進行性骨化性筋炎の1例 —— 末期像とADLについて ——

久留米大学整形外科

中野 伴子・奥野 徹子
井上 明生

A Case of Fibrodysplasia Ossificans Progressiva —— Terminal Stage and Activity of Daily Living ——

by

Tomoko Nakano, Tetsuko Okuno and Akio Inoue

Department of Orthopaedic Surgery,
Kurume University School of Medicine

Fibrodysplasia Ossificans Progressiva of a 35 year-old-male is shown. This case was reported by Kumagai and Kobayashi in 1960 and 1969, respectively. In this paper we summarised the clinical features and compared with those of earlier stages described before. In addition, we observed the activity of daily living. The patient is physically disabled but walking, eating and writing are still possible using the arranged self-help-devices.

進行性骨化性筋炎 Fibrodysplasia ossificans progressiva (以下 FOP と略す) は、まれな疾患であり、外国では、1692 年の G. Patin の報告以来約 550 例、本邦では、1912 年の後藤の報告以来 104 例の報告がなされている。本症は、主に乳幼児期に発症し、筋、筋膜、腱、靱帯などの線維性結合組織に進行性の異所性骨化を生じ、次第に全身の関節可動域制限を来すと共に、著しい ADL 障害を引き起こす。病因については、短趾症や外反拇趾などの合併奇形例もあることより、中胚葉分化障害説が支持されているが、なお不明である。散発例が多いことより、遺伝関係も明確ではない。私達は、昭和 35 年に熊谷が発表し、昭和 44 年に 10 年後の経過を小林が発表した同一例について、その後の自然経過を見る機会を得たので、病像の比較と ADL について報告をする。

症 例

症例：35 才、男性。

現病歴：6 才時前頸部の示指頭大腫瘍に気づいたが、炎症所見なく、やがて消失した。その後、同様の無痛

性腫瘍は、出現と消失を繰り返しながら、左頸部、項部、背部へと移動した。7 才時左腋窩に腫瘍を生じ、それとともに、左肩関節、次いで、右肩関節挙上困難となった。8 才時前胸部と背部に骨様腫瘍を多数生じ、9 才時左股関節部に腫瘍を生じて、跛行、正坐不能となったため、九州大学整形外科を受診し、FOP の診断を受けた。この時に開口障害 2 横指と両外反拇趾も認められた。以後、徐々に脊柱の左凸側弯変形、両股関節の ROM 制限が出現。18 才時には、脊柱、左肩関節および、両股関節の強直、両肘関節、両膝関節の中等度の ROM 制限を認め、28 才時当科受診。この時に右膝関節強直を認めている。

現症：体格中等度で、るい瘦を認め、全身の可動性は、ほとんど消失しているため、特徴的末期像の stone man の印象を受ける。開口障害があり発音不明瞭だが、上顎門歯、切歯欠損のため、開口 1.5 cm 可能である。脊柱は側弯を認め、上部胸椎は軽度右側弯を示し、下部胸椎から腰椎にかけては、左側弯が強い。頸部は強直、両肩甲骨下部および、右膝窩部に骨様索状物を触知する。胸郭は板状不動で、腹式呼吸のみ可能である

(図1, 2).

右肩関節は、伸展 0° 、外転 15° 、左肩関節は、伸展 25° 、外転 30° 、右股関節は、伸展 15° 、内転 5° 、左股関節は、屈曲 60° 、内転 30° 、右膝関節は、伸展 -35° 、右足関節は中間位で、各々強直している。両股関節のX線写真では、左内転筋の骨化、右大転子部を中心とした外骨腫様変化、および、両関節強直を認める(図3)。

他のROMは、両肘関節 20° 、右手関節 35° 、左手関節 55° 、左膝関節 60° 、左足関節 45° であり、18才時に比して、末梢へ障害が広がり、骨化は脊柱から肩関節、股関節、肘・膝関節へと典型的進行をしている。

図4, 5は、正常を100%とした場合の肩関節、肘関節、股関節、膝関節のROMの経年的比較をしたものである。骨化進行期の18才までは、急激なROM制限を認め、左側より骨化が始まったことがわかる。18才以後左膝関節のROM制限が軽快しているのは、急

性期の疼痛消失によることと、両股関節、右膝関節強直により、日常生活で左膝関節使用を余儀なくされた

図2 側弯および左肩甲骨下部に著明な骨様索状物を認める。

図3 両股関節のX線像、関節は強直している。

図1 35才時、2本杖にて立位可能

図4 ROMテスト

図5 ROMテスト

図6 長柄付フォーク使用にて食事可能。

ためと推察する。

ADLは、日常生活動作テストの手引きを用いて検討し、一部を表にした。評価は、0：全介助、1：半介助、2：自立、3：正常とした。起居動作に関しては、起床時、ベッド上臥位から立位へは全介助を要するが、日中は、10時間にわたり、長さ1mの竹杖2本で体を支え、就寝まで立位で過ごしている。寝返り、座位の保持は出来ない。

移動動作は、2本竹杖を用いて、小きざみ歩行が可能である。敷居をまたぐことはできるが、階段の昇降はできない。

食事動作は、長さ60cmの棒に、フォークを取り付けたものと、同じく柄を曲げたスプーンを取り付けた

図7 ADLテスト

ものを使って、自立して行える(図6)。グラスの水は、直径0.5cm、長さ40cmの管をフォークにはさんで、飲むことができる。

更衣動作は、竹杖を1本肩口に差し込み、上着を脱ぐことができ、竹杖2本で着衣も可能である。ズボンも、床に広げ、その上に乗って、徐々に竹杖で引き上げながら、はくことができる。手指の巧緻性は保たれているので、手の届く範囲のボタンのかけはずしもでき、また、長柄の先に取り付けたペンで、書字も可能である。

