

レックリングハウゼン病と結節性硬化症の臨床疫学的特性

稲葉 裕¹⁾ 高木 廣文²⁾ 高橋 月容³⁾
 新村 真人⁴⁾ 中内 洋一⁵⁾

はじめに

神経皮膚症候群調査研究班（班長 久木田淳）は、難病の疫学調査研究班（班長 青木國雄）の協力を得て、昭和61年1月～昭和62年4月に、Recklinghausen 病（以下 R 病という）および Bourneville-Pringle 病（結節性硬化症、以下 BP 病という）の全国調査を実施した。一次調査に基づく患者数の推定はすでに報告した¹⁾。今回は二次調査（個人票）を資料として、上記二疾患の臨床疫学像の一部につい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全診療科（200床以上の病院）へ二次調査票を郵送し、回答を求めた。報告患者数は、R 病3179例、BP 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%）、BP 病511（44.6%）であった。さらにこの中から、生年月日、性、イニシャル、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、信頼度の少な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、BP 病479例である。以下の各表は不明例を除いて示す。

結果および考察

1. レックリングハウゼン病について

表1に報告診療科別、性別患者数を示す。診療科では予想どおり皮膚科が圧倒的に多く約半数（49.7%）を占めた。次いで小児科（12.6%）、

整形外科（11.0%）となっている。これまでの報告^{2,3)}と比較して、小児科の占める割合がやや高い。これは、診断基準に「小児で色素斑のみ」も加えたためとも考えられる。性比（男/女）は全体では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女性の多いのが目立つ（性比0.61）。

表2に性別にみた診断の状況を示す。1,226例（78.9%）が確定で、疑い例は106例（6.8%）と比較的に少ない。「小児色素斑のみ」の群でやや男性が多い（性比1.08）。

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。皮膚科では、色素斑を主訴とする5歳以下の群と、皮膚腫瘍の発生をもって受診する15～25歳の群があるとされており⁴⁾、今後、診療科別、主要症状別に検討する必要がある。特に、20～24歳の上昇は女性に顕著であり、主訴と密接に関連していることが考えられる。なお、調査時年齢の分布は、平均値で男女とも診断時年齢より6.7歳高く、5～19歳までが一様に高い率を占めていた。

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)

1) 順天堂大学・医学部・衛生学

2) 聖路加看護大・統計

3) 東京大学・医学部・衛生学

4) 東京慈恵会医科大学・皮膚科

5) 国立病院医療センター・皮膚科

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.確定	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 -	78(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に性別受療状況を示す。主に通院が887例(61.4%)と最も多いが、入院例も約30%近い。

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には性別医療費支払い方法を示す。被用者保険家族が509例(36.4%)と最も多いが、国保、保険本人の占める率も比較的高い。

2. 結節性硬化症について

表7に診療科別性別の対象数を示す。診療科では小児科(209例, 43.5%)および精神科(108例, 22.8%)が圧倒的に多く、皮膚科は第3位である。他の診療科は急激に少なくなる。これまでの報告ともよく一致する³⁾。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8には性別にみた診断の状況を示す。確定が

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(9.0)	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)

430例(92.7%)と多く、性差はない。

表9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歳以上では全例あわせても83例(19.8%)にすぎない。0～4歳、10～14歳で男性が多い。なお、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10に性別受療状況を示す。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11には性別にみた最近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12は性別医療費支払い方法である。被用者保険家族、国保で大部分を占める。低年齢層に多い

表7 結節性硬化症の性別診断

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)	88(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)

表8 結節性硬化症の性別診断年齢

診断	男(%)	女(%)	合計(%)
1.確定	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9 結節性硬化症の性別受療状況

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10 結節性硬化症の性別経過(最近一年間)

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	255(100.0)	207(100.0)	462(100.0)

表11 結節性硬化症の診療科別性別報告患者数

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12 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)

こと、病変がかなり重篤であることを考慮すると予想どおりの結果である。

まとめ

病院を対象としたアンケート調査の結果回収された症例について、性・年齢・受療状況等の臨床疫学像を検討した。今後さらに詳しい解析を実施していく予定である。

文献

- 1) 高木廣文, 稲葉 裕, 高橋月容: レックリングハウゼン病と結節硬化症の全国受診患者数の推定について。厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班 昭和61年度研究報告書, 15-19, 1987.
- 2) 稲葉 裕, 高橋月容, 久木田淳: レックリングハウゼン病の自然史に関する研究。厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班 昭和59年度研究報告書, 17-22, 1985.
- 3) 高木廣文, 高橋月容, 稲葉 裕, 久木田淳: 東大病院における神経皮膚症候群の受診状況。厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班 昭和60年度研究報告書, 19-25, 1986.

- 4) 新村真人：Recklinghausen 病，自験150例および本邦報告例について(1)。皮膚科の臨床，15(7)，433-440，1973.