

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

脊柱靭帯骨化症に関する調査研究
 (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 所属機関名 九州大学整形外科

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5例の経過についてさらにその後の経過を検討した。発症年齢は15歳~34歳、平均年齢19.5歳である。いずれも外傷などの明らかな誘因なく、開口障害を発症していた。発症時の上下歯間距離は3~15mm程度であり、大きめの固形物の摂取障害を認めた。全例経過中に症状は軽減したものの、平均20mm程度の障害が遺残した。1例は5年の経過で7-8mm程度の回復である。口腔周囲に繰り返すflareを例は現時点では認めなかった。

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5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、その発生年齢、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。

(倫理面への配慮も記入)

すべての個人情報情報は匿名化した。

C. 研究結果

男性2例、女性3例であり、全例FOPに特異な遺伝子変異が確認されている。それぞれの開口障害発症年齢は15歳~34歳であり、平均19.5歳であった。いずれも外傷など明らかな誘因なく、「突然、口の開きが悪くなった」との訴えであった。最大に開口した場合の上下歯間距離は3~15mm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例も存在したが、皮膚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。全例経過中に症状は軽減したものの、平均20mm程度の障害が遺残した。1例(15歳 女児)は3年の経過で7-8mm程度のみ回復である。

D. 考察、E. 結論

FOPにおける開口障害は、顎関節やその周囲の変形、咀嚼筋の炎症や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。全例で症状の軽減はみられたものの、1例は3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

3. その他