

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)
分担研究報告書

進行性骨化性線維異形成症例における開口障害に関する研究

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 (FOP) における開口障害の発生は生命予後を左右する重要な症状である。自験例 3 例の自然経過について検討した。発症年齢は 15 歳、20 歳、26 歳でいずれも明らかな誘因なく、開口障害を発症した。上下歯間距離は 3~5mm 程度であり、大きめの固形物の摂取に障害を認めた。2 例 (20 歳、26 歳) は 3~6 ヶ月の経過で軽快し、20mm 程度に回復した。1 例は 1 年の経過で 7-8mm 程度の回復である。

A. 研究目的

進行性骨化性線維異形成症 (FOP) における開口障害の発生は生命予後を左右する重要な症状である。本研究の目的は開口障害を発症した自験例 3 例の経過を検討することである。

B. 研究方法

開口障害を発症した例において、発症年齢、誘因、口腔~顎関節周囲の臨床所見、画像所見について検討した。

(倫理面での配慮)
すべての個人情報 は匿名化した。

C. 研究結果

男性 1 例、女性 2 例であり、それぞれの発症年齢は 15 歳 (女性)、20 歳 (男性)、26 歳 (女性) である。問診上、いずれも外傷など明らかな誘因なく、「突然、口の開きが悪くなった」との症状である。最大に開口した場合の上下歯間距離は 3~5mm であり、大きめの固形物の摂取に障害を認めた。顎関節周囲には軽度の疼痛はあるものの、表面から確認できる腫脹や骨化は明らかで

はなかった。CT でも骨化は明らかではなかった。2 例 (20 歳、26 歳) は 3~6 ヶ月の経過で 20mm 程度に回復した。2 例とも接触に不自由は感じていない。1 例 (15 歳 女児) は 1 年の経過で 7-8 mm 程度のみの回復である。

D. 考察および E. 結論

FOP における開口障害は、顎関節やその周囲の変形、咀嚼筋の異所性骨化の結果発生すると考えられており、重症例では摂食障害や齲歯の原因となり、生命予後を左右する重要な症状である。今回の 3 症例のうち、2 例は自然に回復したものの、1 例は 1 年の経過でわずかに改善したのみであり、今後の慎重な経過観察を要する。

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

(予定を含む)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし