

レックリングハウゼン病と結節性硬化症の 二次調査の重複率と全国患者数

研究協力者 高 木 廣 文

聖路加看護大学統計学

稲 葉 裕

順天堂大学医学部衛生学

高 橋 月 容

東京大学医学部衛生学

新 村 眞 人

東京慈恵会医科大学皮膚科

中 内 洋 一

国立病院医療センター皮膚科

厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班

昭和62年度 研究報告書

レックリングハウゼン病と結節性硬化症の 二次調査の重複率と全国患者数

研究協力者 高 木 廣 文
聖路加看護大学統計学
稲 葉 裕
順天堂大学医学部衛生学
高 橋 月 容
東京大学医学部衛生学
新 村 眞 人
東京慈恵会医科大学皮膚科
中 内 洋 一
国立病院医療センター皮膚科

は じ め に

神経皮膚症候群調査研究班疫学調査分科会は、難病の疫学調査研究班の協力を得て、昭和61年1月～昭和62年4月に、レックリングハウゼン病（R病）と結節性硬化症（P病）の全国疫学調査一次調査および二次調査を実施した。一次調査に基づく全国患者数の推定については、前回報告したが、今回は二次調査の報告患者の重複率を報告し、あわせて重複率を考慮した場合の患者数の推定値を報告する。

調査対象および重複チェックの方法

200床以上の病院に対する一次調査により、過去1年間に受診患者ありと報告のあった全診療科（表1参照）へ二次調査票を郵送した。一次調査での報告患者数は、R病3179例、P病1145例であったが、二次調査ではR病は表1に示すように1711例（53.8%）、P病は表2に示すように511例（44.6%）の報告が得られた。

これらの報告例の中から重複例を探すために、全患者の組合せについて、誕生日の元号、年、月、日、性別、イニシャル、現住所、最長居住地の8項目の一致数を調べた。5項目以上の一致が認められた全患者対のリストを作成し、原票により重複例か否かの確認をした。

全国患者数は、すでに報告した一次調査による推定値から、重複率分を減じることにより補正した。

表 1 レックリングハウゼン病全国調査二次調査の診療科別性別報告数

診療科	男 (%)	女 (%)	不明 (%)	合計 (%)
1. 皮膚	394(23.0)	443(25.9)	2(0.12)	839(49.0)
2. 小児	115(6.7)	95(5.6)	0	210(12.3)
3. 眼	40(2.3)	38(2.2)	0	78(4.6)
4. 精神	22(1.3)	14(0.8)	3(0.12)	38(2.2)
5. 脳外	79(4.6)	69(4.0)	0	148(8.6)
6. 耳鼻	21(1.2)	23(1.3)	0	44(2.6)
7. 整形	144(8.4)	174(10.2)	1(0.06)	319(18.7)
8. 他	17(1.0)	10(0.6)	0	27(1.6)
9. 不明	6(0.4)	2(0.1)	0	8(0.5)
合 計	838(49.0)	868(50.7)	5(0.29)	1711(100.)

表 2 結節性硬化症全国調査二次調査の診療科別性別報告数

診療科	男 (%)	女 (%)	不明 (%)	合計 (%)
1. 皮膚	42(8.2)	49(9.6)	0	91(17.8)
2. 小児	125(24.5)	91(17.8)	3(0.6)	219(42.9)
3. 眼	18(3.5)	7(1.4)	2(0.4)	27(5.3)
4. 精神	64(12.5)	49(9.6)	0	113(22.1)
5. 脳外	24(4.7)	15(2.9)	0	39(7.6)
6. 耳鼻	0	0	0	0
7. 整形	2(0.4)	13(2.9)	0	15(2.9)
8. 他	4(0.8)	3(0.6)	0	7(1.4)
合 計	279(54.6)	227(44.4)	5(1.0)	511(100.)

表 3 レックリングハウゼン病の診療科別性別有効報告数

診療科	同一施設・科からの重複回答			有 効 回 答 数			
	男	女	合 計	男 (%)	女 (%)	不明	合計 (%)
1. 皮膚	4	10	14	390(23.1)	433(25.7)	2	825(49.0)
2. 小児	3	2	5	112(6.6)	93(5.5)	0	205(12.2)
3. 眼	1	0	1	39(2.3)	38(2.3)	0	77(4.6)
4. 精神	0	0	0	22(1.3)	14(0.8)	2	38(2.3)
5. 脳外	2	3	5	77(4.6)	66(3.9)	0	143(8.5)
6. 耳鼻	0	0	0	21(1.2)	23(1.4)	0	44(2.6)
7. 整形	0	0	0	144(8.5)	174(10.3)	1	319(18.8)
8. 他	1	0	1	16(0.9)	10(0.6)	0	26(1.5)
9. 不明	0	0	0	6(0.4)	2(0.1)	0	8(0.5)
合 計	11	15	26	827(49.1)	853(50.6)	5	1685(100.)

結果および考察

同一施設同一診療科から重複した報告が，R病で26例（表3），P病で4例あった（表4）。これらを除いた有効回答数は，R病では男827例，女853例，不明5例，計1685例となり，P病では男278例，女274例，不明5例，計507例となった。

有効回答例についての重複例数を，R病は表5に，P病は表6に示した。R病では，2重重複が男42件，女44件，3重重複が女3件で認められた。従って，有効回答中の重複例は，男42例（5.1%），女50

表4 結節性硬化症の診療科別性別有効報告数

診療科	同一施設・科からの重複回答			有効回答数			
	男	女	合計	男 (%)	女 (%)	不明	合計 (%)
1. 皮膚	0	1	1	42(8.3)	48(9.5)	0	90(17.8)
2. 小児	1	1	2	124(24.5)	90(17.8)	3	217(42.8)
3. 眼	0	0	0	18(3.6)	7(1.4)	2	27(5.3)
4. 精神	0	1	1	64(12.6)	48(9.5)	0	112(22.1)
5. 脳外	0	0	0	24(4.7)	15(3.0)	0	39(7.7)
6. 耳鼻	0	0	0	0	0	0	0
7. 整形	0	0	0	2(0.4)	13(2.6)	0	15(3.0)
8. 他	0	0	0	4(0.8)	3(0.6)	0	7(1.4)
合計	1	3	4	278(54.8)	274(54.0)	5	507(100.)

表5 有効回答中のレックリングハウゼン病の重複例数

1. 皮膚：男	8							
1. 皮膚：女	11							
2. 小児：男	1	1						
2. 小児：女	1	0						
3. 眼：男	6	1						
3. 眼：女	10	6						
4. 精神：男			0					
4. 精神：女			1					
5. 脳外：男	3		1		0			
5. 脳外：女	3		2		1			
6. 耳鼻：男	4	0			1			
6. 耳鼻：女	3	1			0			
7. 整形：男	10	1	1	0	2	0	0	
7. 整形：女	10	4	0	1	0	1	2	
9. 不明：男	1		0		1			
9. 不明：女	0		1		1			
診療科	1.皮膚	2.小児	3.眼	4.精神	5.脳外	6.耳鼻	7.整形	9.不明

表 6 有効回答中の結節性硬化症の重複例数

1. 皮膚：男 女								
2. 小児：男 女	4 2	1 4						
3. 眼：男 女	3 0	3 1	1 0					
4. 精神：男 女	3 0	2 1						
5. 脳外：男 女	0 1	1 0	1 0					
6. 耳鼻：男 女								
7. 整形：男 女		0 1	1 0					
8. 他：男 女					1 0			
診 療 科	1.皮 膚	2.小 児	3. 眼	4.精 神	5.脳 外	6.耳 鼻	7.整 形	8.不 明

例 (5.9%)，計92例 (5.5%) であった。P病では，2重重複が男15件，女10件，4重重複が男1件で認められ，有効回答中の重複例は，男18例 (6.5%)，女10例 (3.6%)，計28例 (5.5%) であった。

同一診療科からの重複回答も重複例に含めると，全回答中でR病では男53例 (6.3%)，女65例 (7.5%)，計118例 (6.9%) となり，P病では男19例 (6.8%)，女13例 (5.7%)，計32例 (6.3%) の重複となった。

一次調査に基づくR病の全国受診患者数の推定値は¹⁾，男2035～2423例，女2113～2479例，計4148～4902例であった。同様に，P病では男876～1200例，女548～811例，計1424～2011例であった。

一次調査においても二次調査と同様に重複例が含まれていると考えられ，さらに同一診療科からの重複回答も存在すると考えられる。従って，一次調査の重複率が上記の二次調査の全回答中の重複率と等しいものと仮定すると，R病では1年間の全国受診患者数は，男1907～2270例，女1955～2293例となり，総計3862～4563例と推定される。同様にしてP病では，男816～1118例，女517～765例となり，総計1333～1883例と推定される。

ただし，本調査は200床以上の病院・施設のみを対象としているため，実際の受診患者数は上記の推定数を上回るものと考えられる。さらに，本疾患患者の全てが1年以内に受診する訳ではない。R病では非受診者は，受診者の20倍程度存在する可能性があるという報告もある²⁾。この状況は，P病でも大差ないと思われる。従って，その数値の半分としても，実際の全国患者数は上記推定受診患者数の10倍程度は存在することになり，R病は約4万人前後，P病は約1万5千人前後と推測される。

ま と め

レックリングハウゼン病と結節性硬化症についての、全国疫学調査二次調査の重複例を検討した。その男女別重複率から、一次調査に基づく受診患者数の補正を行った。レックリングハウゼン病は3862～4563例、結節性硬化症は1333～1883例の推定年間受診者数が得られた。非受診者は受診者の10倍以上あるとすれば、全国患者数はそれぞれ約4万人前後と1万5千人前後と推定される。今後は、二次調査のより詳細な分析を行う予定である。

文 献

- 1) 高木廣文, 稲葉 裕, 他: レックリングハウゼン病と結節性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.