

骨形成不全症候症の小児と成人の生活の質：メタ分析

Quality of life of pediatric and adult individuals with osteogenesis imperfecta: a meta-analysis

Susanne Wehrli, Marianne Rohrbach, Markus Andreas Landolt

Orphanet J Rare Dis. 2023 May 24;18(1):123.

doi: 10.1186/s13023-023-02728-z.

要約

背景：骨形成不全症（OI）は、稀な遺伝性結合組織疾患である。OIの主な症状は骨量および骨強度の低下であり、これにより骨の脆弱性と変形が増加し、日常生活において重要な障害をもたらす。症状として、軽度または中等度から重度および致死的なものまで幅広い重症度を示します。今回のメタ分析の目的は、OIの小児と成人の生活の質（QoL）に関する既存の研究結果を分析することである。

方法：事前に定義されたキーワードを用いて9つのデータベースで文献検索を行いました。選択プロセスは2人の独立したレビューワーによって、予め定義された除外基準と選択基準に基づいて行われた。各研究の品質はバイアスのリスクツールを使用して評価された。効果サイズは標準化平均差として計算された。研究間の異質性は I^2 統計量を用いて計算された。

結果：OIの小児と青年の2研究（N = 189）と、OIの成人の4研究（N = 760）が解析対象とされた。OIの小児は、対照群や基準値と比較して、総合スコア、情緒的機能、学校機能、および社会機能に関して、小児生活の質指数（PedsQL）で有意に低いQoLを示した。データはOIサブタイプに関する違いを評価するのには十分ではなかった。健康調査質問票SF-12およびSF-36で評価された成人では、I型、III型、IV型のOI患者の全ての身体的コンポーネントの指標が基準値と比較して有意に低いQoLレベルを示した。同様の傾向は、活力、社会機能、情緒的役割機能といった精神的コンポーネントの指標についても見られた。精神的健康指標はI型では有意に低かったが、III型およびIV型では低くはなかった。対象とされた研究の全てにおいてバイアスのリスクが低かった。

結論：OIの小児と大人のQoLは、基準値や対照群と比較して有意に低かった。OIサブタイプを比較する成人の研究では、表現型の臨床的重症度が精神的健康QoLと関連していないことが示された。将来、より高度な方法で子供と青年のQoLを調査し、成人におけるOIの

表現型/重症度の臨床的重症度と精神的健康との関連をより良く理解するための研究が必要である。

コメント

骨形成不全症候症（OI）小児と成人の生活の質について体系的解析をした研究です。成人では身体的項目に関する QoL は明らかに低く、精神的項目でも QoL は低下傾向にありました。OI の小児と成人が低い QoL を経験していることは重要な課題であり、QoL を向上させるための介入や支援の必要性を示唆しています。OI 小児の詳細な解析、OI 成人の精神的健康との関連性について更なる研究が必要と思います。