整容動作は、歯みがきはできないが、長柄に直角に取り付けたくしで、洗髪、整髪を行っている(図7)。

排泄動作は、立位のまま行い、終始末には介助を要する。

入浴は、2時間かけて独力でシャワーを浴び、介助を要さない。

日常生活全般にわたり、全介助を要する動作は少なく、FOPの末期にもかかわらず、自立した生活をしている。

考 案

本症例は、6才時発症以来、熊谷の病期分類における無痛腫瘍期、急性増悪期を経て、18才以後終末期へ至ったと考えられるものである。現在まで、29年間、ほとんど未治療のまま経過し、比較的自立した生活を送っている。両側外反拇趾の存在は、本邦例の60.6% (1985, 遠藤)²⁾に認められていることから、先天性素因の関与が示唆される。同時に、手指の奇形合併は、診断の一助となるものである(1976, Smith)⁷⁾。初発部位は、項頸部53%、背部・肩甲部22.4% (1985, 遠藤)²⁾であり、この部の障害が、後年もっとも顕著とな

る(1979, Rogers)⁶⁾。Rogersは、42例中30例に骨化進行期に筋の疼痛、熱感を来たしたと報告している。これは、私達の症例にも認められている。異所性骨化は一般に、腹筋、眼輪筋、および内臓の筋肉には認められず、四肢末梢へは、遅れて現われる。腹部手術後でさえ、腹筋への骨化が認められていない(1982, Conner)¹⁾のは、興味ある報告である。最近では、CTやTc-99m MDPを用いたシンチにより、早期に骨化の起こる部位を知ることができる。病像の進行についてConner¹⁾は、10才代までに脊柱と肩甲部の運動制限を来とし、20才代までに一側または両側股関節部の硬直を見、30才代までにROM制限のために、車椅子、または、ベッド上生活となると述べていると同時に、異所性骨化は、成人後、活動は減弱するも停止することではなく、その進行は、治療で阻止することができないと記している。

異所性骨化の予防に関しては、骨化を惹起する因子である筋肉の外傷、生検、手術、および、筋肉注射などを避けることが主であり、同時に、死因となりやすい呼吸器疾患や開口制限による栄養摂取不良へ配慮が必要であると思われる。ADLに関しては、ベッドから起き上がる時、坐位をとる時や、歩行、階段昇降、衣類着脱、入浴、排泄動作、食事など、日常生活全般に介助が必要であるとの報告がなされている(1979, Rogers)⁶⁾。

本疾患に関する報告は、若年者の症例が多く、その長期経過に関するものは少ない。本邦例では、1974年に満足⁴⁾が36才男性の6年間の経過を述べ、その中で、末期像について、よりよき看護の必要性を強張している。私達の症例は、FOPの典型的進行をとり、末期へ至ったものであるが、独自の工夫と本人の努力とでADL障害を乗り越えている非常にまれな一例と思われる。

ま と め

進行性骨化性筋炎の末期像を呈する1症例の、自然経過と現在のADLにつき、報告した。

参 考 文 献

- 1) Conner, J. M.: Fibrodysplasia Ossificans Progressiva; The Clinical Features and Natural History of 34 Patients, J. B. J. S. 64-B: 76-83, 1982.
- 2) 遠藤昭彦・他: 進行性骨化性筋炎。整形, 災害外科, 28: 539-546, 1985.
- 3) 小林 晶・他: 多発性進行性骨化性筋炎のその後の経過。西日本整災誌, 19: 26-29, 1969.

- 4) 満足駿一: 長生している進行性骨化性筋炎の経過。臨整外, 9: 513-518, 1974.
- 5) 奥野徹子・他: 進行性骨化性筋炎。整形外科, 32: 1837-1843, 1981.
- 6) Rogers, J. G. et al.: Fibrodysplasia Ossificans Progressiva; A Survey of Forty-Two Cases, J. B. J. S. 61-A: 909-914, 1979.
- 7) Smith, R. et al.: Myositis Ossificans Progressiva, J. B. J. S. 58-B: 48-57, 1976.

質 問 佐賀医科大学 渡辺 英夫

① 更衣動作のうち着衣の方が一般に困難と思いますが、本例ではいかがでしょうか。

② トイレでお尻をふいたりする動作は自立していますか。

解 答 久留米大学 中野 伴子

① 上着を着る時にも、2本杖を使用し、独力で行っています。

② 新聞紙を床に広げ、排便を行い、排便後の処置には、介助を要します。

質 問 福岡大学 小林 晶

私共が報告した例を長期 follow して戴き大変感謝するとともに、敬意を表する。

あの当時、どの程度在命できるだろうかと悲観的に思っていたが、自助具を巧妙に使いながらの生活ができていたのには驚いている。今後とも是非ご報告戴きたい。

肺機能はどの程度残存していますか。

解 答 久留米大学 中野 伴子

肺活量検査は、今回は自宅訪問をしたので、行えませんでした。

発 言 山口労災病院 大屋 國益

20数年前、本会または、九大開講記念会で進行性全身性骨化性筋炎の1例(30才代、女性例)を報告した。

その例は、寝たきりであり、ADL上全介助を要した。今回の報告例は、相当にADLが自律しているが、動機づけ、訓練法について教えて下さい。

解 答 久留米大学 中野 伴子

ADL訓練は、当大学では行っておりません。本人の工夫によるものです。