

表1 難治性の肝疾患の全国疫学調査の実施状況

層	病院の区分	対象機関数	抽出機関数	抽出率 (%)	回収機関数	回収率 (%)
1	特別階層病院 ^{#)}	14	14	100.0	12	85.7
	その他の大学付属病院	76	76	100.0	42	55.3
2	特別階層病院 ^{#)}	4	4	100.0	4	100.0
	その他の大学付属病院	89	89	100.0	51	57.3
3	100床未満の病院	3207	160	5.0	78	48.8
	100～199床の病院	1327	137	10.3	60	43.8
	200～299床の病院	515	111	21.6	50	45.0
	300～399床の病院	382	160	41.9	62	38.8
	400～499床の病院	210	169	80.5	47	27.8
	500床以上の病院	233	233	100.0	73	31.3
4	大学付属病院	126	126	100.0	108	85.7
	100床未満の病院	1111	59	5.3	33	55.9
	100～199床の病院	690	72	10.4	46	63.9
	200～299床の病院	395	81	20.5	63	77.8
	300～399床の病院	341	138	40.5	105	76.1
	400～499床の病院	195	157	80.5	123	78.3
	500床以上の病院	220	220	100.0	164	74.5
	合計	9135	2006	22.0	1121	55.9

#：難治性の肝・胆道疾患に関する研究班が指定した大学付属病院、または、その他の病院

層1：消化器専門内科で消化器疾患を診療する特別階層病院、その他の大学附属病院

層2：一般内科の中で消化器疾患を診療する特別階層病院、その他の大学附属病院

層3：特別階層病院、その他の大学附属病院を除いた病院の内科

層4：小児科

表2 PBCの全国疫学調査による患者数の推計

層	病院の区分	全体		男性		女性	
		実数	全国推計患者数 (標準偏差)	実数	全国推計患者数 (標準偏差)	実数	全国推計患者数 (標準偏差)
1	特別階層病院 ^{#)}	350	408.3 (35.1)	27	31.5 (2.2)	323	376.8 (33.9)
	その他の大学付属病院	824	1491.0 (219.6)	98	177.3 (33.2)	712	1288.4 (190.4)
2	特別階層病院 ^{#)}	137	137 (0)	11	11 (0)	102	102 (0)
	その他の大学付属病院	366	638.7 (98.5)	50	87.3 (16.1)	316	551.5 (85.5)
3	100床未満の病院	38	1562.4 (941.7)	5	205.6 (132.7)	33	1356.8 (819.5)
	100～199床の病院	37	818.3 (181.1)	6	132.7 (58.8)	31	685.6 (171.6)
	200～299床の病院	101	1040.3 (219.3)	12	123.6 (40.5)	86	885.8 (198.4)
	300～399床の病院	276	1700.5 (272.4)	30	184.8 (42.8)	246	1515.7 (239.7)
	400～499床の病院	398	1778.3 (330.5)	48	214.5 (52.8)	350	1563.8 (293.2)
	500床以上の病院	980	3127.9 (559.5)	140	446.8 (93.9)	840	2681.1 (471.0)
4	大学付属病院	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0 (0)
	100床未満の病院	1	33.7 (32.7)	0	0 (0)	1	33.7 (32.7)
	100～199床の病院	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0 (0)
	200～299床の病院	2	12.5 (8.0)	1	6.3 (5.7)	1	6.3 (5.7)
	300～399床の病院	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0 (0)
	400～499床の病院	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0 (0)
	500床以上の病院	4	5.4 (1.6)	3	4.0 (1.2)	1	1.3 (0.7)
合計	3514	12754.4	431	1625.4	3042	11048.8	
(95%信頼区間)		(10334.4, 15174.4)		(1245.5, 2005.3)		(8945.6, 13151.9)	

: 難治性の肝・胆道疾患に関する研究班が指定した大学付属病院、または、その他の病院

層1 : 消化器専門内科で消化器疾患を診療する特別階層病院やその他の大学付属病院の消化器専門内科

層2 : 一般内科の中で消化器疾患を診療する特別階層病院やその他の大学付属病院の一般内科

層3 : 特別階層病院やその他の大学付属病院を除いた病院の内科、

層4 : 小児科

表 3. AHI の全国疫学調査における患者数の推計

層 病院の区分	全体		男性		女性	
	実数	全国推計患者数 (標準偏差)	実数	全国推計患者数 (標準偏差)	実数	全国推計患者数 (標準偏差)
1 特別階層病院 ^{#)}	242	282.3 (25.6)	30	35.0 (3.4)	212	247.3 (23.3)
その他の大学付属病院	450	814.3 (109.9)	43	77.8 (13.3)	396	716.6 (97.8)
2 特別階層病院 ^{#)}	84	84 (0)	14	14 (0)	62	62 (0)
その他の大学付属病院	266	464.2 (62.8)	26	45.4 (8.2)	240	418.8 (57.1)
3 100床未満の病院	30	1233.5 (605.8)	6	246.7 (170.1)	24	986.8 (449.8)
100～199床の病院	28	619.3 (138.3)	5	110.6 (55.5)	23	508.7 (122.6)
200～299床の病院	79	813.7 (176.4)	8	82.4 (34.9)	69	710.7 (151.7)
300～399床の病院	268	1651.2 (241.8)	31	191.0 (38.1)	237	1460.2 (224.4)
400～499床の病院	237	1058.9 (206.0)	20	89.4 (19.9)	217	969.6 (197.7)
500床以上の病院	770	2457.7 (444.2)	114	363.9 (88.1)	656	2093.8 (361.0)
4 大学付属病院	17	19.8 (2.4)	7	8.2 (1.3)	10	19.8 (1.8)
100床未満の病院	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0 (0)
100～199床の病院	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0 (0)
200～299床の病院	1	6.3 (5.7)	0	0 (0)	1	6.3 (5.7)
300～399床の病院	1	3.2 (2.7)	0	0 (0)	1	3.2 (2.7)
400～499床の病院	3	4.8 (1.7)	1	1.6 (1.0)	2	4.8 (1.4)
500床以上の病院	15	20.1 (6.4)	6	8.0 (2.5)	9	20.1 (4.2)
合計 (95%信頼区間)	2491	9533.3 (7856.0, 11210.6)	311	1273.9 (867.0, 1680.8)	2159	8228.7 (6880.0, 9577.5)

