

骨病変を有する神経線維腫症 1 型患者の QOL 調査 -第 2 報-

研究分担者 舟崎 裕記 東京慈恵会医科大学整形外科教授

研究要旨

骨病変を有する神経線維腫症 1 型患者 10 例に対して、Short-Form 36-Item Health Survey (SF36) を用いた Quality of life (QOL) 調査を行った。骨病変は、脊柱変形が 6 例、下腿彎曲症が 2 例、変形性肩関節症が 2 例であった。10 例の平均値をみると、8 項目の下位尺度のうち社会生活機能と心の健康のみ国民平均値とほぼ同等であったが、他は低値であった。3 つのコンポーネントのサマリースコアでは、身体的側面では国民標準の標準偏差値以下であったが、精神的側面、社会的側面はほぼ平均値であった。また、脊柱変形とその他では有意差は認めず、保存例は手術例より精神的側面で低値であった。

A. 研究目的

神経線維腫症 1 型 (NF1) に伴う骨病変は脊柱変形、下腿偽関節が代表的であるが、関節病変もしばしば経験する。また、著者らは、下肢長差や彎曲に伴う力学的負荷に骨のしなりを規定する骨質劣化が加わると病的骨折を生じやすいことを報告している。脊柱変形は体幹バランス、肺活量、疼痛、神経症状、下腿偽関節は支持性、下肢長差、歩容、さらに関節病変は関節安定性、病的骨折は疼痛、支持性などに影響を及ぼし、日常生活動作 (ADL) に支障をきたす。しかし、これらの骨病変によって患者の QOL に与える影響に言及した報告はほとんどない。今回は、昨年度に引き続き、骨病変を有する NF1 患者の QOL 調査を行ったので報告する。

B. 研究方法

対象は、NF1 で、骨病変を伴う男性 5 例、女性 5 例の計 10 例であり、調査時年齢は 7~70 歳、平均 38 歳であった。骨病変は、脊柱変形が 6 例、下腿彎曲症が 2 例、変形性肩関節症が 2 例であり、手術歴は脊柱変形の 5 例（うち多数回手術歴が 2 例）と人工肩関節置換術の 1 例であった。これらの症例に対し、Short-Form 36-Item Health Survey (SF36)¹⁾ を用いた質問票に記入後、8 項目の下位尺度（身体機能、日常役割機能（身体）、身体の痛み、全体的健康感、活力、社会生活機能、日常役割機能（精神）、心の健康）、さらに、3 つのコンポーネントサマリー（身体的側面、精神的側面、社会的側面）につき、国民標準値に基づいたスコアリング得点を算出した。

なお、本研究はヘルシンキ宣言に則り、十分な倫理的配慮のもと施行した。

C. 研究結果

10 例における 8 つの下位尺度の平均点は、身体機能：42.1 点、日常役割機能（身体）：44.6 点、身体の痛み：41.0 点、全体的健康感：42.5 点、活力：46.5 点、社会生活機能：51.0 点、日常役割機能（精神）：45.3 点、心の健康：50.8 点であった。また、コンポーネントサマリーの平均点は、身体的側面：37.7 点、精神的側面：48.7 点、社会的側面：52.1 点であった。身体的側面でとくに低値を示したのは、脊柱変形で多数回手術を行った 2 例であった。脊柱変形 6 例とほかの 4 例ではそれぞれの項目に有意差はなかったが、手術群 6 例と保存群 4 例との比較では、保存群の方が精神的側面で有意に低かった。

D. 考察

整形外科疾患の QOL への影響について、患者数が 50 例以上の調査を行った報告は 2 編ある。いずれも 18 歳以下を対象としているが、整形外科疾患を有する患者の QOL は低いとしている^{2,3)}。SF36 は各関節疾患の患者立脚型評価法と強い相関があり、国民標準値を 50、標準偏差を 10 として、10 代から 70 代の幅広い年齢層で国民平均と比較が可能な評価法であるが、これを用いた NF1 患者の QOL 評価を行った報告では、骨病変の関与に言及しているものはない⁴⁻⁶⁾。今回、10 例の骨病変を有する患者の QOL 調査を SF36 を用いて行ったところ、平均点をみると、8

つの下位尺度では標準偏差を超える項目はなかったが、運動器に関わる項目、すなわち身体機能、日常役割機能（身体）、身体の痛みで点数が低かった。さらに、3つのコンポーネントサマリーでは、身体的側面が標準偏差を超える低値を示したが、ほかの精神的側面、社会的側面では平均値とほぼ同等であった。身体的側面では、脊柱変形に対して多数回手術を行っている2例においてとくに低値であった。また、脊柱変形と他での有意差はなかったが、保存群は手術群に比べて有意に精神的側面が低値であった。

QOL に関与する因子として、年齢、骨病変の病態と程度、保存と手術、さらに、手術前と手術後が考えられる。今回の症例をみると、身体的側面できくに低値を示した脊柱変形手術後の2例では、術前の変形、腫瘍の合併などの重症度が高く、術後においても変形、腫瘍の残存などによって、痛み、バランス不良をきたしており、本疾患における重症骨病変の難治性を裏付けるものであった。

今回の検討では、本疾患患者の骨病変はQOLにも大きく影響していたが、今後も症例数を増やし、前述したさまざまな因子について検討する必要がある。

E. 結論

骨病変を有するNF1患者10例のSF36を用いたQOLは、精神的側面、社会的側面では国民平均値とほぼ同等であったが、身体的側面では低値であった。

F. 文献

- 1) 福原俊一,ほか:SF-36 日本語版マニュアル (ver1.2) パブリックヘルスリサーチセンター, 東京, 2001.
- 2) Wolkenstein P, et al. Impact of neurofibromatosis 1 upon quality of life in childhood: a cross-sectional study of 79 cases. Br. J Dermatol. 160, 2008.
- 3) Saltik S, Basgl Ş S. Quality of life in children with neurofibromatosis type 1, Based on their mothers' reports. Turkish J Psychiat. 2013.
- 4) Page PZ, et al. Impact of neurofibromatosis on quality of life: a cross-sectional study of 176 American cases. Am J Med Genet A. 140, 2006.
- 5) Kodra Y, et al. Health-related quality of life in patients with neurofibromatosis type 1. Dermatology. 218, 2009.
- 6) Merker VL, et al. Relationship between whole-body tumor burden, clinical phenotype, and quality of life in patients with Neurofibromatosis. Am J Med Genet Part A. 164, 2014.

G. 研究発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし