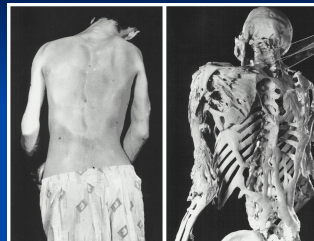


FOPの足部変形の特徴

FOPに関する調査研究班
九州大学整形外科*
別府発達医療センター**

中島康晴* 芳賀信彦 鬼頭浩史 神園淳司 片桐岳信
須佐美隆史 戸澤興治** 福士純一* 岩本幸英*

進行性骨化性線維異形成症、FOP



New Eng J Medより引用

- 小児期より全身の骨格筋、腱、靱帯などが進行性に骨化し、四肢・体幹の可動域低下と変形を来す疾患
- 200万人に1人の有病率
- 終末期には呼吸機能低下と開口障害に至り、予後不良

FOP

- 特徴:
 - 生下時より**母趾変形**を有することが多い
 - 異所性骨化は**乳児期～学童期**に初発
 - 背部を中心に皮下に腫脹と腫瘤を生じ、熱感や疼痛を伴うことがある。**(flare-up)** これが消退を繰り返しながら骨化が進行し、関節の強直に至る
 - **医療による侵襲**がflare-upの誘引になることがある

FOPの初期診断

- **母趾変形**
 - 外反母趾、母趾短縮変形
 - 生下時より存在する変形
- **関節、脊椎可動域低下**
 - 幼児期に発生
- **背部の腫脹と腫瘤**を生じ、熱感や疼痛を伴う
 - 幼児期に発生

対象

- FOP症例 11例22足
- 男性6例、女性5例
- 調査時年齢15.2歳(1~34歳)
- 全例ALK2の遺伝子変異確認

母趾短縮



■ 18足 81.8%

外反母趾



■ 17足 77.3%

基節骨変形



- 何らかの変形
- 20足 90.1%
- 母趾変形を有した全例に存在



- 末節骨との癒合
- 9足

中足骨変形

- なんらかの変形

■ 18足 81.8%

- 短縮 8足
- 先細り状の変形 6足
- 骨棘形成 8足



まとめ

- FOPでは高率に母趾短縮、外反変形を認めた
- 母趾の変形は母趾基節骨の変形および末節骨との癒合、中足骨の短縮で形成されていた
- これらの変形は生下時より存在していると考えられ、FOPの診断に重要である