

# ハンセン病の診断

---

## 日本語への翻訳において以下の点を改訂した。

1. スライド (slides) 番号は各章ごと (第Ⅱ章では各パートごと) に独立していたが、翻訳では全てを通し番号にした。
2. 文献 (references) については学会誌の投稿規定に準拠した。参考文献 (sources) は文献の後に出版年順に示した。
3. 知覚障害について本論文では *loss of sensation*、*decrease of sensation*、*anaesthesia* が用いられている。これらの日本語訳は順に知覚脱失、知覚低下、知覚麻痺とした。
4. スライド (slides) に関しては、日本ハンセン病学会雑誌 Vol. 80No. 1 をご参照ください。

なお、「Diagnosis of leprosy」の日本語訳については、Noto 氏から許諾を得ており、Noto 氏に深謝します。

# 目次

---

はじめに

## 第 I 章. 概論

1. ハンセン病の定義
2. 多彩な臨床症状を呈するハンセン病
3. 臨床におけるハンセン病の診断方法
4. ハンセン病診断における有効な手法
5. 臨床検査
6. ハンセン病と疑う場合
7. ハンセン病の診断

## 第 II 章. 重要な症状

1. 第一の重要な症状：知覚脱出を伴った皮疹
  - a) 知覚検査
  - b) 注意
  - c) 発汗とヒスタミン検査
2. 第二の重要な症状：末梢神経肥厚
  - a) 眼窩上神経
  - b) 大耳介神経
  - c) 尺骨神経
  - d) 橈骨神経
  - e) 正中神経
  - f) 総腓骨神経（外側膝窩神経）
  - g) 浅腓骨神経
  - h) 後脛骨神経
  - i) 腓腹神経
  - j) 注意
3. 第三の重要な症状（所見）：皮膚スミア (slit-skin smear) 検査陽性
  - a) 皮膚スミア検査と擦過法
  - b) 染色と検鏡

### 第Ⅲ章. ハンセン病の診断及び病型

1. ハンセン病の診断及び病型
2. 初診時に診断がつかない場合
3. 臨床例

文献

参考文献

# はじめに

---

この Leprosy Mailing List (LML) 通信学習ガイド(LML Distance Learning Guide)の目的は、ハンセン病を診断するための基本的な情報を含む簡潔かつ実用的な指針を示すことである。当コースは WHO や International Federation of Anti-Leprosy Association (ILEP) の技術指針、国のマニュアルやテキスト、その他の主要な教材の代替ではない。なお、どの教材やマニュアルも患者の診療・治療経過を通しての実践的な教育の代替になるものではない。このテーマの学習を達成するために、読者はテキストなど他の教材にもふれる事が望ましい。ここに書かれている主なコンセプトは、文献や参考文献からの引用である。

この「ハンセン病の診断」という簡明なコースは、文書（テキスト）と PDF フォーマットのスライド（Slide）によって構成されている。Slide はメールにて送信できるよう zip 形式で圧縮されている。なお、研修などで臨床写真を希望する者は S. Noto にコンタクトを取り、ワード及びパワーポイントのファイルは LML のウェブサイトよりダウンロード可能である。

テキスト及び関連 Slide は3つの章に分類されており（「概論」、「ハンセン病の重要な症状」、「ハンセン病の診断及び病型」）、ハンセン病メーリングリストにより閲覧できる。寄せられたすべてのコメントや寄稿は後日このコースにて有効に対応される。

我々はこの文書を書くにあたり、このコースの改訂をしてくれた Bernard Naafs と Enrico Nunzi、快く Slide を提供してくれた José Augusto da Costa、Antonio Salafia と Grace Warren、検査に関する文書を改訂してくれた Andrea Clapasson、そして英文を改訂してくれた Anne Chadwick に謝辞を表したい。

Genoa（イタリア）、Maastricht（オランダ）にて、2010年4月  
Salvatore Noto , Pieter A M Schreuder

# 第 I 章. 概論

---

## 1. ハンセン病の定義

ハンセン病は、らい菌 (学名: *Mycobacterium leprae*) による慢性感染症である。本疾患は主に皮膚と末梢神経に病変を及ぼす。

この定義の中でのキーワードはらい菌、皮膚、末梢神経である。(Slide 1)

## 2. 多彩な臨床症状を呈するハンセン病

ハンセン病は梅毒や全身性エリテマトーデス(SLE) などと同様に “great imitator” (他の病気にも見られる多彩な症状を持つことから、転じて多面性をもつ病気と呼ばれる) と呼ばれてきた (Slide 3)。実に、この病気は疾患概念の枠組みをいくつでも作ることができるほど多彩な症状を持つ疾患である。主となる皮膚症状は様々で、その中でも炎症を示すもの示さないものがあること、またこの皮膚症状に対する二次的な症状があること、さらには末梢神経障害による二次的な症状が組み合わさり、それらが併発することが、多彩な臨床症状へとつながっている。

皮膚症状には、斑、局面、丘疹、結節、広範な浸潤や、二次的に熱傷、水疱、亀裂、潰瘍、癬痕などといったものがある。斑や局面などの平坦な病変では、色 (患者の元々の肌の色にもよるが)、サイズ、皮疹の境界、皮膚表面の所見、部位、分布、数において多岐にわたる。丘疹、結節、広範囲にわたる浸潤および二次的な炎症も前述と同様に様々な様相を見せる。

さらに、患者は眼、顔、鼻、手、足、睾丸やその他の臓器、組織に障害を来たす事もある。前述したように病変は多彩である。病変が局所的にとどまる事もあるが、経過とともに重症化することもある。

ハンセン病の臨床病型の中で、患者は皮膚に1個から数個の脱色斑しかなく、他の症状は見受けられない場合がある。その一方で、最悪のシナリオとして、患者が盲目になり、手足の大部分に及ぶ障害や知覚脱失をおこす場合もある。患者はその障害や知覚麻痺をもって “存在” こそしているものの、ほとんどは外界から閉ざされた存在になってしまう。このような二極の症例の間に、様々な症状が組み合わさる可能性もある。Slides 4-19 はハンセン病というひとつの病気の中にみられる多様な症状を紹介したものである。

### 3. 臨床におけるハンセン病の診断方法

ハンセン病の多彩な臨床症状において有効なキーコンセプトは“ハンセン病の重要な徴候”、“Ridley-Jopling 分類”そして“らい反応および神経障害”である (Slide 20)。

ハンセン病の重要な徴候は、臨床医が患者を注意深く体系的に所見をとり診断するにあたり必要不可欠なものである (Slide 21)。それらについて本書で述べていく。Ridley-Jopling 分類は、ハンセン病の分野において道しるべ的な意味をもっている。この分類はらい菌に対する宿主の免疫応答に密接に関係し、臨床像および病理組織学像とも関連している。

らい反応および神経障害の所見は、ハンセン病における病因の病態生理を理解する上で極めて重要であり、それらを理解することはそれぞれの臨床像を理解することにつながる。ハンセン病では、影響を受ける末梢神経系は3つのレベルに分けられる (Slide 23)：皮膚の神経終末である真皮の神経、表皮の直下を走るための神経である皮神経、そして主要な神経幹である<sup>1)</sup>。神経幹へのダメージは真皮神経や皮神経への障害と比べて重症度が高い。ハンセン病で起こるほとんどの神経障害は“らい反応”と呼ばれる疾患の急性憎悪期に起こる (Slide 24)。

病型分類、らい反応、そして神経障害は、後述するハンセン病の病理組織学と共に取り上げる。

### 4. ハンセン病診断における有効な手法

ハンセン病診断において有効な手法はきわめて限定されており、診断は基本的に臨床所見と細菌学的検査を用いることになる。

患者の症状や、皮膚や末梢神経に現れる所見を注意深く検討することで診断が下される。問診や診察、臨床検査が診断に有効であるが (Slide 25)、ほとんどの場合診察だけで診断ができる。診察に加えて皮膚スメア検査を行うとほとんどの症例で診断が可能である。