: 難治性の肝・胆道疾患に関する研究班が指定した大学付属病院、または、その他の病院

層 1 : 消化器専門内科で消化器疾患を診療する特別階層病院やその他の大学付属病院の消化器専門内科

層 2 : 一般内科の中で消化器疾患を診療する特別階層病院やその他の大学付属病院の一般内科

層 3 : 特別階層病院やその他の大学付属病院を除いた病院の内科,

層 4 : 小児科

表 4. FH の全国疫学調査における患者数の推計

層	病院の区分	全体		男性		女性	
		実数	全国推計患者数 (標準偏差)	実数	全国推計患者数 (標準偏差)	実数	全国推計患者数 (標準偏差)
1	特別階層病院 ^{#)}	13	15.2 (2.3)	7	8.2 (1.5)	6	7.0 (1.0)
	その他の大学付属病院	39	70.6 (11.6)	22	39.8 (6.9)	17	30.8 (6.0)
2	特別階層病院 ^{#)}	2	2 (0)	1	1 (0)	1	1 (0)
	その他の大学付属病院	30	52.4 (10.4)	13	22.7 (5.6)	17	29.7 (6.4)
3	100床未満の病院	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0 (0)
	100～199床の病院	2	44.2 (30.1)	1	22.1 (21.4)	1	22.1 (21.4)
	200～299床の病院	4	41.2 (23.3)	2	20.6 (13.6)	2	20.6 (13.6)
	300～399床の病院	11	67.8 (18.8)	4	24.6 (10.9)	7	43.1 (14.1)
	400～499床の病院	7	31.3 (9.6)	4	17.9 (7.5)	3	13.4 (6.6)
	500床以上の病院	22	70.2 (19.0)	12	38.3 (12.4)	10	31.9 (9.4)
	4	大学付属病院	11	12.8 (1.5)	5	5.8 (1.0)	6
100床未満の病院	100床未満の病院	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0 (0)
	100～199床の病院	1	15.0 (14.3)	0	0 (0)	1	15.0 (14.3)
	200～299床の病院	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0 (0)
	300～399床の病院	1	3.2 (2.7)	1	3.2 (2.7)	0	0 (0)
	400～499床の病院	2	3.2 (1.4)	1	1.6 (1.0)	1	1.6 (1.0)
	500床以上の病院	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0 (0)
	合計 (95%信頼区間)	145	429.0 (326.8, 531.3)	73	205.9 (141.9, 269.8)	72	223.2 (153.6, 292.8)

: 難治性の肝・胆道疾患に関する研究班が指定した大学付属病院、または、その他の病院
 層 1 : 消化器専門内科で消化器疾患を診療する特別階層病院やその他の大学付属病院の消化器
 専門内科

層 2 : 一般内科の中で消化器疾患を診療する特別階層病院やその他の大学付属病院の一般内科

層 3 : 特別階層病院やその他の大学付属病院を除いた病院の内科,

層 4 : 小児科

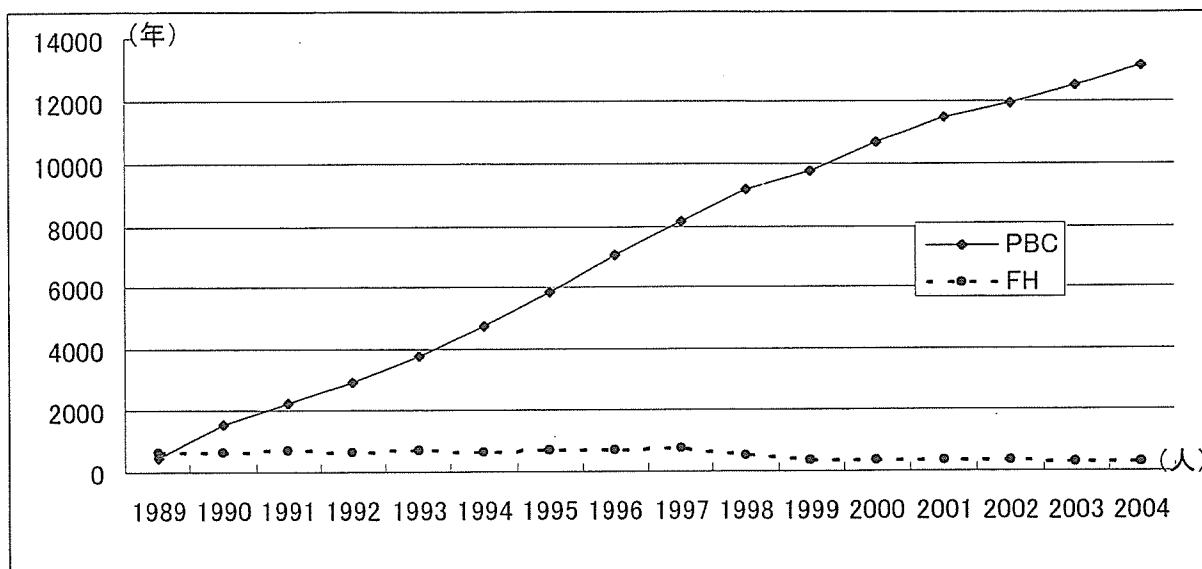


図1 PBCとFHの特定疾患医療受給者証交付件数の年次推移

表5 難治性の肝疾患（PBC, AIH, FH）の全国疫学調査による患者数推計値の経年的変化

調査対象年	1989年	1996年	2004年
PBC	2,500	12,000	12,754
AIH	1,400	6,800	9,533
FH	750	1,050	429

(注1) 1989年、1996年は過去2回、実施された全国疫学調査の推計値である。

(注2) 1989年における調査は、1996年や2004年と調査方法が異なる。

表6. 全国疫学調査による難治性の肝疾患（PBC, AIH, FH）の男女比

	実数				全国推計数			
	全体	男	女	男：女	全体	男	女	男：女
PBC	3514	431	3042	1：7.1	12754	1625	11049	1：6.8
AIH	2491	311	2159	1：6.9	9533	1274	8229	1：6.5
FH	145	73	72	1：1.0	429	206	223	1：1.1

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

難治性の肝疾患に関する3回の全国疫学調査における二次調査結果の比較

森 満、坂内 文男、大西 浩文、大浦 麻絵（札幌医科大学医学部・公衆衛生学）、玉腰 暁子（国立長寿医療センター病院・治験管理室）、永井 正規（埼玉医科大学医学部・公衆衛生学）、大西 三朗（高知大学医学部・消化器病態学）

研究要旨

難治性の肝・胆道疾患に関する研究班と特定疾患の疫学に関する研究班とが共同で行った3回の全国疫学調査の二次調査から、原発性胆汁性肝硬変（PBC）、自己免疫性肝炎（AIH）、および、劇症肝炎（FH）の臨床疫学像の年次推移を検討した。PBCの年次推移としては、発症時や診断時の高齢化、AMA陽性割合の減少、腹水・静脈瘤破裂・肝性脳症の併発割合の減少、死亡割合の減少、UDCA投与割合の増加が示された。また、AIHの年次推移としては、発症時や診断時の高齢化、膠原病合併割合の増加、肝疾患既往歴割合の減少が示された。そして、FHの年次推移としては、A型肝炎感染関連割合の減少、B型肝炎感染関連割合の増加、薬物・薬剤服用関連割合の増加、消化管出血併発割合の減少、死亡割合の減少が示された。しかし、一次調査や二次調査の低回答率が結果に影響している可能性があるため、臨床調査個人票の集計に基づく報告なども加味して総合的に判断する必要があると考えられた。

