

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）は筋肉周囲で骨化し関節可動域制限が出現する。どの程度日常生活動作が低下するかは分かっておらず、当科で治療中の FOP 患者 3 例の関節可動域制限と日常生活動作を調べた。関節可動域制限が全身に強く悪化していると、日常生活動作を示す mHAQ と生活の質を示す EQ5D は低下していた。治療薬がなく、治療に難渋する疾患ではあるが、日常生活動作を低下させないよう様々なサポートが必要であろう。

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、関節可動域制限が出現し、日常生活動作（ADL）は低下する。しかし、非常に稀な疾患であるために、ADL 制限の程度や生活の質（QOL）の程度については全く分かっていない。そこで、当科で FOLLOW している FOP 患者の関節障害の程度と ADL・QOL の関連性を調べた。

B. 研究方法

当科で FOLLOW している FOP 患者の 20 歳以上で同意を取得できた 3 例を評価した。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。ADL は modified Health Assessment Questionnaire (mHAQ) を使用、QOL は EuroQol 5-Dimensional Questionnaire (EQ5D) を使用した。

（倫理面への配慮も記入）

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を取得した。

C. 研究結果

男性 1 女性 2 例で年齢は 23～39 歳であった。

	CAJIS	mHAQ	EQ5D
Case 1	8	0.125/3	0.831
Case 2	13	0.875/3	0.750
Case 3	17	2.25/3	0.523

上表に示すように CAJIS が上昇するに従って mHAQ は上昇し、EQ5D は低下した。EQ5D の各項目では精神状態を示す“痛み/不快感”は『痛みや不快感はない』か『少し』であり、“不安/ふさぎ込み”は全例『不安でもふさぎ込んでもいない』であった。

D. 考察

CAJIS が上昇するような関節可動域制限があると、mHAQ と EQ5D は悪いことが分かった。治療薬がなく、フレアアップの後に骨化が進行するケースが多く、フレアアップと骨化を予防することが大事である。症例数は少ないが全例精神状態は安定しており、関節可動域制限により精神状態が今後悪化しないよう精神的ケアも必要であろう。

E. 結論

CAJISが増大するとmHAQとEQ5Dも悪化した。

F. 健康危険情報：総括報告書に記載

G. 研究発表

H. 知的財産権の出願・登録状況：なし