生検皮膚の病理組織や、場合によっては末梢神経の生検も有用である。しかし、注意すべきことは病理組織所見は臨床所見の裏付けになるが、組織中にらい菌が検出できる場合を除いて、病理組織所見はハンセン病診断において必須な臨床所見ではない。

ハンセン病を確定診断できる臨床検査はなく、フェノール糖脂質 I (PGL-I) (ELISA 法、Dipstick、lateral flow) や細胞性免疫反応の検査 (リンパ球幼弱化

試験 (LTT) 全血培養)、レプロミン検査 (光田反応) などは有用ではない。PCR 検査や核酸配列塩基増幅 (NASBA) でさえもあまり有用ではない。これらの検査は患者との接触者で陽性になったり、患者で陰性になったりすることがある。

## 5. 臨床検査

臨床検査は、出来る限り整った環境で実施するべきである。静かな診察室で、部屋の明るさや患者のプライバシーが尊重されることが重要である。女性の助手が同席していることが望ましい。検査は (直接陽の当たらない) 自然光、または明るい部屋で行うのがよい (Slide 27, 28)。照明は検査者の後方からあてられるべきである。皮膚をまず遠距離から、そして次に至近距離から観察する。そして、足底を含め頭から足先までよく観察する。皮膚や神経は系統立てて診察する。

## 6. ハンセン病と疑う場合

以下のような症例ではハンセン病を疑うべきである。

- a) 以下のいずれかの症状や徴候に当てはまる場合：
- 皮膚の白斑やまたは紅斑 (ハンセン病において最も一般的な症状)
  - 皮疹部の知覚脱失、または低下
  - 手足の知覚異常
  - 手足、眼瞼の運動の低下
  - 神経の痛みや圧痛
  - 皮膚、特に顔や耳朶の腫れやしこり
  - 手足の無痛性外傷や火傷
- b) ハンセン病の流行地の住人、あるいは出身者で、通常の治療で改善しない皮膚疾患を有する患者で、特に末梢神経障害の徴候がある場合。

## 7. ハンセン病の診断

ハンセン病の診断にあたっては3つの主要な症状がある (Slide 21)。それらは：

- a) 知覚脱失した皮疹
- b) 末梢神経の肥厚
- c) 皮膚スメア検査陽性



## 第Ⅱ章. 重要な症状

---

### 1. 第一の重要な症状：知覚脱失（loss of sensation）を伴った皮疹

知覚脱失を伴った皮疹（斑、局面など）があれば、ハンセン病と診断する（Slide 30）。知覚麻痺を伴う皮疹を特徴とする皮膚病は少なく、非常に厚い鱗屑がある時に限り見掛け上触覚が脱失することがあるが、これは真の知覚麻痺ではない。

ハンセン病によくみられる皮疹（斑や局面など）は、その他にもいくつかの特徴がある。色調は、色素低下、色素沈着、あるいは紅～黄褐色を呈すなど様々である。皮膚表面は発汗が無いために乾燥して粗糙になったり、反対に、光沢を帯び滑らかになる事もある。脱毛を伴うこともある。斑の境界の一方が不明瞭な流線形になったり、小衛星病巣を作ることもある。皮疹は浸潤を伴ったり隆起したり、紅色になることもある。

一部のハンセン病専門家は、ハンセン病に「特徴的」な症状として、T型やI群では色の濃い皮膚に認められる色素脱失、L型ではびまん性浸潤や、斑、丘疹、結節といった皮膚所見を挙げている。しかし、私たちの見解としては、知覚脱失、末梢神経肥厚、皮膚スミア検査陽性を認めない限り、そういった皮疹をハンセン病と診断することはできない。

ハンセン病では、知覚脱失を伴う皮疹が診断のポイントとなる（Slides 33-34）。皮膚の知覚脱失はしばしば部分的であり、軽度の触覚（無感覚）、痛覚（無痛覚）や温度覚（高温と低温）の知覚脱失に留まっていることも少なくない。

