

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等克服研究事業（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に対するビスフォスフォネート投与の有効性に関する研究

研究分担者 中島康晴 九州大学整形外科 准教授

研究要旨 進行性骨化性線維異形成症（以下 FOP）3 例の Flare-up 時にビスフォスフォネートを静脈投与し、局所の腫脹および骨化の抑制効果を理学的所見および単純 X 線で検討した。Flare-up が発生した部位には徐々に骨化が確認され、ビスフォスフォネートの有効性は確認できなかった。FOP には有効な治療法が確立しておらず、今後の新規治療法の確立に期待される。

A. 研究目的

FOP に対する確率した治療法はないものの、文献的には消炎鎮痛剤とステロイドの投与および Flare-up 時にはビスフォスフォネートの静脈投与が報告されている。今回、Flare-up を発生した 3 例に対し、ビスフォスフォネートを投与し、理学的所見および単純 X 線で検討した。

B. 研究方法

Flare-up を発症した FOP 症例 3 例に対し、パミドロネート 1 mg/kg、サクシゾン 1 mg/kg を 3 日間経静脈投与した。さらにその後、プレドニゾロン 5 mg/日を 2 週間投与した。局所の腫脹の程度および単純 X 線で同部への骨化の有無を検討した。

（倫理面での配慮）

FOP に関する研究は倫理委員会にて承認を得ている。

C. 研究結果

症例は 28 歳女性、11 歳女性、18 歳男性であり、それぞれ顎関節周囲、右股関節周囲、頸部周囲の腫脹と疼痛で Flare-up を発症した。入院の上、上記パミドロネート 1 mg/kg、サクシゾン 1 mg/kg を 3 日間経静脈

投与した。投与後、局所の腫脹と疼痛は徐々に軽快した。28 歳女性の開口障害はほぼ消失した。11 歳女性では数か月の経過で右腸腰筋に骨化が確認され、著明な屈曲拘縮を来した。18 歳男性では頸部の鎖骨上、僧帽筋内に骨化が確認された。

D. 考察 E. 結論

FOP の Flare-up 時にビスフォスフォネートを投与した。局所の腫脹や疼痛は軽快したものの、3 例中 2 例において数か月の経過で骨化が確認された。ビスフォスフォネートの効果の有効性は明らかではなく、新規治療法の確立に期待される。

F. 健康危険情報
特記事項なし。

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