

疾患名：レックリングハウゼン病

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

36000～47000 人／成人期以降：略同数

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

小児期ではカフェオレ班のみのことが多いが、時に骨変形などがある。

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

神経線維腫などの腫瘍が生じ、それに伴う臓器の圧迫、腫瘍内出血、悪性化が生じる。
骨変形が生じる。異常骨折。

4. 経過と予後

程度は様々であるが、殆どの症例で経過は進行性、予後は症例による。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

皮膚科は必ず関わる。骨の異常を伴う場合には整形外科も関わる。場合によっては耳鼻科、外科、形成外科なども関わる。

6. 成人期に達した患者の診療の理想

a. 成人診療科（診療科名：皮膚科、整形外科）に全面的に移行

コメント

皮膚科は必ず関わることになるが、症状に応じて整形外科など関係する診療科と連携をとりながら診療する。

7. 成人期に達した患者の診療の現実

a. 成人診療科（診療科名：皮膚科、整形外科）に全面的に移行

コメント

皮膚科が中心になり、必要に応じて他診療科と連携して診療している。

8. 理想(6)と現実(7)の乖離の理由

該当なし。

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

患者にとって最良の診療が受けられない。

10. 解決のためにすべき努力

該当なし。

11. 本疾患の移行に関するガイドブック等について

現在、小児期と成人期で診療体制が大きく変わっていないので、移行ガイドブックのようなものは特に編纂の予定はない。