 CT 所見— 177

国立療養所下志津病院 中野 今治

Duchenne 型筋ジストロフィー下肢筋 CT 像の定量的解析

—筋力および血清 CK 値との対比— 181

国立療養所西奈良病院 岩垣 克己

- 筋ジス患者の作業時における表面筋電図 186
国立療養所箱根病院 村上慶郎
- Duchenne 型筋ジストロフィー症患者の咀嚼筋筋電図にみられる silent period
の変化に関する累年的研究 190
国立療養所岩木病院 秋元義己
- II-C 内分泌・生化学
- Myotonic dystrophy にみられる内分泌異常
195
京都大学第二内科 井村裕夫
- 先天性進行性筋ジストロフィー症の身体発育 198
東京女子医科大学小児科 福山幸夫
- Myotonic Dystrophy の Insulin Resistance に関する研究 205
京都大学第二内科 井村裕夫
- 筋強直性ジストロフィー症の耐糖能異常に関する臨床的再検討 209
弘前大学脳研神経内科 松永宗雄
- 筋緊張性ジストロフィー症の赤血球膜 tightly bound fatty acids の分析 213
国立療養所筑後病院 岩下宏
- 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 EDL 筋に
おける除神経によるタウリソの増加機作 216
国立療養所東高知病院 谷淳吉
- 筋ジストロフィー症骨格筋におけるカルシウムカルモデュリン依存性
蛋白質リン酸化酵素の検索 219
熊本大学第一内科 荒木淑郎
- 筋ジストロフィー患者血清中の Carbonic Anhydrase III について 223
国立療養所宇多野病院 酉谷裕
- Carbonic anhydrase アイソザイムⅢ型(CA-Ⅲ)の臨床応用について
—ELISA による検討— 226
国立療養所札幌南病院 島功二
- 筋ジストロフィーにおける血清 carbonic anhydrase III 値について
—creatine kinase および muscle-specific enolase との比較検討— 230
名古屋大学第一内科 松岡幸彦
- 神経筋疾患のホスホリラーゼアイソザイム 235
国立療養所兵庫中央病院 高橋桂一
- Creatine Phosphokinase の多様性について 238
岐阜薬科大学生物学 林恭三
- 神経筋疾患筋 cytosol 中の estradiol receptor について 242

- 奈良医科大学神経内科 高柳 哲也
進行性筋ジストロフィー症における血清コエンザイム Q10 の測定 246
国立療養所原病院 亀尾 等
- II-D 神経・免疫
- 筋ジストロフィー症における中枢神経病変および免疫異常に関する
アンケート調査報告 251
熊本大学第一内科 荒木 淑郎
- Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の免疫能について 258
国立療養所宮崎東病院 井上 謙次郎
- Duchenne 型筋ジストロフィー症の末梢血 T リンパ球サブセット 262
国立療養所西別府病院 三吉野 産治
- 筋緊張性ジストロフィー患者にみられる T 細胞サブセットと
Natural killer 活性の異常 266
国立療養所医王病院 松谷 功
- 正常人筋細胞クローニングへの試み 270
東京都立神経病院神経内科 廣瀬 和彦
- 走査型電子顕微鏡による衛星細胞の観察 (第 1 報) 275
愛媛大学整形外科 野島 元雄
- 筋ジストロフィー症の末梢神経における電気生理学的検討
特に遅運動神経伝導速度について 278
国立療養所松江病院小児科 笠木 重人
- ヒト myotonia 現象の病態についての電気生理学的研究 282
奈良県立医科大学神経内科 高柳 哲也
- ヒトの骨格筋支配の交感神経活動について 287
名古屋大学環境医学研究所第 6 部門 間野 忠明
- プロジェクト III 障害の進展過程と治療法の開発
全国共通カルテによるデータベース作成の試み 293
鹿児島大学第三内科 井形 昭弘
- 筋ジストロフィー症長期観察例の ADL 評価と薬物治療 296
国立療養所南九州病院 福永 秀敏
- 筋ジストロフィーの上肢機能障害 300
国立療養所徳島病院 松家 豊
- 筋ジストロフィー症におけるタウリンの治療効果についての検討 305
国立療養所刀根山病院 姜 進
- タウリンによる筋萎縮性疾患の治療 311
鹿児島大学第三内科 井形 昭弘

デュシェンヌ型筋ジストロフィー症の心肺機能低下に対するコエンザイム
Q10 の抑制効果 —第3報— 313

国立療養所川棚病院 松尾 宗祐

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例の集計および筋，神経系，諸臓器の検索 319

徳島大学第一病理 檜澤 一夫

Duchenne 型筋ジストロフィー呼吸筋の組織化学的検討 321

国立療養所東埼玉病院 石原 傳幸

進行性筋ジストロフィー症 Girl-Duchenne の一剖検例 326

国立療養所川棚病院 松尾 宗祐

透明中隔欠損，脳室拡大，頸椎後縦靭帯骨化を認めた若年発症の

Myotonic dystrophy の一剖検例 331

国立武蔵療養所神経センター 向山 昌邦

筋緊張性ジストロフィー症の組織学的，組織化学的検討

—小児例を中心として— 336

国立療養所八雲病院 篠田 実

小児神経筋疾患の AMP deaminase 染色 343

愛媛大学整形外科 野島 元雄

筋ジストロフィー症の再生筋のグルーピングについて 349

国立療養所西別府病院 三吉野 産治

PMD の病理組織学的研究 —生検筋の走査電顕的観察— 352

国立療養所原病院 亀尾 等

型特異的抗ミオシン抗体による骨格筋の免疫組織化学 355

徳島大学第一病理 檜澤 一夫

がんの放射線治療に付随してみられた被照射骨格筋の病変 361

徳島大学第一病理 檜澤 一夫

昭和 59 年度運営の経過 367

昭和 59 年度班員名簿 369

昭和 59 年度研究班組織図 373