

整形外科疾患を有する神経線維腫症 1 型患者のQOL調査

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

整形外科疾患を有する神経線維腫症 1 型患者の QOL 調査を行った。症例は男 9 例、女 7 例の計 16 例であり、調査時年齢は 7～70 歳、平均 40 歳であった。治療対象は、骨病変が 13 例で、脊柱変形が 8 例、下腿偽関節（彎曲）が 3 例、変形性肩関節症が 2 例であり、ほかの 3 例は多発性の軟部腫瘍、指腱鞘炎、肘部管症候群がそれぞれ 1 例であった。QOL 調査は Short Form 36 (SF36) を用い、8 項目の下位尺度の国民標準値に基づいたスコアリング得点と 3 コンポーネントのサマリースコアを算出した。その結果、すべての下位尺度で国民平均値より低値で、3 つのコンポーネントでは、社会的側面はほぼ平均値であったが、身体的側面と精神的側面では国民平均より低値を示した。脊柱変形の 8 例では、とくに身体的側面は著明に低値を示した。本疾患に伴う骨病変が身体的側面における QOL に及ぼす影響が大きいと考えられた。

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、近傍の腫瘍の存在に伴う関節病変や骨質低下に伴う病的骨折もしばしば経験する。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。著者は、昨年まで、SF36¹⁾ を用いて、骨病変を有する患者の QOL を調査したところ、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。また、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。今回は、他の整形外科対象疾患を含め、同様に QOL を調査した。

B. 研究方法

症例は NF1 の男 9 例、女 7 例の計 16 例であり、調査時年齢は 7～70 歳、平均 40 歳であった。治療対象は、骨病変が 13 例で、脊柱変形が 8 例、下腿偽関節（彎曲）が 3 例、変形性肩関節症が 2 例であり、脊柱変形の 8 例中 6 例に手術が行われ、うち 1 例は多数回にわたり行われていた。また、変形性肩関節症の 1 例には人工肩関節置換術が行われた。ほかの 3 例は多発性の軟部腫瘍、指腱鞘炎、肘部管症候群がそれぞれ 1 例であった。QOL 調査は Short-Form 36-Item Health Survey (SF36) 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

16 例における 8 つの下位尺度の平均点は、身体機能：43.0 点、日常役割機能（身体）：45.7 点、身体の痛み：42.4 点、全体的健康感：43.6 点、活力：48.5 点、社会生活機能：48.6 点、日常役割機能（精神）：46.3 点、心の健康：49.0 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：40.5 点、精神的側面：48.7 点、社会的側面：50.6 点であった。

脊柱変形の 8 例についてみてみると、コンポーネントサマリーの平均点は、身体的側面：36.8 点、精神的側面：51.0 点、社会的側面：54.4 点であり、身体的側面と精神的側面、社会的側面の間に大きな乖離があった。

D. 考察

NF1 患者の QOL に関して、Saltik ら、Page らは、いずれも 18 歳以下を対象とした NF1 患者の QOL 調査を行い、整形外科疾患を有する患者の QOL は低いとした^{2,3)}。一方、Crawford らによる SF36 を用いた成人 NF1 患者 114 名の QOL 調査では、8

つの下位尺度では、いずれの項目においても国民平均値以上であったとしている⁴⁾。しかし、対象の中に骨病変を有しているかなどは不明である。今回、16例の整形外科の治療対象疾患を有する患者のQOL調査をSF36を用いて行ったところ、全体の平均点をみると、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、全ての項目において平均値未満であった。さらに、3つのコンポーネントサマリーでは、身体的側面と精神的側面が平均点より低値を示したが、社会的側面では平均値とほぼ同等であった。このうち、脊柱変形の8例についてみてみると、コンポーネントサマリーの平均点は、身体的側面で標準偏差を超えて低値であった。これは、脊柱変形では、バランス不良、術後も進行する椎体の scalloping などの変形や合併する腫瘍に伴う疼痛などが大きく影響しているものと推察した。

今後は、症例数を増やし、骨病変の相違による差、重症度との相関、手術前、後のQOL変化などについて検討する必要がある。

E. 結論

整形外科治療対象疾患を有するNF1患者16例のSF36を用いたQOLは、8つの下位尺度では、全ての項目において平均値未満であり、とくに、脊柱変形を有する患者では、身体的側面で著明に低値であり、本疾患に伴う骨病変は手術を行っても身体的QOLに与える影響が大きいと考えられた。

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) Saltik S, Basgl SS. Quality of life in children with neurofibromatosis type 1, Based on their mothers' reports. Turkish J Psychiat. 2013.
- 3) 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.
- 4) Crawford H, et al. Development and preliminary evaluation of the Neurofibromatosis Type 1 Adult Quality of Life (NF1-AdQoL) questionnaire. Clinical and Experimental Dermatology 47, 2022.

G. 研究発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし