

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)
分担研究報告書

進行性骨化性線維異形成症例における開口障害に関する研究

研究分担者 中島康晴 九州大学整形外科教授

研究要旨 進行性骨化性線維異形成症(FOP)における開口障害の発生は生命予後を左右する重要な症状である。自験例4例の自然経過について検討した。発症年齢は13歳、15歳、20歳、26歳でいずれも明らかな誘因なく、開口障害を発症した。上下歯間距離は2~5mm程度であった。3例は3~6ヶ月の経過で軽快し、20mm程度に回復した。1例は1年の経過で7-8mm程度の回復であり、摂食障害を有している。

A. 研究目的

進行性骨化性線維異形成症(FOP)における開口障害の発生は生命予後を左右する重要な症状である。本研究の目的は開口障害を発症した自験例4例の経過を検討することである。

B. 研究方法

開口障害を発症した例において、発生年齢、誘因、口腔~顎関節周囲の臨床所見、画像所見について検討した。

(倫理面での配慮)

すべての個人情報には匿名化した。

C. 研究結果

男性2例、女性2例であり、それぞれの発症年齢は13歳(男性)、15歳(女性)、20歳(男性)、26歳(女性)である。問診上、いずれも外傷など明らかな誘因なく、「口の開きが悪くなった」との症状である。最大に開口した場合の上下歯間距離は3~5mmであり、大きめの固形物の摂取に障害を認めた。顎関節周囲には軽度の疼痛はあるもの

の、表面から確認できる腫脹や骨化は明らかではなかった。CTでも骨化は明らかではなかった。3例(13歳、20歳、26歳)は3~6ヶ月の経過で20mm程度に回復した。3例とも摂食に不自由は感じていない。1例(15歳 女児)は1年の経過で7-8mm程度のみ回復である。

D. 考察および E. 結論

FOPにおける開口障害は、顎関節やその周囲の変形、咀嚼筋の異所性骨化の結果発生すると考えられており、重症例では摂食障害や齲歯の原因となり、生命予後を左右する重要な症状である。今回の4症例のうち、3例は自然に回復したものの、1例は1年の経過でわずかに改善したのみであり、今後の慎重な経過観察を要する。

F. 健康危険情報
特記事項なし

G. 研究発表

1. 論文発表
なし

2.学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む)

1.特許取得

なし

2.実用新案登録

なし