A. 研究目的

難治性の肝・胆道疾患に関する研究班（大西三朗・主任研究者）と特定疾患の疫学に関する研究班（永井正規・主任研究者）とが共同で原発性胆汁性肝硬変（以下、PBC）、自己免疫性肝炎（以下、AIH）、および、劇症肝炎（以下、FH）に関する全国疫学調査を行い、その一次調査の結果については、大浦、他が本研究業績集に報告した¹⁾。このたび、今回の調査を含めて過去3回の全国疫学調査における二次調査の結果から、臨床疫学像の年次推移を検討したので報告する。

B. 研究方法

1990年（1回目）²⁾、1997年（2回目）³⁾、および、2005年（3回目）¹⁾に、それぞれの前年である1989年、1996年、2004年1年間に診察した難治性の肝疾患（PBC、AIH、FH）の患者に関する全国疫学調査を行った。1回目の調査は、内科、外科、小児科のうちのいずれかのある200床以上の病院すべてを調査の対象とした。一方、2回目と3回目の調査は、特別階層病院を設定した層化無作為抽出法によって行った。二次調査では、一次調査の報告患者すべてを対象として、その臨床所見などに関して調査票に記入して返送してもらうように主治医に依頼した。なお、3回目の調査のみ、文書による患者本人に対する説明と同意を得ることとした。

一次調査では1年間に受診した全国の患者数の推計を主たる目的であった¹⁾。二次調査では、一次調査で症例のあった施設の担当医が個々の症例に関して人口学的変数に関する項目、受療状況、臨床所見などを報

告したが、それらのデータを活用して、統計解析用ソフトウェアであるSAS Ver. 9.1を用いてWilcoxon-Mann-Whitneyの検定（傾向性の検定）などを行って、難治性の肝疾患の臨床疫学像の年次推移を検討した。

C. 研究結果

表1に、一次調査の回収率、一次調査の報告患者数、二次調査が完了した患者数、および、その一次調査の報告患者数に対する割合を示した。3疾患とも、2回目の調査と比べて3回目の調査の方が二次調査を完了した患者の割合が低かった。

表2のとおり、過去3回の二次調査によるPBCの年次推移では、発症時や診断時の年齢が有意に高くなる傾向がみられ、抗ミトコンドリア抗体（AMA）陽性の割合が有意に減少する傾向がみられた。また、腹水の併発、静脈瘤破裂の併発、および、肝性脳症の併発の割合が有意に減少し、死亡の割合が有意に減少する傾向がみられた。さらに、ウルソデオキシコール酸（UDCA）を投与していた割合が有意に増加する傾向がみられた。

表3のとおり、過去3回の二次調査によるAIHの年次推移では、発症時や診断時の年齢が有意に高くなる傾向がみられ、膠原病を合併していた割合が有意に増加する傾向がみられた。また、肝疾患の既往歴を有する割合が有意に減少する傾向がみられた。さらに、黄疸を併発した割合が有意に増加する傾向がみられた。

表4のとおり、過去3回の二次調査によるFHの年次推移では、IgM型HA抗体陽性の割合が有意に減少し、

IgM 型 HBc 抗体陽性の割合が有意に増加し、薬物・薬剤の服用歴がある割合が有意に増加する傾向がみられた。また、消化管出血併発の割合が有意に減少し、死亡の割合が有意に減少する傾向がみられた。

D. 考察

2 回の全国疫学調査で得られた 1990 年 (1 回目) と 1997 年 (2 回目) のデータの比較を以前に報告^{4~6)}したが、今回、2005 年 (3 回目) のデータを加えて解析したところ、以前に示された結果と符合していた部分と異なっていた部分が見られた。

PBC では、患者の平均年齢が上昇し、死亡割合が減少し、腹水の併発割合が減少し、UDCA 投与の割合が増加していたが、これは以前の報告⁶⁾と符合していた。しかし、抗ミトコンドリア抗体陽性割合の減少については、以前の報告⁶⁾では有意ではなかった。

AIH では、患者の平均年齢が上昇していたが、これは前回の報告⁶⁾と符合していた。しかし、膠原病を合併していた割合の増加と、肝疾患の既往歴があった者の割合の減少に関しては、以前の報告⁶⁾では有意ではなかった。

FH では、A 型肝炎関連の割合が減少し、B 型肝炎関連の割合が上昇し、薬物や薬剤関連の割合が上昇し、消化管出血併発の割合が減少していたが、これは前回の報告⁶⁾と符合していた。しかし、死亡の割合の減少は、以前の報告⁶⁾では有意ではなかった。

患者数や臨床疫学像の年次推移を把握することは、全国疫学調査を行うことの主要な目的の一つであると考えられ、3 回の全国疫学調査の比較からその年次推移を検討することができた。しかし、今回の比較研究で観察された年次推移については、一次調査や二次調査の回答率が低いことによるバイアスが入っている可能性を否定することはできない。今後は、臨床調査個人票から得られる年次推移の結果とも照らし合わせてみる必要があるだろう。

E. 結論

3 回の全国疫学調査の二次調査の比較から、原発性胆汁性肝硬変 (PBC)、自己免疫性肝炎 (AIH)、および、劇症肝炎 (FH) の臨床疫学像の年次推移を検討し、それぞれに疾患について、いくつかの傾向が示された。

F. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

[謝辞]

調査に関するご指導を賜りました 1998 年~2004 年までの難治性の肝疾患に関する研究班・主任研究者の戸田剛太郎先生、同事務局長の銭谷幹男先生に深く感謝致します。調査にご協力下さいました多くの先生に深謝致します。資料の取りまとめをご担当下さいました名古屋大学大学院医学研究科健康社会医学専攻社会生命科学大講座予防医学・医学推計・判断学事務の服部秀美様に感謝致します。

[文献]

- 1) 大浦麻絵, 大西浩文, 坂内文男, 他: 全国疫学調査による難治性肝疾患の日本の患者数の推計. 特定疾患の疫学に関する研究班平成 18 年度研究業績集, 2007; in press.
- 2) 佐々木隆一郎, 鈴木貞夫, 玉腰暁子, 他: 難病の全国疫学調査による患者数の推計. 難病の疫学調査研究班平成 2 年度研究業績集, 1991; 27-29.
- 3) 森 満, 小嶋雅代, 川村 孝, 他: 難治性肝疾患の全国疫学調査成績. 特定疾患に関する疫学研究班平成 8 年度研究業績集, 1997; 23-27.
- 4) 森 満, 小俣政男, 白鳥康史, 他: 原発性胆汁性肝硬変、自己免疫性肝炎、および、劇症肝炎に関する 2 回の全国疫学調査の比較研究. 特定疾患に関する疫学研究班平成 9 年度研究業績集, 1998; 94-98.
- 5) 森 満, 小俣政男, 白鳥康史, 他: 原発性胆汁性肝硬変、自己免疫性肝炎、および、劇症肝炎に関する 2 回の全国疫学調査の比較研究. 第 2 報. 特定疾患に関する疫学研究班平成 10 年度研究業績集, 1999; 91-97.
- 6) 森 満, 小俣政男, 白鳥康史, 他: 原発性胆汁性肝硬変、自己免疫性肝炎、および、劇症肝炎に関する 2 回の全国疫学調査の比較研究. 肝胆膵 1999; 38(4): 735-739.

表1. 難治性の肝疾患 (PBC, AIH, FH) の全国疫学調査の一次調査と二次調査の回収率

年次	報告患者数	PBC	AIH	FH
1989年	一次調査の回収率 60.8%			
	一次調査の報告患者数	1,491	794	431
	二次調査が完了した患者数 (回収率)	555 (37.2%)	201 (25.3%)	90 (20.9%)
1996年	一次調査の回収率 55.2%			
	一次調査の報告患者数	3,163	1,975	260
	二次調査が完了した患者数 (回収率)	1,725 (56.2%)	983 (49.7%)	118 (45.4%)
2004年	一次調査の回収率 55.9%			
	一次調査の報告患者数	3,514	2,491	145
	二次調査が完了した患者数 (回収率)	1,115 (31.7%)	673 (27.0%)	32 (22.1%)

表2. 過去3回の全国疫学調査 (二次調査) によるPBCの臨床疫学像の年次推移の検討

	1989年	1996年	2004年
二次調査の患者数	555人	1,725人	1,115人
男 vs. 女	1 : 8.4	1 : 7.6	1 : 8.5
発症時の平均年齢 (標準偏差)	50.6歳 (10.7) *	51.6歳 (11.1) *	53.2歳 (11.3) *
診断時の平均年齢 (標準偏差)	52.7歳 (10.9) *	54.9歳 (11.0) *	56.1歳 (10.8) *
無症候性PBC (診断時)	60.0%	72.6%	65.3%
家族にPBCの患者	3.6%	2.1%	3.4%
膠原病の合併 (診断時)	24.0%	23.1%	26.5%
抗ミトコンドリア抗体 (AMA) 陽性 (診断時)	87.7%**	86.5%**	81.2%**
腹水の併発 (経過中)	10.7%***	7.2%***	4.5%***
静脈瘤破裂の併発 (経過中)	7.8%***	4.6%***	3.2%***
肝性脳症の併発 (経過中)	7.2%***	5.1%***	2.2%***
死亡	6.0%***	3.1%***	1.3%***
死亡時の平均年齢 (標準偏差)	52.5歳 (15.8)	53.2歳 (16.0)	54.2歳 (12.8)
ウルソデオキシコール酸 (UDCA) の投与	78.9%***	92.2%***	97.2%***

Wilcoxon-Mann-Whitney 検定 (傾向性の検定) *: P<0.05 **: P<0.01 ***: P<0.001

表3. 過去3回の全国疫学調査 (二次調査) によるAIHの臨床疫学像の年次推移の検討

項目	1989年	1996年	2004年
二次調査の患者数	201人	983人	673人
男 vs. 女	1 : 8.8	1 : 7.7	1 : 8.5
発症時の平均年齢 (標準偏差)	49.4歳 (12.8) *	50.8歳 (13.4) *	52.6歳 (14.7) *
診断時の平均年齢 (標準偏差)	51.7歳 (13.1) *	53.6歳 (12.9) *	54.8歳 (14.1) *
輸血歴	9.4%	11.6%	7.9%
家族にAIHの患者	3.3%	2.0%	1.9%
膠原病の合併	23.6%***	25.6%***	34.4%***
肝疾患の既往歴	17.7%***	15.7%***	10.5%***
黄疸の併発 (経過中)	14.9%*	20.9%*	17.9%*

Wilcoxon-Mann-Whitney 検定 (傾向性の検定) *: P<0.05 ***: P<0.001

表4. 過去3回の全国疫学調査（二次調査）によるFHの臨床疫学像の年次推移の検討

項目	1989年	1996年	2004年
二次調査の患者数	90人	118人	32人
男 vs. 女	1 : 1.3	1 : 1.0	1 : 1.1
発症時の平均年齢（標準偏差）	48.3歳（16.1）	47.1歳（16.8）	44.0歳（18.2）
輸血歴	14.8%	7.4%	6.3%
手術歴	32.9%	29.0%	17.2%
IgM型HA抗体陽性	12.2%**	2.5%**	3.5%**
IgM型HBc抗体陽性	20.0%**	39.8%**	21.9%**
HBs抗原陽性	25.3%	37.2%	38.7%
HCV抗体陽性	4.4%	5.1%	3.4%
薬物・薬剤の服用	23.6%*	25.6%*	34.4%*
感染症の併発（経過中）	22.2%	37.3%	19.4%
脳浮腫の併発（経過中）	20.0%	17.8%	6.3%
消化管出血の併発（経過中）	40.0%**	22.9%**	15.6%**
腎障害の併発（経過中）	43.3%	49.2%	21.9%
心不全の併発（経過中）	18.9%	16.1%	3.5%
死亡	64.4%*	53.4%*	43.8%*
死亡時の平均年齢（標準偏差）	52.5歳（15.8）	53.2歳（16.0）	54.2歳（12.8）

Wilcoxon-Mann-Whitney 検定（傾向性の検定） *：P<0.05 **：P<0.01

大規模調査から見た神経線維腫症Ⅱ型の 我が国での臨床疫学的特徴

縣俊彦、松平透、清水英佑（東京慈恵会医科大学・環境保健医学講座）、
吉田雄一、中山樹一郎（福岡大・皮膚科）、
金城 芳秀（沖縄県立看護大）、
黒沢美智子 稲葉裕（順天堂大医・衛生学）、
柳 修平（東京女子医大、大学院）、
新村真人（東京慈恵会医科大学・皮膚科学）、
大塚 藤男（筑波大学医学部・皮膚科学）、
西川浩昭（日本赤十字豊田看護大）
柴崎智美、永井正規（埼玉医科大公衆衛生学）、

研究要旨： 神経線維腫症第2型：Neurofibromatosis type2:NF2とは両側の聴神経に腫瘍（神経鞘腫）ができる疾患である。NF2は常染色体優性遺伝で、染色体22番の遺伝子異常に基づくもので、男女差はなく、放置すれば腫瘍が増大し、死に至る者も多い。本疾患はNF2として、その疾患概念が確立されて日が浅い。今回初めて全国疫学調査が実施されたので、NF2の臨床疫学的特徴を明らかにする

全国疫学調査は全国の病院のうち、脳神経外科など、一定の基準で抽出し8700診療科を調査対象とした。過去1年間のNF2の性別受診者数を郵送法により調査した。回収率は58%で、臨床疫学調査で77名の患者が把握された。また、臨床個人票調査では平成10、11年のNF2患者の臨床個人票103名分を分析した。

この患者について、診断、家族歴、結婚歴、子供の有無、受療状況（1.主に入院 2.主に通院など）、社会生活（1.社会生活可能 2.困難）、経過（最近1年間）（1.軽快 2.不変、など）、医療費公費負担の有無や、臨床症状として、1.皮膚病変（1.カフェ・オ・ラ 2.神経鞘腫 3.神経線維腫 など）、2.頭蓋内、脊椎内腫瘍（1.聴神経腫瘍、2.髄膜腫（単・多）（頭蓋内・脊椎内）など）、3.眼病変（若年性白内障）に関し、性別の臨床疫学像、治療前後での変化について検討した。

