

レックリングハウゼン病および結節性硬化症の 全国調査（二次調査）

厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班疫学調査分科会

新 村 眞 人

東京慈恵会医科大学皮膚科

有 馬 正 高

国立精神・神経センター 武蔵病院

石 橋 康 正

東京大学医学部皮膚科

稲 葉 裕

順天堂大学衛生学

景 山 直 樹

市立岸和田市民病院

高 木 廣 文

聖路加看護大学統計学

中 内 洋 一

国立医療センター皮膚科

昭和61年度に Recklinghausen 病（以下R病）および結節性硬化症（Bourneville-Pringle 病，以下P病）の全国調査を実施し，一次調査に基づく患者数の推定を行った。今年度は二次調査の個人票を資料として解析を実施したので，ここに報告する。

対象および方法

一次調査で過去1年間に受診した患者ありと報告された診療科に二次調査個人票を郵送し，回答を求めた。一次調査の報告患者数はR病3179例，P病1145例であったが，二次調査票の回収できた症例は，R病1711（53.8%），P病511（44.6%）であった。さらにこの中から，生年月日，性，イニシアル，現住所および最長居住地を指標として，電算機により重複例を探し出し，調査票原票により確認し，信頼度の低いと思われる方を除いて以下の解析を実施した。最終解析対象数は，R病1593例，P病479例である。以下の各表は不明例を除いてある。

結果および考察

1. Recklinghausen 病について

表 1 に報告診療科別、性別患者数を示す。皮膚科が約半数 (49.7%) を占め、次いで小児科 (12.6%)、整形外科 (11.0%) となっている。性比は 0.97 で男女差は認められないが、診療科別にみると形成外科では 0.61 と女性が多い。

表 2 に性別にみた診断の状況を示す。1226 例 (78.9%) が確実で、疑い例は 106 例 (6.8%) と比較的少ない。小児で色素斑のみの症例は、221 例 (14.2%) である。

表 3 には性別にみた診断時の年齢を示す。5 歳以下が 293 例 (22.8%) と最も多く、15~19 歳まで漸次減少し、20~24 歳でやや上昇し、以後漸減する。

表 4 に性別受診状況を示す。主に通院が 887 例 (61.4%) と最も多いが、入院例も約 30% あった。

表 5 には性別にみた最近 1 年間の経過を示す。861 例 (67.1%) が不変であり、徐々に悪化が 15.6%、軽快が 12.4% であった。

表 6 に性別の医療費支払い方法を示した。

表 7 には日常生活状況を示す。「普通の社会生活」、「職業に従事している」を合せると約 80% となり、比較的軽い症例が多いと考えられる。

表 1 レックリングハウゼン病の診療科別性別報告患者数

診 療 科	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
1. 皮 膚 科	372 (47.8)	413 (51.5)	785 (49.7)
2. 小 児 科	110 (14.1)	89 (11.1)	199 (12.6)
3. 眼 科	32 (4.1)	28 (3.5)	60 (3.8)
4. 精 神 科	22 (2.8)	14 (1.7)	36 (2.3)
5. 脳 外 科	72 (9.3)	64 (8.0)	136 (8.6)
6. 耳 鼻 科	17 (2.2)	19 (2.4)	36 (2.3)
7. 整 形 外 科	89 (11.4)	85 (10.6)	174 (11.0)
8. 形 成 外 科	49 (6.3)	80 (10.0)	129 (8.2)
9. そ の 他	15 (1.9)	10 (1.2)	25 (1.6)
合 計	778 (100.0)	802 (100.0)	1580 (100.0)

表 2 レックリングハウゼン病の性別診断

診 断	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
1. 確 実	608 (79.7)	618 (78.2)	1226 (78.9)
2. 小児で色素斑のみ	115 (15.1)	106 (13.4)	221 (14.2)
3. 疑 い	40 (5.2)	66 (8.4)	106 (6.8)
合 計	763 (100.0)	790 (100.0)	1553 (100.0)

