厚生労働科学研究費補助金 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　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 20 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 20㎜程度の障害が遺残した。1 例は 6 年の経過で 7-8mm程度の回復である。1 例のみ、再発をみたが、再発前と同程度に回復した

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 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、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）
すべての個人情報は匿名化した。

C．研究結果

男性 2 例、女性 2 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 20 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 20㎜ 程度の障害が遺残した。1 例（15 歳発症　女性）は 6 年の経過で 7-8mm程度のみの回復である。

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たものの、1 例は 6 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。1 例（34 歳　女性）のみ、再発をみたが、再発前と同程度に回復した。

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