

レックリングハウゼン病の全国調査(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62年度に疫学調査班が行った全国調査(二次調査)の概要については既に報告したが¹⁾、今回はレックリングハウゼン病の各症状別発現頻度および発症年齢、遺伝、合併症などにつき報告する。

結果および考察

二次調査で報告された1580症例について、各症候の合併率と初発年齢を表に示した。この調査は、病歴を参考にして調査票に記入したもので、項目によっては、不明と記載されたものが多く、例えば小レックリングハウゼン斑や貧血母斑の合併率は、実際よりもかなり低くなっていると思われる。神経線維腫の初発年齢は15.8歳と従来の報告と一致している。

整形・形成外科の症例が約20%含まれており、骨欠損5.8%、脊椎の変形18.4%、四肢骨の変形、骨折を合わせると10%以上という高い合併率になっている。レックリングハウゼン病は受診する診療科によって患者の病像がかなり異なるものであり、例えば、脳外科、あるいは整形外科を受診する患者と皮膚科を受診する患者とは異なっている。今回の調査では、脊髄腫瘍、後縦隔腫瘍を合併するものが10%以上、脳腫瘍が12.3%と、従来われわれが考えていたよりもかなり高い合併率であった。また神経症状のみられたものが18.2%あり、てんかん発作はレックリングハウゼン病ではきわめて少ないと考えられていたが、これも8.9%となっている。また、悪性神経鞘腫を合併したものは2.5%、初発年齢の平均は33歳であった。

レックリングハウゼン病は常染色体優性の遺伝性疾患であるが、自然突然変異による症例が多く、両親ともに正常である症例が約70%を占めることが知られている。今回の調査では、家族内に同症のある症例は48.1%、同症のない症例が51.9%となっている。年齢別に結婚歴をみると30歳以上では49.7%、40歳以上では66.4%のものが結婚している。また、結婚して子供のあるものは、30歳以上で42.2%、40歳以上で69.0%である。

表：レックリングハウゼン病患者にみられた症候の
合併率と初発年齢の平均

症 候	合併率 (%)	初発年齢 (歳)
カフェ・オ・レ斑	92.3	3.3
小レックリングハウゼン斑	21.0	4.9
有毛性褐青色斑	9.6	2.2
神経線維腫	66.6	15.8
びまん性神経線維腫	19.3	13.0
神経の神経線維腫	19.7	16.6
貧血母斑	8.3	5.9
母斑性黄色肉皮腫	3.0	4.2
頭蓋骨, 顔面骨欠損	5.8	
脊柱, 胸郭変形	18.4	15.4
四肢骨の変形	7.2	9.8
骨折, 偽関節	5.0	15.6
脊髄腫瘍	7.9	27.9
後縦隔腫瘍	3.8	26.3
脳腫瘍	12.3	28.1
虹彩小結節	21.8	
眼底病変	8.7	32.6
視神経膠腫	2.5	11.0
悪性神経鞘腫	2.5	33.4
脳波の異常	6.3	
血管系の異常	4.9	24.8
神経症状	18.2	27.5
てんかん	8.9	11.3
知能低下	13.1	

合併症としては、動脈硬化、心疾患、脳血管障害が多いが、このなかには、本症と関係のあるもの、例えば血管の神経線維腫などによるものも含まれているものと考えられる。

治療の対象は、神経線維腫が約半数で、カフェ・オ・レ斑はよい治療法がなく、対象となっていない。この他骨病変、脳腫瘍がそれぞれ約10%を占めているが、精神神経症状も治療対象の10%を占める。治療を受けたものは半数で、半数は特別な治療は受けていない。

調査を行った1年間に死亡したものは28例(2.2%)で、多くは悪性神経鞘腫、脳腫瘍によるものである。

患者の日常生活については、30歳以上で、60%が普通の生活を送っているが、職業に従事しているものは20%以下である。また、9.4%のものは家に閉じこもりがちと報告されているが、施設に入っているものは4.2%と少ない。

文 献

- 1) 新村真人 他：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，昭和62年度研究報告書5-10（1988）