

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

腸腰筋への Flare-up で著名な股関節屈曲拘縮をきたした進行性骨化性線維異形成症（FOP）
の画像所見

研究分担者 中島康晴 九州大学人工関節・生体材料学講座

研究要旨 FOP は 200 万人に 1 人と稀な疾患であり、小児期より全身の骨格筋、腱、靭帯などが進行性に骨化し、可動域低下と変形を来す疾患である。腸腰筋に発生した Flare-up で著名な股関節屈曲拘縮をきたした 1 例の画像所見を報告する。ほぼ 90 度に近い股関節屈曲拘縮となり、著明な跛行を呈した。発症当初は単純 X 線で明らかな所見はなかったものの、MRI では右腸腰筋に一致して T2 で高信号を認め、CT では筋肉内に薄く石灰化を呈していた。

A. 研究目的

進行性骨化性線維異形成症（FOP）は 200 万人に 1 人と稀な疾患であり、小児期より全身の骨格筋、腱、靭帯などが進行性に骨化し、可動域低下と変形を来す疾患である。FOP は筋肉内注射や外科的治療などの医療行為で骨化が急速に進行する場合があります、Flare-up と呼ばれる。今回、腸腰筋に発生した Flare-up で著名な股関節屈曲拘縮をきたした例を経験したのでその画像所見の特徴について報告する。

B. 症例

11 歳 女児

主訴：右股関節の可動域制限、歩行障害
現病歴：4 歳時に背部の腫脹と骨性隆起で発症。その後 7 歳時に ALK2 遺伝子の変異が確認され、FOP の診断を受けている。脊椎、両肩関節、右肘関節などの可動域制限はあるものの、日常生活はほぼ問題ない状態であった。

平成 22 年 9 月 誘引なく右股周囲の疼痛と股関節可動域制限が出現した。右股の伸

展制限は徐々に進行し、ほぼ 90 度に近い屈曲拘縮となった。

理学的所見：歩行はかろうじて可能であるが、著明な跛行を呈した。右股関節には軽度の疼痛を認める。屈曲角度はほぼ 90 度で、伸展は不可の状態であった。また、内転、外転、内旋、外旋も同様にほぼ 0 度であった。

画像所見：発症直後の単純 X 線では軟部陰影に明らかな骨化は認められない。MRI では右腸腰筋に一致して T1 で筋肉とほぼ同程度の信号強度、T2 で高信号を認め、炎症の存在が示唆された。他の筋肉には信号変化を認めなかった。CT では右腸腰筋内に薄く石灰化を呈していた。

経過：Flare-up と診断し、ビスフォスフォネート＋ステロイド剤による治療を開始したが可動域制限は改善しなかった。発症後 6 か月時点で、単純 X 線にて腸腰筋内に存在する骨化が明瞭となった。

（倫理面での配慮）

東京大学医学系研究科の倫理委員会の承

認を得た。

C. 結論

FOP の Flare-up 発症当初は単純 X 線で明らかな所見は認められない。MRI では右腸腰筋に一致して T2 で高信号を認め、炎症が起こっていることが示唆される。数か月の経過で筋肉内骨化が明瞭となる。

D. 健康危険情報

特記すべきことなし。

E. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

腸腰筋への Flare-up で著名な股関節屈曲拘縮をきたした進行性骨化性線維異形成症 (FOP) の 1 例

中島康晴、福士純一、岩本幸英

第 27 回 九州小児整形外科集談会 (平成 23 年 1 月 15 日)

F. 知的財産権の出願・登録状況

なし