全国疫学調査ではNF2患者男44名、女33名、臨床個人票調査ではNF2患者男49名、女54名が分析対象となった。全国疫学調査では性と各種年齢（発症、初診年齢等）、家族歴、診断、結婚歴、子供有無、治療費公費負担、受療状況、社会生活、経過については、いずれの項目にも性差は見られないが、診断：確実、子供：ありの割合は、女に高い傾向が見られた。経過からは本疾患が進行性であることが判断できた。性と臨床症状については、性差はなかったが、神経鞘腫：ありは男に高い傾向、聴神経腫瘍：左：ありが女に高い傾向が見られた。性と臨床像（治療前、治療、治療後、治療後：術前との比較）については、いずれの項目も性差は見られなかった。臨床像：治療前後の症状の変化では、治療前後で、症状なし→ありへ変化した者の方が、あり→なしへ変化した者より高率である。症状が変化し始めると治療してもその進行がくい止められないことを示している。臨床像：治療後の症状の有無と術前との比較では、顔面神経麻痺、脳幹圧迫症状ではその分布に差が見られ、三叉神経麻痺、小脳症状では、差の見られる傾

向がある。

臨床個人票調査でも同様の傾向が見られたが、この2つの調査では、家族歴、受療状況、経過などに差が見られた。これは医療制度変更の影響も受けていると考えられる。

大規模な疫学調査を行ったが、把握できた患者は、全国疫学調査で77名、臨床個人票調査で103名であった。一般には、4万人に1名いるとも言われている。治療前後の変化などからは、進行性で、治癒の可能性の低いことが示された。今後は、疾患概念の普及啓蒙、治療法の開発も含め慎重に追跡し、検討していく必要がある。

A. 研究目的

神経線維腫症第2型：Neurofibromatosis type2:NF2とは両側の聴神経に腫瘍（神経鞘腫）ができる疾患である。NF2は常染色体優性遺伝の形式をとり、染色体22番の遺伝子異常に基づくもので、男女差はなく、若年（10代後半から20代）発症が多いとされる。両側聴神経のほか、脳や脊髄にも腫瘍が発生することが多く、両側の難聴の他、多彩な症状を生じる。放置すれば腫瘍が増大し、いずれは脳を圧迫し、死に至る者も多い。本疾患は以前は神経線維腫症（レックリングハウゼン病）として一括されており、NF2として、その疾患概念が確立されて日が浅い¹⁾³⁾。患者数は4万人に1人程度とされており、NF1（神経線維腫症I型）とともに公費対象疾患に指定された（平成10年5月）。

全国疫学調査、（公費対象疾患）臨床個人票調査から見たNF2患者特性の相違を明らかにする事を目的とする。また、このような解明は公衆衛生行政、医療経済の観点からも重要と考えられる。

B. 研究方法

1. 全国疫学調査

全国の病院のうち、神経内科、脳神経外科、整形外科、眼科、皮膚科、耳鼻咽喉科、小児科、皮膚科、精神科のある病院の23400診療科を病床数により、一定の基準で抽出し8700診療科を調査対象とした。過去1年間のNF2の性別受診者数を郵送法により調査した。規模は、病床数による区分が、99床まで、199床まで、299床まで、399床まで、499床まで、500床以上の6区分、他に、大学病院、特別（研究班員）があり、計8区分である。回収率は58%で、190名の患者が報告された。詳細な臨床疫学調査を行い77名の患者が把握された。

これらの患者について、診断、診断根拠（1.両側性聴神経腫瘍 2.NF2の家族歴+片側性聴神経腫瘍 3.NF2の家族歴+神経鞘腫、髄膜腫、神経膠腫、神経線維腫、若年性白内障）、家族歴、結婚歴、子供数とうち神経線維腫症2数、受療状況（1.主に入院 2.主に通院など）、日常生活（1.通学 2.社会生活ができる など）、経過（最近1年間）（1.軽快 2.不変、など）、医療費支払方法 1.特定疾患治療研究費 2.被用者保険本人など）、や臨床症状として、1.皮膚病変（1.カフエ・オ・

斑 2.神経鞘腫 3.神経線維腫 など)、2.頭蓋内、脊椎内腫瘍(1.聴神経腫瘍、2.髄膜腫(単・多)(頭蓋内・脊椎内)、3.神経鞘腫(単・多)(頭蓋内・脊椎内)、4.視神経膠腫(単・多)、5.星細胞腫(頭蓋内・脊椎内)、6.上衣腫(頭蓋内・脊椎内)など、3.眼病変(若年性白内障)、臨床像として、Ⅰ.治療前(聴力 右 左、1.前庭機能症状 2.顔面神経麻痺 3.三叉神経麻痺 4.脳幹圧迫症状 5.小脳症状など)、Ⅱ.治療(手術(聴神経腫瘍、両側(1.同時 2.片側づつ) / 片側 / 1.シャント、(右:1.全摘 2.亜全摘 3.部摘など)、(左:同様)、髄膜腫など)、Ⅲ.治療後(聴力 右、左、1.前庭機能症状 2.顔面神経麻痺 3.三叉神経麻痺等)に関し、臨床疫学像、治療前後での変化について報告する。

2. 臨床個人票調査

厚生労働省が各都道府県に臨床調査個人票の提出を依頼し、2度督促をした後の、回収済み进行分析対象(平成10、11年度分)とした。

臨床疫学情報としては性別、生年月日、住所、出生地、発病時住所、発病年月、初診年月、保険種別、家族歴、受診状況、最近の経過、診断根拠、現病歴、臨床所見の情報を収集した。

臨床所見としては、神経症状 score 合計、中枢神経腫瘍、神経症状の有無、右聴神経鞘腫、左聴神経鞘腫(1.MR 2. CT 施行日)、一側聴力低下、一側聴力消失、両側聴力低下、一側聴力低下 / 一側消失、両側聴力消失、小脳失調、一側顔面神経麻痺、両側顔面神経麻痺、聴力損失(右 左)、右三叉神経鞘腫、左三叉神経鞘腫(1.MR 2. CT 施行日)、一側または両側顔面知覚低下、他の脳神経鞘腫、同3. 4. 6、同7、同9. 10. 11、同12

(1.MR 2. CT 施行日)、嚥下障害または構音障害、複視、一側失明、両側失明、頭蓋内髄膜腫(ありの場合 個数)(1.MR 2. CT 施行日)、半身麻痺、失語、記銘力障害、痙攣発作、脊髄神経鞘腫(ありの場合 個数)、脊髄髄膜腫(ありの場合 個数)、脊髄神経膠腫(1.MR 2. CT 施行日)、軽度脊髄症状、高度脊髄症状、色素斑(ありの場合 個数)、神経鞘腫(ありの場合 個数)、若年性白内障、脳内石灰化、その他である。

治療に関しては、手術(ありの場合回数)、診療科、設所在地、記載年月である。

統計学検定は、頻度の検定には χ^2 検定、Fisherの直接確率法を、連続量の2群の比較にはt検定を用い、プログラム⁴⁾はSAS9.1を用いた⁴⁾⁻¹⁶⁾。

C. 研究結果

全国疫学調査ではNF2患者77名(男44名、女33名)についてはその受療診療科は脳外科56名(男32名、女24名)、耳鼻科12名(男5名、女7名)、皮膚科5名(男のみ)等であった。性と各種年齢は、調査時年齢は男34.2±13.9歳、女38.1±17.5歳、発症年齢は男23.0±15.4歳、女29.6±19.3歳、初診年齢は男27.9±14.9歳、女34.3±18.5歳、診断年齢は男28.9±14.1歳、女32.7±17.9歳で、いずれの項目も性差はなかった。

また、臨床個人票調査ではNF2患者103名(男49名、女54名)の資料が収集された。結果は表1のごとくで、いずれの項目にも性差は見られず、全国疫学調査と比較しても差は見られなかった。

表2に性と家族歴、診断、診断根拠、

結婚歴、子供有無、治療費公費負担、受療状況、社会生活、経過を示す。全国疫学調査ではいずれの項目にも性差は見られないが、診断：确实、子供：ありの割合は、女に高い傾向が見られた。経過からは本疾患が進行性であることが判断できた。一方、臨床個人票調査で興味を引く点は家族歴（内訳）で、母親由来は父親由来の3倍もある点である。NF1の過去の調査でも母系由来が言われている。家族歴、受療状況、経過においては全国疫学調査と臨床個人票調査でその分布に差が見られる。

表3に性と臨床症状：皮膚病変（全国疫学調査）について示す。神経鞘腫：ありは男に高い傾向が見られた。

表4に性と臨床症状：頭蓋内・脊椎内腫瘍等（全国疫学調査）を示す。いずれの項目にも性差は見られないが、聴神経腫瘍：左：ありが女に高い傾向が見られた。

表5に性と臨床像（治療前）（全国疫学調査）、表6に性と臨床像（治療）（全国疫学調査）、表7に性と臨床像（治療後）（全国疫学調査）、表8に性と臨床像（治療後：術前との比較）（全国疫学調査）について示す。いずれの項目も性差は見られなかった。

表9に臨床像：治療前後の症状の変化（全国疫学調査）を示す。治療前後で、症状なし→ありへ変化した者の方が、あり→なしへ変化した者より高率である。症状が変化し始めると治療してもその進行がくい止められないことを示している。

表10に臨床像：治療後の症状の有無と術前との比較（全国疫学調査）を示す。前庭機能症状では、その分布に差は見られないが、顔面神経麻痺、脳幹圧迫症状ではその分布に差が見られ（ $p=0.06$, $P=0.034$ ）、三叉神経麻痺、小

脳症状では、差の見られる傾向がある（ $P=0.067$, $P=0.073$ ）。

表11に性と臨床所見：聴神経腫瘍など（臨床個人票調査）を示す。一側顔面神経麻痺、両側顔面神経麻痺には男女差の見られる傾向にあるが、全般に性差は見られない。

表12に性と臨床所見：三叉神経鞘腫など（臨床個人票調査）、表13に性と臨床所見：他の脳神経鞘腫など（臨床個人票調査）、表14に性と臨床所見：頭蓋内髄膜腫など（臨床個人票調査）、表15に性と臨床所見：脊髄症状など（臨床個人票調査）、表16に性と臨床所見：皮膚病変、その他の所見（臨床個人票調査）を示す。いずれの項目にも性差は見られないが、聴力低下、消失、失明など本疾患の重篤な症状の結果が現れている。

D. 考察

全国疫学調査では、8700診療科を対象とする大規模な疫学調査を行ったが、把握できた患者は、一次調査（患者概数調査）で190名、二次調査（臨床疫学調査）で77名であった。また、臨床個人票調査は103名の患者資料が収集できたので、頻度の低い疾患では公費負担の資料は有用であろう。4万人に1名いるとも言われており、疾患概念の啓蒙、普及に務める必要もあろう。

また、2つの調査では、家族歴、受療状況、経過などに差が見られたが、これは医療制度変更の影響も多いであろう。

表17に英国のNF2患者120名の臨床症状の頻度を示す。診断基準、症状の把握法など、より厳密に見る必要があるが、我が国と類似の傾向と見ることができよう。

性差はないといわれているが、今回

の2つの調査でも、例数の少ないこともあり、性差のあった項目はごくわずかしき見られなかった。治療前後の変化などからは、進行性で、治癒の可能性の低いことが示された¹⁶⁾⁻³¹⁾。今後は、疾患概念の普及啓蒙、治療法の開発も含め慎重に追跡し、検討していく必要がある。

E. 結論

全国疫学調査、臨床個人票調査では疫学項目、臨床症状で類似の傾向が見られたが、この2つの調査では、家族歴、受療状況、経過などに差が見られた。これは医療制度変更の影響も受けていると考えられる。

文献

- 1) Hanemann CO, Evans DG. News on the genetics, epidemiology, medical care and translational research of Schwannomas. *J Neurol.* 2006 Dec;253 (12):1533-41.
- 2) Sabol Z, Kipke-Sabol L, Miklic P, Hajnsek-Propadalo S, Sabol F. Neurofibromatosis type 2 (central neurofibromatosis or bilateral acoustic neuromas, vestibular schwannomas): from phenotype to gene Lijec Vjesn. 2006 Sep-Oct;128 (9-10):309-16.
- 3) Yohay K. Neurofibromatosis types 1 and 2. *Neurologist.* 2006 Mar;12 (2):86-93.
- 4) 縣俊彦. 臨床医学研究の方法論・SASの概要、臨床医 2000;26:9:2118-23.
- 5) 縣俊彦. 臨床医学研究の方法論・SAS-DATA ステップ、臨床医 2000;26:10:2274-8.
- 6) 縣俊彦. 臨床医学研究の方法論・SAS-PROC ステップ、臨床医 2000;26:11:2430-3.
- 7) 加納克己、縣俊彦 (共著). 医学生物学のためのパソコン統計解析. 1-188 南江堂, 東京, 1985
- 8) 縣俊彦. やさしい保健統計学. 1-194 南江堂, 東京, 1993
- 9) 縣俊彦. 産業医学セミナー. 1-177 ソウル: 順天郷大学. 1994.
- 10) 縣俊彦. やさしい栄養・生活統計学, 1 - 216, 南江堂, 1997
- 11) 縣俊彦. 基本医学統計学・その医学研究への応用, 1 - 227, 中外医学社, 1997
- 12) 縣俊彦. やさしい保健統計学: 改訂2版, 1-202 南江堂, 東京, 1998
- 13) 縣俊彦編著. EBM (Evidence-Based Medicine): 臨床医学研究の方法論. 1-202 東京: 中外医学社. 1998
- 14) 縣俊彦編著. 基本医学統計学・EBM、医学研究への応用: 改訂2版, 1 - 188, 中外医学社, 1999
- 15) 縣俊彦編著. EBMのための新GCPと臨床研究, 1 - 217, 中外医学社, 1999
- 16) 縣俊彦編著. EBM (Evidence-Based Medicine): 医学研究、診療の方法論, 1-227 中外医学社, 2000
- 17) Dow G, Biggs N, Evans G, Gillespie J, Ramsden R, King A. Spinal tumors in neurofibromatosis type 2. Is emerging knowledge of genotype predictive of natural history? *J Neurosurg Spine.* 2005 May;2 (5):574-9.
- 18) Sadetzki S, Flint-Richter P, Starinsky S, Novikov I, Lerman Y, Goldman B, Friedman E. Genotyping of patients with sporadic and radiation-associated meningiomas. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev.* 2005 Apr;14 (4):969-76.
- 18) Evans DG, Moran A, King A, Saeed S, Gurusinge N, Ramsden R. Incidence of

vestibular schwannoma and neurofibromatosis 2 in the North West of England over a 10-year period: higher incidence than previously thought. *Otol Neurotol.* 2005 Jan;26 (1) :93-7.

19) Rice JM. Causation of nervous system tumors in children: insights from traditional and genetically engineered animal models. *Toxicol Appl Pharmacol.* 2004 Sep 1;199 (2) :175-91.

20) Roche PH, Robitail S, Delsanti C, Marouf R, Pellet W, Regis J. Radiosurgery of vestibular schwannomas after microsurgery and combined radio-microsurgery. *Neurochirurgie.* 2004 Jun;50 (2-3 Pt 2) :394-400.

21) Rochat P, Johannesen HH, Gjerris F. Long-term follow up of children with meningiomas in Denmark: 1935 to 1984. *J Neurosurg.* 2004 Feb;100 (2 Suppl Pediatrics) :179-82.

22) Conti P, Pansini G, Mouchaty H, Capuano C, Conti R. Spinal neurinomas: retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature. *Surg Neurol.* 2004 Jan;61 (1) :34-43;

23) Inoue T, Miyamoto K, Kushima Y, Kodama H, Nishibori H, Hosoe H, Shimizu K. Spinal subarachnoid hematoma compressing the conus medullaris and associated with neurofibromatosis type 2. *Spinal Cord.* 2003 Nov;41 (11) :649-52.

F 研究発表

1. 論文発表 なし

2. 学会発表

1) Toshihiko Agata, Hidesuke Shimizu, Hirofumi Takagi, Yutaka Inaba, Akiko Tamakoshi, Michihito Niimura, A STUDY OF LISCH NODULES (LN) AND NEUROFIBROMATOSIS 1 IN JAPAN. 17th International Congress of eye research. Buenos Aires Alzentin. 2006.10 95-6

2) 縣 俊彦、稲葉裕、黒沢美智子. 神経線維腫症 2 公費負担対象者の特性. 第 71 回日本民族衛生学会、那覇 (2006.11) 第 72 巻付録 p114-5

3) 縣 俊彦、稲葉裕、黒沢美智子. 2 つの全国規模調査から見た神経線維腫症 II 型患者の特性. 第 17 回日本疫学会学術総会. (広島 2007. 1)

G. 知的財産権の出願、取得状況

1. 特許取得 なし

2. 実用新案登録 なし

3. その他 なし

表 1. 性と各種年齢

全国疫学調査	男	女	全体	P
調査時年齢	34.2±13.9(42)	38.1±17.5(33)	35.8±15.6(75)	.2882
発症年齢	23.0±15.4(36)	29.6±19.3(29)	25.9±17.4(65)	.1292
初診年齢	27.9±14.9(38)	34.4±18.5(29)	30.7±16.7(67)	.1155
診断年齢	28.9±14.1(34)	32.7±17.9(29)	30.6±15.9(63)	.3565

臨床個人票調査	男	女	全体	P
調査時年齢	37.7±14.4(49)	36.5±14.4(54)	37.0±14.3(103)	.6751
発症年齢	26.0±15.1(47)	23.2±12.8(52)	24.5±13.9(99)	.3332
初診年齢	30.6±15.0(48)	30.6±15.0(54)	30.6±15.0(102)	.9987

表2. 性と家族歴、診断、結婚歴、子供有無、治療費公費負担、受療状況、社会生活、経過

全国疫学調査	男	女	計	P
家族歴：あり	47.5% (19/ 40)	37.9% (11/ 29)	43.8% (39/ 69)	.429
診断：確実	88.4% (38/ 43)	96.9% (31/ 32)	92.0% (69/ 75)	.179
結婚歴：未婚	64.3% (27/ 42)	46.9% (15/ 32)	56.8% (42/ 74)	.205
既婚	35.7% (15/ 42)	50.0% (16/ 32)	41.9% (31/ 74)	
離別	0.0% (0/ 42)	3.1% (1/ 32)	1.4% (1/ 74)	
子供：あり	30.0% (12/ 40)	46.7% (14/ 30)	37.1% (26/ 70)	.153
治療費負担：あり	17.1% (6/ 35)	12.9% (4/ 31)	15.1% (10/ 66)	.632
受療状況：主に入院	5.1% (2/ 39)	0.0% (0/ 33)	2.8% (2/ 72)	.186
主に通院	64.1% (25/ 39)	72.7% (24/ 33)	68.1% (49/ 72)	
入院と通院	20.5% (8/ 39)	12.1% (4/ 33)	16.7% (12/ 72)	
転院	5.1% (2/ 39)	15.2% (5/ 33)	9.7% (7/ 72)	
死亡	5.1% (2/ 39)	0.0% (0/ 36)	2.8% (1/ 72)	
社会生活：困難	25.0% (10/ 40)	24.2% (8/ 33)	24.7% (18/ 73)	1.000
経過：軽快	2.9% (1/ 35)	9.4% (3/ 32)	6.0% (4/ 67)	.430
不変	62.9% (22/ 35)	68.8% (22/ 32)	65.7% (44/ 67)	
徐々に悪化	31.4% (11/ 35)	21.9% (7/ 32)	26.9% (18/ 67)	
死亡	2.9% (1/ 35)	0.0% (0/ 32)	1.5% (1/ 67)	
臨床個人票調査	男	女	計	P
家族歴：あり	29.3% (12/ 41)	42.2% (19/ 45)	36.1% (31/ 86)	.211
家族歴：父	5.6% (1/ 18)	16.0% (4/ 25)	11.6% (5/ 43)	.526
(内訳) 母	38.9% (7/ 18)	32.0% (8/ 25)	34.9% (15/ 43)	
兄弟	16.7% (3/ 18)	12.0% (3/ 25)	14.0% (6/ 43)	
姉妹	11.1% (2/ 18)	4.0% (1/ 25)	7.0% (3/ 43)	
息子	22.2% (4/ 18)	12.0% (3/ 25)	16.3% (7/ 43)	
娘	0.0% (0/ 18)	8.0% (2/ 25)	4.7% (2/ 43)	
その他	5.6% (1/ 18)	16.0% (4/ 25)	11.6% (5/ 43)	
治療費負担：あり	100.0% (49/ 49)	100.0% (54/ 54)	100.0% (103/103)	1.000
診断：確実	100.0% (49/ 49)	100.0% (54/ 54)	100.0% (103/103)	1.000
診断根拠：両側聴神経腫瘍	51.5% (34/ 66)	51.4% (38/ 74)	51.4% (72/140)	.478
家族歴+片側聴神経腫瘍	6.1% (4/ 66)	2.7% (2/ 74)	4.3% (6/140)	
家族歴+神経鞘腫	10.6% (7/ 66)	10.8% (8/ 74)	10.7% (15/140)	
家族歴+神経線維腫症	7.6% (5/ 66)	14.9% (11/ 74)	11.4% (16/140)	
その他	24.2% (16/ 66)	20.8% (15/ 74)	22.1% (31/140)	

