

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の臨床研究）  
研究分担者 氏名 藤原稔史 所属機関 役職 九州大学病院整形外科・助教

研究要旨 進行性骨化性線維異形成症 (FOP) は筋肉周囲で骨化を生じ周囲の骨と癒合し、関節可動域制限を生じ、開口障害を呈することや側弯による消化管通過障害で栄養障害を有することがある。当科で経過 FOLLOW している FOP 患者 5 例の関節可動域制限と栄養状態を評価した。平均 16 歳で男性 4 例女性 1 例、関節可動域制限を示す CAJIS は 8-10 と制限を認めたが、栄養状態は保たれていた。今後は HAQ による ADL 制限との関連性を評価する必要がある。

#### A. 研究目的

進行性骨化性線維異形成症 (FOP) は筋肉周囲で骨化を生じ、周囲の骨と癒合し、関節可動域制限や歩行障害が出現し、日常生活動作 (ADL) は著明に低下する。また、顔面骨の骨化を生じるために開口障害を呈することや、高度な側弯に伴う消化管の通食障害などで、栄養障害を生じる場合が多く、胃瘻造設を必要とされる患者も存在する。しかし、FOPにおける栄養状態と関節可動域制限に関して調べられた報告はなく、まず、現状を評価する必要がある。そこで、当科でFOLLOWしているFOP患者のADL障害と栄養状態について後ろ向き研究を行った。

#### B. 研究方法

当科でFOLLOWしているFOP患者7例で同意を取得できた5例で、2018年と2021年の2回の時点で血液検査を行い、身長体重で栄養状態を評価した。患者関節可動域制限は診療時に回収したCumulative Analogue Joint Involvement Scale (CAJIS) (Kaplan FS: *Bone* 2017) を使用した。栄養状態はGeriatric Nutritional Risk Index (GNRI) とControlling Nutrition Status (CONUT)、予後栄養指数 (PNI) で評価した。

(倫理面への配慮)

研究対象者に対する人権擁護上の配慮、研究方法による研究対象者に対する不利益、危険性の排除や説明と同意 (インフォームド・コンセント) を取得し、当院の倫理委員会で承認を得た。

#### C. 研究結果

2018年時点の患者平均年齢は16歳 (7-26) で、男性4例女性1例であった。平均CAJISは2018年が8/30 (1-12) で、2021年は10/3

0 (1-14) とやや悪化を認めた。栄養状態はGNRIが平均107 (103-112) から104 (99-109)、CONUTは平均2 (0-4) から平均1 (0-3)、PNIは平均57 (55-59) から平均53 (49-60) と大きな変化を認めなかった。

#### D. 考察

栄養状態評価は外科手術の術後合併症やがん患者、COVID19感染後の予後予測因子として着目されている。GNRIは98未満が栄養障害とされ、CONUTは2-4が軽度栄養不良、5以上が中～重度栄養不良とされ、PNIは40未満が術後合併の危険因子とされている。当科でFOLLOWしている患者でGNRIは100以上と良好な栄養状態、CONUTは平均1～2と軽度の栄養不良が認められたが、PNIは40以上であった。CAJISは平均8-10と関節可動域制限を認めたが、栄養状態は保たれていた。

#### E. 結論

FOP患者は平均8-10と全身の関節可動域制限を認めたが、栄養状態は保たれていた。今後はHAQなどによるADL評価を必要とする

#### F. 健康危険情報

総括研究報告書にまとめて記載

#### 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

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし