

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
分担研究報告書

進行性骨化性線維異形成症患者の ADL・QOL に関する研究

研究分担者 芳賀 信彦 東京大学リハビリテーション科教授

研究要旨 16 歳以上の進行性骨化性線維異形成症患者 8 名を対象に、ADL および QOL の調査を行った。ADL は Barthel Index が平均 44 点と低く、これは年齢が高いほど顕著であることが分かった。SF-36 を用いた QOL 調査では、身体機能と身体の痛みは年齢が高いと得点が低い傾向があったが、その他の下位尺度では同様の傾向がなかった。

A. 研究目的

進行性骨化性線維異形成症 (FOP) 患者は、進行性の四肢関節拘縮、脊柱変形、開口障害などによる日常生活上での制限を生じ、ADL や QOL が低下する。しかし ADL・QOL について定量的な評価を試みた研究は少ない。本研究の目的は、FOP 患者の ADL・QOL を知ることである。

B. 研究方法

FOP 患者会・研究班ホームページ等を通じ募集した 16 歳以上の FOP 患者を対象とし、ADL 調査 (Barthel Index) および QOL 評価 (SF-36) を郵送・自己記入式により行った。それぞれの結果と患者年齢の関係を検討した。

(倫理面での配慮)

本研究は「進行性骨化性線維異形成症の臨床データベース構築と ADL・QOL に関する研究」として、東京大学医学系研究科倫理委員会の承認を受けて行った。

C. 研究結果

FOP 患者 8 名 (男性 2 名、女性 6 名) より回答を得た。年齢は 16 から 51 歳、平均 27 歳であった。

Barthel Index の合計点は平均 44 点であった。患者を年齢により、16~18 歳の 3 名、20 歳~29 歳の 3 名、42 歳および 51 歳の 2 名に分類すると、16~18 歳の合計点平均は 73 点、20 歳~29 歳の平均は 38 点、42 歳および 51 歳の平均は 10 点であり、年齢が高いほど ADL が低くなる傾向があった。項目別では、10 歳代の患者でも整容、入浴、着替えて点数が低いのに対し、排便、排尿は年齢が高くても点数が高かった。

SF-36 の下位尺度別の得点の平均を見ると、身体機能は 23.8 (2002 年の日本国民標準値は平均 87.7±標準偏差 14.2、以下同様)、日常生活役割 (身体) は 83.9 (88.6±18.3)、身体の痛みは 52.4 (74.2±22.6)、全体的幸福感は 51.4 (64.0±18.5)、活力は 50.8 (62.0±20.3)、社会生活機能は 73.4 (86.5±19.0)、日常生活役割 (精神) は 76.1 (87.1±19.6)、心の健康は 54.3 (71.7±18.8) となっていた。すなわち、身体機能は日本国民標準値を大きく下回るのに対し、日常生活役割 (身体) は国民標準値に近い値であった。身体機能と身体の痛みは年齢が高いと得点が低い傾向があったが、その他の下位尺度では同様の傾向がなかった。

#### D. 考察

本研究の結果、16歳以上のFOP患者のADLは低く、これは年齢が高いほど顕著であることが分かった。また包括的健康関連 QOL 尺度である SF-36 を用いた QOL 調査では、身体機能は日本国民標準値を大きく下回ることに対し、日常生活役割（身体）は国民標準値に近い値であった。また身体機能と身体の痛みは年齢が高いと得点が低い傾向があったが、その他の下位尺度では同様の傾向がなかった。以上の結果は、FOP 患者の ADL が加齢に伴い徐々に低下するが、身体機能や痛みを除いては加齢に伴う QOL の低下が少ないことを示唆している。このような調査結果は現在までに報告されておらず、FOP 患者の障害像や社会生活を考える上で重要な知見であると考えられる。

本研究は現時点で被験者数が 8 名と少ないが、FOP の有病率（200 万分の 1 とされる）および本調査が 16 歳以上の患者を対象としていることを考えると、今後被験者数を大きく増やすことは困難である。今回の報告は横断的調査であるが、本研究では同一被験者に対し 2 年毎に同一の調査を繰り返す予定であり、これにより FOP 患者の ADL や QOL が継時的に変化する様子が分かるようになると思われる。

#### E. 結論

16 歳以上の FOP 患者の ADL および QOL を調査した。ADL は低く、これは年齢が高いほど顕著である傾向があった。SF-36 を用いた QOL 調査では、身体機能と身体の痛みは年齢が高いと得点が低い傾向があったが、その他の下位尺度では同様の傾向がなかつ

た。

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  
なし