

## 別紙 3

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、特に胸郭の骨化により肺機能が低下して生命予後に影響する可能性がある。当科で加療中の FOP 患者 4 例の胸郭の評価と肺機能を調べた。FOP 患者の肺機能は 1 秒率と % 肺活量は共に低下しており、胸郭面積の低下が肺機能に関連している可能性がある。今後症例を重ねて、骨格の骨化の状態と肺機能に関連しているのか詳細に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、関節可動域制限が出現し、日常生活動作（ADL）は低下する。また、臓器は正常であるにもかかわらず、胸郭の骨化に伴う可動域制限により、肺機能の低下が生命予後に大きく影響する。そこで、当科で FOLLOW している FOP 患者の胸郭と肺機能の評価について調べた。

#### B. 研究方法

当科で FOLLOW している FOP 患者の 19 歳以上で同意を取得できた 4 例（19～33 歳、男 2 女 2）を評価した。肺機能はスパイロメトリーにより肺活量と 1 秒率を調べた。胸郭は最大吸気時の CT で計測した。下図に示すように大動脈弓頂部より 1 cm 下位のスライス面を使用し、胸郭水平断々面積（TCSA）（ $\text{cm}^2$ ）を調べ、体格差があるため身長（ $\text{m}^2$ ）の 2 乗で除した値を使用した（河西ら：日呼吸会誌 2003）。

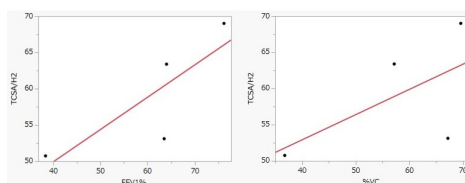
研究対象者に対する人権擁護上の配慮、研究方法によ



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

平均 1 秒率は 60.5% で平均 % 肺活量は 57.7% で低くほぼ全例呼吸機能は低下していた。TCSA/(身長)<sup>2</sup> は 50.8 (男)、53.1 (女)、63.4 (男)、69 (女) と特に性別で差はなかった



が、低い方が 1 秒率（上左図）と肺活量（上右図）は低い傾向であった。

#### D. 考察

1 例のみが 1 秒率 70% を超えていたが % 肺活量は全例 80 を超えていなかった。胸郭の大きさが低下すると肺機能が低下する可能性がある。骨化の程度も関連している可能性があり、今後更に評価する必要がある。

#### E. 結論

FOP 患者の肺機能は低下している可能性がある。

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