

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

神経線維腫症1型におけるEQ-5Dを用いた患者QOLの評価

研究分担者 吉田雄一 鳥取大学医学部感覚運動医学講座皮膚病態学分野

研究要旨

神経線維腫症1型（neurofibromatosis 1: NF1）は皮膚をはじめ、骨、神経系に多彩な病変を生ずる遺伝性の疾患である。NF1ではQOLが低下していることが明らかになっているが、本邦で用いられているDNB分類との相関関係が明らかではない。そこで今回我々はEQ-5Dを用いてNF1患者のQOLを調査し、DNB分類との相関関係について調査を開始した。

鳥取大学医学部附属病院を受診し、NF1と診断された39名の成人患者について解析を行った。患者は男性11名、女性28名、平均年齢は44.2歳であった。中間解析では、EQ-5DスコアとVASスコア両者ともstage2以下の軽症患者とstage3以上の重症患者には有意な差が見られた(Mann-Whitney U test, p<0.05)。

まだ、解析症例が少ないため、さらに複数施設で調査を継続し、患者QOLとDNB分類の相関関係について明らかにする予定である。

江原由布子（鳥取大学医学部感覚運動医学講座皮膚病態学分野）

古賀文二、今福信一（福岡大学医学部皮膚科）

本研究は鳥取大学医学部および福岡大学医学部の倫理委員会による承認を受けた上で行なった。

A. 研究目的

神経線維腫症1型（NF1）はカフェ・オ・レ斑、神経線維腫という特徴的な皮膚病変のみならず、骨、眼、神経系など様々な臓器に合併症を生じる遺伝性の疾患である。NF1患者のQOLが健常人と比較して低下していることは知られており、国際的に用いられているRiccardiの重症度スコアとskindexは相関関係がある。

本邦ではNF1は難病に指定されているが、重症度の基準としてDNB分類が用いられおり、stage3以上は医療費の公的補助の対象となっている。しかしながら、難病ごとに異なった重症度の基準が用いられており、不公平感があることは否めない。

そこで今回、我々はNF1において国際的に用いられているEQ-5Dを用いて患者QOLを評価し、DNB分類との相関関係について検討を行うこととした。

B. 研究方法

鳥取大学医学部附属病院、福岡大学病院を受診し、NF1と診断された成人患者（NIHの診断基準を満たすもの）についてEQ-5Dを用いて患者QOLの調査を行った。

（倫理面への配慮）

C. 研究結果

EQ-5D-5Lは5つの尺度とVASを用いて患者のQOLを評価する（表1）。今年度は鳥取大学医学部附属病院を受診した39名のNF1患者に調査を行うことができた。男性11名、女性28名、平均年齢は44.2歳であった。中間解析では、EQ-5D-5LスコアとVASスコア両者ともstage2以下の軽症患者と比較して、stage3以上の重症患者では有意な差が見られた(Mann-Whitney U test, p<0.05)。

D. 考察

過去の報告ではNF1患者のQOLが低下していることは明らかになっているが、患者本位の意見に基づいたQOLの評価の報告はない。

EQ-5Dは100以上の言語バージョンが存在し、近年皮膚科領域のみならず幅広い疾患でQOLの評価に用いられるようになってきている。現在、調査を行なった症例数が少ないため、東京慈恵医大等のNF1診療ネットワーク施設にも調査を依頼し、さらに症例数を増やした上で解析を行い、健常人との比較も行う予定である。

E. 結論

今回の我々の検討により、EQ-5Dで評価したNF1患者のQOLはDNB分類による重症度と相関関係がある可能性が示唆された。EQ-5DがNF1の重

症度基準の判定に有用であることが確認できれば、将来的に他の様々な難病においても適用が拡大できるのではないかと考えられる。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

1. Yoshida Y, Ehara Y, Yamamoto O: Melanoma in a patient with neurofibromatosis 1: A single institutional study in Japan. *J Dermatol* 47(8): e302-303, 2020
2. Koga M, Yoshida Y, Ehara Y, Imafuku S: Medical costs of surgical intervention for hospitalized patients with neurofibromatosis 1 in Japan. *Eur J Dermatol* 30(5): 618-620, 2020
3. 古賀文二, 吉田雄一, 今福信一: 神経線維腫症 1型患者に生じるびまん性神経線維腫の治療の現状と問題点. *日皮会誌* 130(12): 2551-2555, 2020
4. 吉田雄一: 特集 I 皮膚科医が知っておくべき皮膚疾患 神経線維腫症 1型(レックリングハウゼン病)の精神症状. *精神科* 38(2): 162-166, 2021

2. 学会発表

1. 吉田雄一, 江原由布子, 山元 修, 古賀文二, 今福信一, 太田有史.
神経線維腫症 1型におけるEQ-5Dを用いた患者QOL評価の取り組み
第 12 回日本レックリングハウゼン病学会学術大会 2月 21 日 2021 年 Web 開催
2. 古賀文二, 吉田雄一, 江原由布子, 吉永彬子, 高木誠司, 今福信一.
神経線維腫症 1 型患者に生じるびまん性神経線維腫の治療の現状と問題点について
第 12 回日本レックリングハウゼン病学会学術大会 2月 21 日 2021 年 Web 開催

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む)

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

<表1>



各項目において、あなたの今日の健康状態を最もよく表している四角(□)1つに✓印をつけてください。

移動の程度

- 歩き回るのに問題はない
歩き回るのに少し問題がある
歩き回るのに中程度の問題がある
歩き回るのにかなり問題がある
歩き回ることができない

身の回りの管理

- 自分で身体を洗ったり着替えをするのに問題はない
自分で身体を洗ったり着替えをするのに少し問題がある
自分で身体を洗ったり着替えをするのに中程度の問題がある
自分で身体を洗ったり着替えをするのにかなり問題がある
自分で身体を洗ったり着替えをすることができない

ふだんの活動 (例：仕事、勉強、家事、家族・余暇活動)

- ふだんの活動を行うのに問題はない
ふだんの活動を行うのに少し問題がある
ふだんの活動を行うのに中程度の問題がある
ふだんの活動を行うのにかなり問題がある
ふだんの活動を行うことができない

痛み / 不快感

- 痛みや不快感はない
少し痛みや不快感がある
中程度の痛みや不快感がある
かなりの痛みや不快感がある
極度の痛みや不快感がある

不安 / ふさぎ込み

- 不安でもふさぎ込んでもいない
少し不安あるいはふさぎ込んでいる
中程度に不安あるいはふさぎ込んでいる
かなり不安あるいはふさぎ込んでいる
極度に不安あるいはふさぎ込んでいる