

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 60 年度研究報告書 班長 西 谷 裕

昭利 61 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・CT・NMR

Rigid spine syndrome の一症例 5

国立療養所兵庫中央病院 高 橋 桂 一

上腕・大腿の伸屈筋間に著明な所見の解離を示した

近位筋優位の rimmed vacuole myopathy の 1 例 10

東京大学神経内科 川 井 充

形態的に異常ミトコンドリアと rod bodies を同時に認める 6 症例の検討 18

国立療養所南九州病院 福 永 秀 敏

糖原病 II b 型 (Pompe : late infantile form) の 1 例

一副甲状腺機能亢進症を合併せる例の筋病変を中心に— 22

弘前大学脳研神経内科 松 永 宗 雄

進行性筋ジストロフィー症における下肢骨格筋 CT 所見の検討 26

国立療養所長良病院 山 田 重 昭

小児神経筋疾患の筋病変について

—骨格筋 CT と組織学的所見の対比— 31

愛媛大学整形外科 野 島 元 雄

緩徐な経過をとる Werdnig-Hoffmann 病の大腿筋 CT 像 37

国立療養所西奈良病院 岩 垣 克 己

進行性筋ジストロフィー症における NMR-CT.

—筋肉 T1 時間について— 43

国立療養所下志津病院 中 野 今 治

31P, 1H-NMR spectroscopy の筋疾患への応用—技術的検討 48

東京大学神経内科 川 井 充

代謝性ミオパチーの NMR spectroscopy 51

東京大学神経内科 川 井 充

筋緊張性ジストロフィー症赤血球における水交換時間の研究 56

国立療養所新潟病院 桑 原 武 夫

プロジェクト I 遺伝・疫学

I-A Duchenne 型筋ジストロフィー

Duchenne 型筋ジストロフィーの遺伝疫学に関する研究 61

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に罹患した兄の診断時期と弟の誕生時期 66

北海道大学医学部公衆衛生学 近 藤 喜代太郎

I-B 先天性筋ジストロフィー

福山型筋ジストロフィー症の眼科的所見 —昭和 58 年度全国調査資料による— 69

東京女子医科大学小児科 福 山 幸 夫

福山型先天性筋ジストロフィー症の眼所見について 74

東京女子医科大学小児科 福 山 幸 夫

先天性筋ジストロフィー症の中樞神経系障害,

特に非福山型の症例について 80

神戸市立中央市民病院小児科 吉 岡 三恵子

福山型先天性筋ジストロフィー症 —延髄以下における錐体路の走行とそれに関連した脊髄の形態について— 85

国立療養所下志津病院 中 野 今 治

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

—全国アンケート調査第 1 報— 91

国立療養所宇多野病院 斎 田 恭 子

筋緊張性ジストロフィー症 13 例の臨床的検討

—先天型を中心として— 98

国立療養所八雲病院 南 良 二

I-D 早期発見法の開発

DNA を用いた遺伝病解析の方法論 103

京都大学医化学教室 本 庶 佑

Ornithine transcarbamylase 遺伝子の DNA 多型を利用した

Duchenne muscular dystrophy の保因者診断の試み 108

国立療養所川棚病院 渋 谷 統 寿

デュシャンヌ型筋ジストロフィー症の染色体異常について 113

国立療養所西多賀病院 佐 藤 元

プロジェクト II 臨床病態

II-A 心肺機能

多要因よりみた心肺機能の分析 117

国立療養所鈴鹿病院 飯 田 光 男

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の呼吸機能の検討

—横隔膜誘発電位と胸郭変形について— 120

国立療養所鈴鹿病院 飯 田 光 男

Duchenne 型筋ジストロフィー症(DMD)の肺機能の経年推移

—多変量解析による DMD 予後の判定— 125

国立療養所川棚病院 渋谷 統 寿

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における

体外式陰圧人工呼吸器の効果・血行動態について 128

国立療養所東埼玉病院 石原 傳 幸

DMD 症における運動負荷テスト 132

国立療養所原病院 亀尾 等

筋ジストロフィー症における経皮ガスモニターの有用性について 136

国立療養所八雲病院 南 良 二

胸郭変形に伴った DMD 患者. 無気肺の一症例 142

国立療養所西別府病院 三吉野 産 治

市販陰圧人工呼吸器(Emerson 社 Chest Respirator)による

ネマリンミオパチー児の呼吸管理 144

東京女子医科大学小児科 福山 幸 夫

筋ジストロフィー症患者の日常生活の心機能 148

国立療養所岩木病院 秋元 義 巳

Duchenne 型筋ジストロフィー症の Holter 心電図による不整脈の検討

(特に, 夜間睡眠中の洞性頻拍について) 152

国立療養所川棚病院 渋谷 統 寿

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における

心筋障害の経時的核医学的検討 156

国立療養所宮崎東病院 井上 謙次郎

心プールシンチグラフィによる筋ジストロフィー患者心機能の評価

第 2 報:LVEF 及び RVEF の検討を中心に 160

国立療養所沖縄病院 大城 盛 夫

筋ジストロフィー症の血中レニン・アンジオテンシン系

—心機能との関係—】 164

国立療養所刀根山病院 姜 進

筋ジストロフィー症の心臓病変 Emerv-Dreifuss 筋ジストロフィーを中心に 169

国立療養所筑後病院 岩下 宏

II-B 運動機能

運動機能障害の解析 175

愛媛大学整形外科 野島 元 雄

Becker 型筋ジストロフィーの等速度運動における膝関節屈曲・伸展の筋力測定 184

奈良県立医科大学神経内科 高柳 哲 也

- 総合運動計測システムを使用した筋ジストロフィー症患者の歩行分析 189
広島大学整形外科 畑野 栄治
- デュシャンヌ型進行性筋ジストロフィー症の脛骨および腓骨発育について 195
広島大学整形外科 畑野 栄治
- 筋ジス患者の作業時における表面筋電図 (第2報) 199
国立療養所箱根病院 村上 慶郎
- DMD 患者の筋収縮機構の検討—誘発筋電図法による考察— 202
国立療養所岩木病院 秋元 義巳
- II-C 内分泌・生化学
- Myotonic dystrophy における内分泌異常 205
京都大学第2内科 井村 裕夫
- Myotonic dystrophy にみられる糖代謝異常の発生機序に関する研究 208
京都大学第2内科 井村 裕夫
- ヒト赤血球中に存在する Carbonic Anhydrase III 様物質について 212
岐阜薬科大学生物 林 恭三
- 各種神経筋疾患における Carbonic Anhydrase III について 215
国立療養所宇多野病院 西谷 裕
- Carbonic Anhydrase III (CA-III)のヒト骨格筋における局在について
—免疫電顕による検討— 219
国立療養所札幌南病院 島 功二
- 筋ジストロフィー症の血中ピペコール酸の測定 223
国立療養所西別府病院 三吉野 産治
- 筋萎縮性疾患における尿中遊離アミノ酸の検討 225
国立療養所松江病院. : 笠木 重人
- Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における脂質過酸化と
その消去機構の変動について—赤血球膜及び血漿中過酸化脂質,
coenzyme Q10 及び α -tocopherol の測定— 229
国立療養所原病院 亀尾 等
- 筋ジストロフィー症における赤血球異常 233
国立療養所医王病院 松谷 功
- 筋ジストロフィー症鶏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 237
熊本大学第一内科 荒木 淑郎
- 筋ジストロフィー症における含硫アミノ酸代謝の研究
—ラット骨格筋中のタウリン動態に及ぼす神経刺激の効果— 241
国立療養所東高知病院 谷 淳吉

筋ジストロフィー患者血中の CK 結合性免疫グロブリン 244

国立療養所兵庫中央病院 高橋 桂 一

沖縄本島にみられる感覚障害を伴う神経原性筋萎縮症における生化学的研究 250

国立療養所沖縄病院 大城 盛 夫

II-D 神経・免疫

筋ジストロフィー症における中枢神経及び免疫異常に関する研究

—文献的検索を中心に— 255

熊本大学第一内科 荒木 淑 郎

ミオパチーにおける F 波の検討 261

東京都立神経病院 廣瀬 和 彦

Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症における

後脛骨神経刺激による脊髄, 大脳 SEP の表皮上記録 266

国立療養所宮崎東病院 井上 謙次郎

筋ジストロフィー症の VEP の検討 270

国立療養所再春荘病院 安武 敏 明

ヒトの骨格筋支配の交感神経活動について (第 2 報)

筋交感神経活動の加齢による変化 273

名古屋大学環境医学研究所第 6 部門 間野 忠 明

生検骨格筋における免疫組織化学的検討

—進行性筋ジストロフィーを中心に— 280

名古屋大学神経内科 松岡 幸 彦

正常筋と Duchenne 型筋ジストロフィー症筋細胞のクローニング 285

東京都立神経病院 廣瀬 和 彦

プロジェクト III 障害の進展過程と治療法の開発

筋ジストロフィー症例のデータベースの開発 293

鹿児島大学第三内科 井形 昭 弘

筋ジストロフィー, デュシャンヌ型の脊柱側弯 299

国立療養所徳島病院 松家 豊

筋緊張性ジストロフィー症の赤血球の浸透圧脆弱性と

変形態におよぼすタウリンの影響 307

国立療養所道北病院 桑島 核

デュシャンヌ型 PMD へのベスタチン投与における

尿中 3-メチルヒスチジンの測定 312

国立療養所宇多野病院 斎田 恭 子

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登録と福山型症例の神経病理学的研究 315

- 国立武蔵療養所神経センター 向山昌邦
Duchenne型筋ジストロフィー腹直筋の組織化学的検討 319
国立療養所東埼玉病院 石原傳幸
- DMD subclinical stageにおける毛細血管内皮細胞の変化 322
熊本大学小児発達学 三池輝久
- 筋緊張性ジストロフィー罹患諸筋の病理学的相違について 326
愛知医科大学第四内科 佐橋功
- 筋病理上脂肪増加を示した筋萎縮性疾患の臨床的橋討 332
鹿児島大学第三内科 井形昭弘
- 筋疾患における Dathepsin B, H の局在と意義 337
徳島大学第一病理 檜澤一夫
- 骨格筋再生に及ぼす神経支配の影響
—type 特異的抗ミオシン抗体による免疫組織化学的検討— 342
徳島大学第一病理 檜澤一夫
- PMD の病理組織学的研究—生検筋の電顕的観察— 347
国立療養所原病院 亀尾等
- 走査型電子顕微鏡による衛星細胞および神経筋接合部の観察 (第2報) 350
愛媛大学整形外科 野島元雄
- ワークショップ
骨格筋の映像化とその臨床応用
- CA-III の筋組織内分布 355
国立療養所札幌南病院 島功二
- 筋ジストロフィー症血清中の CA-III 360
国立療養所宇多野病院臨床研究部 太田光照
- 筋ジストロフィー症における血清 CA-IIIについて
—creatine kinase (CK)および muscle—
specific enolase (MSE)との比較検討— 364
名古屋大学医学部神経内科 杵野謙次
- 筋ジストロフィー症と Carbonic Anhydrase III
神経・筋疾患の骨格筋 CT 373
東京大学神経内科 川井充
- 筋 CT の臨床応用—Duchenne型筋ジストロフィーでの検討— 380
国立療養所西奈良病院 堀川博誠
- 骨格筋の超音波診断とその応用 386
北海道大学脳神経外科神経内科部門 田代邦雄
- 筋ジストロフィー症の骨格筋の画像診断 395

鹿児島大学第三内科 納 光 弘