表 3 レックリングハウゼン病の性別診断年齢

年 齢	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
0.00 -	154 (23.8)	139 (21.8)	293 (22.8)
5.00 -	77 (11.9)	73 (11.4)	150 (11.7)
10.00 -	76 (11.7)	71 (11.1)	147 (11.4)
15.00 -	46 (7.1)	52 (8.2)	98 (7.6)
20.00 -	48 (7.4)	69 (10.8)	117 (9.1)
25.00 -	47 (7.3)	44 (6.9)	91 (7.1)
30.00 -	44 (6.8)	39 (6.1)	83 (6.5)
35.00 -	35 (5.4)	44 (6.9)	79 (6.1)
40.00 -	36 (5.6)	33 (5.2)	69 (5.4)
45.00 -	22 (3.4)	26 (4.1)	48 (3.7)
50.00 -	17 (2.6)	16 (2.5)	33 (2.6)
55.00 -	16 (2.5)	8 (1.3)	24 (1.9)
60.00 -	15 (2.3)	8 (1.3)	23 (1.8)
65.00 -	5 (0.8)	9 (1.4)	14 (1.1)
70.00 -	5 (0.8)	6 (0.9)	11 (0.9)
75.00 -	4 (0.6)	1 (0.2)	5 (0.4)
80.00 -	1 (0.2)	0	1 (0.1)
合 計	648(100.0)	638(100.0)	1286(100.0)
平 均 値	21.259	21.136	21.198
標 準 偏 差	18.875	17.815	18.350

表 4 レックリングハウゼン病の性別受療状況

受 療 状 況	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
1. 主に入院	65 (9.6)	48 (6.7)	113 (7.8)
2. 主に通院	436 (60.2)	451 (62.6)	887 (61.4)
3. 通院と入院	158 (21.8)	152 (21.1)	310 (21.5)
4. 転 院	17 (2.3)	21 (2.9)	38 (2.6)
5. その他	48 (6.6)	49 (6.8)	97 (6.7)
合 計	724(100.0)	721(100.0)	1445(100.0)

表 5 レックリングハウゼン病の性別経過 (最近一年間)

経 過	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
1. 軽 快	87 (13.6)	72 (11.2)	159 (12.4)
2. 不 変	422 (65.8)	439 (68.4)	861 (67.1)
3. 徐々に悪化	102 (15.9)	98 (15.3)	200 (15.6)
4. 急速に悪化	2 (0.3)	4 (0.6)	6 (0.5)
5. 死 亡	16 (2.5)	12 (1.9)	28 (2.2)
6. その他	12 (1.9)	17 (2.6)	29 (2.3)
合 計	641(100.0)	642(100.0)	1283(100.0)

表 6 レックリングハウゼン病の性別医療費支払い方法

医療費支払い方法	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
1. 都特定疾患調査研究費	12 (1.7)	12 (1.7)	24 (1.7)
2. 被用者保険本人	198 (28.7)	139 (19.7)	337 (24.1)
3. 被用者保険家族	212 (30.7)	297 (42.0)	509 (36.4)
4. 国 保	188 (27.2)	189 (26.7)	377 (27.0)
5. 生 保	37 (5.4)	34 (4.8)	71 (5.1)
6. 全額自費	1 (0.1)	4 (0.6)	5 (0.4)
7. その他	43 (6.2)	32 (4.5)	75 (5.4)
合 計	691(100.0)	707(100.0)	1398(100.0)

表 7 レックリングハウゼン病の性別日常生活

日 常 生 活	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
1. 普通の社会生活ができる	466 (66.3)	511 (73.0)	977 (69.6)
2. 職業に従事している	81 (11.5)	59 (8.4)	140 (10.0)
3. 家に閉じこもりがち	67 (9.5)	66 (9.4)	133 (9.5)
4. 施設にいる	31 (4.4)	28 (4.0)	59 (4.2)
5. その他	58 (8.3)	36 (5.1)	94 (6.7)
合 計	703(100.0)	700(100.0)	1403(100.0)

表 8 結節性硬化症の診療科別性別報告患者数

診 療 科	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
1. 皮 膚 科	38 (14.6)	45 (21.0)	83 (17.5)
2. 小 児 科	120 (46.2)	86 (40.2)	209 (43.5)
3. 眼 科	14 (5.4)	6 (2.8)	20 (4.2)
4. 精 神 科	61 (23.5)	47 (22.0)	108 (22.8)
5. 脳 外 科	21 (8.1)	15 (7.0)	36 (7.6)
6. 耳 鼻 科	-	-	-
7. 整 形 外 科	1 (0.4)	3 (1.4)	4 (0.8)
8. 形 成 外 科	1 (0.4)	9 (4.2)	10 (2.1)
9. そ の 他	4 (1.5)	3 (1.4)	7 (1.5)
合 計	260(100.0)	214(100.0)	474(100.0)

2. Bourneville-Pringle 病について

表 8 に診療科別の対象数を示す。小児科 (209例, 43.5%) および精神科 (108例, 22.8%) が圧倒的に多く、皮膚科は83例, 17.5%と少ない。性比は全体では 1.2 とやや男性に多いが、皮膚科、形成外科では女性の方が多くなっている。

表 9 に性別にみた診断の状況を示す。確実が 430 例 (92.7%) と多く、性差はない。

表10に性別診断時年齢を示す。5歳未満が 186 例 (44.3%) と圧倒的に多く、15歳以上は83例 (19.7%) にすぎない。調査時年齢の平均値は男17.4歳、女20.3歳で診断時年齢と約10歳の差がある。

表 9 結節性硬化症の性別診断

診 断	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
1. 確 実	234 (92.1)	196 (93.3)	430 (92.7)
2. 疑 い	20 (7.9)	14 (6.7)	34 (7.3)
合 計	254(100.0)	210(100.0)	464(100.0)

表 10 結節性硬化症の性別診断年齢

年 齢	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
0.00 -	112 (48.3)	74 (39.4)	186 (44.3)
5.00 -	41 (17.7)	38 (20.2)	79 (18.8)
10.00 -	42 (18.1)	30 (16.0)	72 (17.1)
15.00 -	17 (7.3)	16 (8.5)	33 (7.9)
20.00 -	12 (5.2)	10 (5.3)	22 (5.2)
25.00 -	5 (2.2)	5 (2.7)	10 (2.4)
30.00 -	2 (0.9)	5 (2.7)	7 (1.7)
35.00 -	0	7 (3.7)	7 (1.7)
40.00 -	1 (0.4)	1 (0.5)	2 (0.5)
45.00 -	0	2 (1.1)	2 (0.5)
合 計	232(100.0)	188(100.0)	420(100.0)
平 均 値	7.328	9.915	8.486
標 準 偏 差	7.794	10.644	9.258

表 11 結節性硬化症の性別受療状況

受 療 状 況	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
1. 主に入院	41 (16.1)	27 (13.0)	68 (14.7)
2. 主に通院	167 (65.5)	145 (70.0)	312 (67.5)
3. 通院と入院	33 (12.9)	21 (10.1)	54 (11.7)
4. 転 院	14 (5.5)	14 (6.8)	28 (6.1)
合 計	355(100.0)	207(100.0)	462(100.0)

表 12 結節性硬化症の性別経過 (最近一年間)

経 過	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
1. 軽 快	40 (16.1)	25 (12.6)	65 (14.6)
2. 不 変	184 (74.2)	149 (75.3)	333 (74.7)
3. 徐々に悪化	19 (7.7)	19 (9.6)	38 (8.5)
4. 急速に悪化	-	-	-
5. 死 亡	2 (0.8)	3 (1.5)	5 (1.1)
6. その他	3 (1.2)	2 (1.0)	5 (1.1)
合 計	248(100.0)	198(100.0)	446(100.0)

表 13 結節性硬化症の性別医療費支払い方法

医療費支払い方法	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
1. 都特定疾患調査研究費	6 (2.5)	2 (1.0)	8 (1.8)
2. 被用者保険本人	12 (5.0)	7 (3.5)	19 (4.3)
3. 被用者保険家族	102 (42.5)	95 (47.5)	197 (44.8)
4. 国 保	59 (24.6)	51 (25.5)	110 (25.0)
5. 生 保	7 (2.9)	10 (5.0)	17 (3.9)
6. 全額自費	-	-	-
7. その他	54 (22.5)	35 (17.5)	89 (20.2)
合 計	240(100.0)	200(100.0)	440(100.0)

表 14 結節性硬化症の性別日常生活

日 常 生 活	男 (%)	女 (%)	合計 (%)
1. 普通の社会生活ができる	82 (34.6)	77 (39.9)	159 (37.0)
2. 職業に従事している	12 (5.1)	9 (4.7)	21 (4.9)
3. 家に閉じこもりがち	33 (13.9)	22 (11.4)	55 (12.8)
4. 施設にいる	45 (19.0)	46 (23.8)	91 (21.2)
5. その他	65 (27.4)	39 (20.2)	104 (24.2)
合 計	237(100.0)	193(100.0)	430(100.0)

表11に性別受診状況を示す。主に通院が312例(67.5%)と多いが、入院も122例(26.4%)を占める。

表12に性別にみた最近1年間の経過を示す。不変が333例(74.7%)で最も多く、軽快14.6%、徐々に悪化8.5%であった。

表13には医療費の支払い状況を示す。

表14に性別にみた日常生活の状況を示す。職業に従事しているものは21例(4.9%)と極めて低いが、普通の社会生活ができるものは159例(37.0%)であった。

ま と め

病院を対象としたアンケート調査で回収された症例について、性、年齢、受診状況等について検討した。さらに詳しい解析結果については報告書を作製した。