受療状況：主に入院	8.3% (4/ 48)	13.0% (7/ 54)	10.8% (11/102)	.658
主に通院	47.9% (23/ 48)	40.7% (22/ 54)	44.1% (45/102)	
入院と通院	43.8% (21/ 48)	46.3% (25/ 54)	45.1% (46/102)	
経過：軽快	10.2% (5/ 49)	5.6% (3/ 54)	7.8% (8/103)	.175
不変	36.7% (18/ 49)	42.6% (23/ 54)	39.8% (41/103)	
徐々に悪化	53.1% (26/ 49)	44.4% (24/ 54)	48.5% (50/103)	
急速に悪化	0.0% (0/ 49)	7.4% (4/ 54)	3.9% (4/103)	

表3. 性と臨床症状：皮膚病変（全国疫学調査）

	男	女	計	P
カカレ斑：あり	37.1% (13/ 35)	39.3% (11/ 28)	38.1% (24/ 63)	1.000
神経鞘腫：あり	57.6% (19/ 33)	33.3% (7/ 21)	48.2% (26/ 54)	.101
神経線維腫：あり	50.0% (16/ 32)	37.5% (9/ 24)	44.6% (25/ 56)	.421

表4. 性と臨床症状：頭蓋内・脊椎内腫瘍等（全国疫学調査）

	男	女	計	P
聴神経腫瘍：なし	7.5%(3/ 40)	0.0%(0/ 31)	4.2%(3/ 71)	.237
片側のみ	5.0%(2/ 40)	9.7%(3/ 31)	7.0%(5/ 71)	
両側	87.5%(35/ 40)	90.3%(28/ 31)	88.7%(63/ 71)	
頭蓋内髄膜腫：なし	65.8%(25/ 38)	50.0%(15/ 30)	58.8%(40/ 68)	.400
単	15.8%(6/ 38)	20.0%(6/ 30)	17.6%(12/ 68)	
多	18.4%(7/ 38)	30.0%(9/ 30)	23.5%(16/ 68)	
脊椎内髄膜腫：なし	93.8%(30/ 32)	85.7%(18/ 21)	90.6%(48/ 53)	.578
単	3.1%(1/ 32)	4.8%(1/ 21)	3.8%(2/ 53)	
多	3.1%(1/ 32)	9.5%(2/ 21)	5.7%(3/ 53)	
脊椎内神経鞘腫：なし	36.4%(12/ 33)	42.1%(8/ 19)	38.5%(20/ 52)	.356
単	27.3%(9/ 33)	10.5%(2/ 19)	21.2%(11/ 52)	
多	36.4%(12/ 33)	47.4%(9/ 19)	40.4%(21/ 52)	
視神経膠腫：なし	88.6%(31/ 35)	100.0%(26/ 26)	93.4%(57/ 61)	.204
単	5.7%(2/ 35)	0.0%(0/ 26)	3.3%(2/ 61)	
多	5.7%(2/ 35)	0.0%(0/ 26)	3.3%(2/ 61)	
頭蓋内星細胞腫：あり	5.7%(2/ 35)	3.9%(1/ 26)	4.9%(3/ 61)	1.000
脊椎内星細胞腫：あり	0.0%(0/ 31)	4.6%(1/ 22)	1.9%(1/ 53)	.415
頭蓋内上衣腫：あり	0.0%(0/ 34)	0.0%(0/ 24)	0.0%(0/ 58)	
脊椎内上衣腫：あり	3.2%(1/ 31)	0.0%(0/ 21)	1.9%(1/ 52)	1.000
若年性白内障：あり	15.6%(5/ 32)	7.4%(2/ 27)	11.9%(7/ 59)	.437

表5. 性と臨床像：治療前（全国疫学調査）

	男	女	計	P
前庭機能症状：あり	55.6%(20/ 36)	41.9%(13/ 31)	49.3%(33/ 67)	.330
顔面神経麻痺：あり	28.2%(11/ 39)	25.8%(8/ 31)	27.1%(19/ 70)	1.000
三叉神経麻痺：あり	21.1%(8/ 38)	13.8%(4/ 29)	17.9%(12/ 67)	.531
脳幹圧迫症状：あり	21.6%(8/ 37)	19.4%(6/ 31)	20.6%(14/ 68)	1.000
小脳症状：あり	35.1%(13/ 37)	33.3%(10/ 30)	34.3%(23/ 67)	1.000

表6. 性と臨床像：治療（全国疫学調査）

	男	女	計	P
聴神経腫瘍手術：あり	67.6%(25/ 37)	71.0%(22/ 31)	69.1%(47/ 68)	.798
手術内訳：両側	28.0%(7/ 25)	20.8%(5/ 24)	24.4%(12/ 49)	.726
片側	68.0%(17/ 25)	70.8%(17/ 24)	69.4%(34/ 49)	
両側+シャント	0.0%(0/ 25)	4.2%(1/ 24)	2.0%(1/ 49)	
片側+シャント	4.0%(1/ 25)	4.2%(1/ 24)	4.1%(2/ 49)	
手術規模：右：全摘	11.7%(2/ 17)	10.0%(1/ 10)	11.1%(3/ 27)	.383
亜全摘	47.1%(8/ 17)	40.0%(4/ 10)	44.4%(12/ 27)	
部摘	35.3%(6/ 17)	20.0%(2/ 10)	29.6%(8/ 27)	
そのた	5.9%(1/ 17)	30.0%(3/ 10)	14.8%(4/ 27)	
手術規模：左：全摘	35.7%(5/ 14)	22.2%(4/ 18)	28.1%(9/ 32)	.134
亜全摘	50.0%(7/ 14)	61.1%(11/ 18)	56.3%(18/ 32)	
部摘	0.0%(0/ 14)	16.7%(3/ 18)	9.4%(3/ 32)	
そのた	14.3%(2/ 14)	0.0%(0/ 18)	6.3%(2/ 32)	
髄膜腫手術：あり	47.4%(9/ 19)	40.0%(8/ 20)	43.6%(17/ 39)	.751
他の腫瘍手術：あり	62.5%(15/ 24)	50.0%(10/ 20)	56.8%(25/ 44)	.543