#### a) 知覚検査

ハンセン病は、多くの場合簡単な検査で診断を下すことができる。静かな環境や部屋で実施することが重要である。検査中、患者と検査員双方がリラックスしていることが必要である。

知覚麻痺のもっとも簡単で迅速な検査は、指先で患者を触ることである。小指や薬指の腹を用いて患者に極めて軽く触れる。もし検査者が感じる事ができれば、患者も感じるはずである<sup>2)</sup>。

一般的には、先端を細く尖らせた生綿（Slide 31）で一部分を軽く触れる方法が用いられる。まず、患者へどのような検査を行うのか説明する。そして、始めに患者が見ている中で一定の部位に触れ、患者にどこに触れたかを教えてもらう動作を行う。患者が検査を十分に理解したところで、今度は患者には眼を閉じてもらった状態で、病巣やその周辺に何回か検査を続ける（Slide 32）。触れ

るだけで、なでたりしてはいけない。刺激を感じている場所が分からない場合、触覚が喪失していることが示される。もしも患者が触覚を感じられるが、どの場所に触れられたかわからない場合は、不一致例（misreference）で、触覚麻痺の初期徴候である<sup>2)</sup>。眼を閉じた状態の患者には、生綿が皮膚のどこに触れたか自分の指で示してもらい、言葉でどこに触れたかを教えてもらい、どちらも可能である。信頼性を確保するため、皮膚に何も触れていない時に「どこに触れていますか」と患者に聞くことも必要である。

温度覚は、お湯と冷たい水がそれぞれ入った2本の試験管を用いて検査することができる<sup>3)</sup>。

生綿は、手掌や足底の角質の厚い皮膚には繊細すぎて不適當なことがある。手掌や足底の触覚のテストには、モノフィラメントやナイロン剛毛を用いる方が適している。最近では、Semmes Weinstein モノフィラメントテストが末梢神経障害検査に推奨されている。感覚テスト（sensory testing: ST）については“反応と神経損傷”の章で詳細を説明する。

#### b) 注意

- 1) 皮膚感覚の脱失、特に触覚の脱失とは、病巣の周囲皮膚に比べて感覚が減じる状態のことを指す。皮膚感覚の脱失は、痛覚や温度覚の脱失も含む。
- 2) 顔面には他の部位に比べて多くの神経があるため、顔面の感覚の変化は明らかでないことが多い。
- 3) BL型やLL型といったL型寄りの症例では、一般的に早期には知覚脱失を認めない。進行したL型では、広範囲の知覚脱失や、両側性の手袋靴下型知覚麻痺が見られる。
- 4) I群では、知覚脱失を認めない。一方で、自律神経障害を認めることはある。
- 5) 痛覚は皮膚をピンで突いて（皮膚を傷つけないように気をつける）、温度覚は温水と冷水を入れた試験管を皮膚に当てて検査する。

#### c) 発汗とヒスタミン検査

この他にも一部のハンセン病専門家が行っている、診断に有用な検査を2つ紹介する。

- 1) 発汗検査：発汗は副交感神経に支配されている。もし色素脱失斑がハンセン病に起因するものであれば、運動負荷やコリン作動性の薬剤投与によっても汗腺の働きは抑制されたままである（Slide 36）<sup>4)</sup>。
- 2) ヒスタミン検査：ヒスタミンによる蕁麻疹や発赤の反応は、交感神経に支配されている。もし色素脱失斑がハンセン病に起因するものであれば、ヒスタ

ミンを投与しても蕁麻疹や発赤はおこりにくい (Slide 38) <sup>4,6)</sup>。

## 2. 第二の重要な症状：末梢神経肥厚

末梢神経肥厚は、ハンセン病の第二の重要な症状である (Slide 40)。末梢神経肥厚は、ハンセン病以外ではめったに見られない。ほかの症例で末梢神経肥厚が見られるのは原発性アミロイドーシスと遺伝性末梢神経障害 (Charcot-Marie-Tooth 病の神経障害など) くらいである。これらは、非常に稀な疾患である。ハンセン病の多発地域では、末梢神経肥厚は診断する上で重要な要素となる。

患者の理学的診察の際に、末梢神経肥厚の好発部位の触診を行う。触診は指の腹を用い、指先や爪が当たらないようにする。神経に触れる際には、患者の顔を見ながら、不必要な痛みは伴わないようにする。触ったときの神経の痛み (自発痛か、圧痛か)、硬度 (柔らかい、硬い、不規則) や太さ (肥厚、普通、細い) を評価する。しかし、ハンセン病の診断には、神経の太さだけが重要である (Slide 41)。触診した時の神経の痛みや、神経の自発痛はらい反応の徴候である。さらに、末梢神経の知覚、運動や自律神経の所見や症状が現れることもある。

神経の触診には、一定の限界があることを覚えておかなければならない。検査中、体の反対側の神経と常に比較してみる必要がある。

ハンセン病では、すべての末梢神経で肥厚を呈することがある。皮疹のある部位の末梢神経の皮枝も、同様に肥厚することがある (Slides 72,73)。最も肥厚しやすい神経は、尺骨神経と総腓骨神経である。以下の項目で、ハンセン病に異常をよく認める末梢神経の位置とその触診方法について、頭部から上肢、下肢と順を追って説明する。

### a) 眼窩上神経 (Supraorbital nerve)

肥厚した眼窩上神経は眼窩の上を通っているため触診できる (Slide 46)。触診には、人差し指を眉間から額へ横に動かす。この神経枝は Slide 47 で見られる。

### b) 大耳介神経 (Great auricular nerve)

大耳介神経は、胸鎖乳突筋の後縁から頸部にかけての神経である。患者が首を一方に曲げた場合、この筋肉は伸ばされる。大耳介神経は筋肉の前方と上方から耳垂にかけて走っている (Slides 48-51)。

### c) 尺骨神経 (Ulnar nerve)

患者の前腕を 90° ~110° 曲げ、検査者は左手で右の尺骨神経の触診を、右手で左の尺骨神経の触診を行う。この神経は肘頭と上腕骨内側上顆の間の溝で最

初に触れることができる。特に溝の上ですぐに感じ、診察することができる (Slides 53,54)。左右の尺骨神経を比べるために、患者の腕を検査員の肩に乗せさせる。この時肘は 135° 程曲がっているようにする (B Naafs, 私信)。別法として、患者の前方に手を保持させてもよい。尺骨神経枝は手背の 5 番目の中手骨周囲で触診できる。他にハンセン病の症状が見られず、指の神経炎の症状があいまいな患者において以上の検査を行うことは有効である (G Warren, 私信)。

#### d) 橈骨神経 (Radial nerve)

橈骨神経は手首で触知できる。この神経は手首のすぐ近くの橈骨外側縁から手背にかけてあり、検査員の指先を転がせるようにすると触知できる (Slides 55-59)。橈骨神経は 2 番目の中手骨の周辺でも触れることができる。他のどんな臨床検査と比べてもこのような感度と特異度が高いものはない<sup>7)</sup>。

#### e) 正中神経 (Median nerve)

正中神経は手関節が少し掌屈の時、屈筋支帯の近くの正面で触知できる。長掌筋の腱の状態によっては、触診よりも眼で肥厚を確認できることが多い (Slides 60-62)。

#### f) 総腓骨神経 (外側膝窩神経) (Common peroneal nerve, Lateral popliteal nerve)

総腓骨神経は膝関節を半屈にすると膝窩の大腿二頭筋腱 (Slides 63-65) のすぐ内側で腓骨頸の後面で触知できる。患者と検査者が向き合って座って検査すると触知しやすい。

#### g) 浅腓骨神経 (Superficial peroneal nerve)

浅腓骨神経 (足背神経とも呼ばれる) は足の甲のところで簡単に触診することができる (Slides 66-68)。

#### h) 後脛骨神経 (Posterior tibial nerve)

後脛骨神経は足関節の内果の後方から後足部の内側を通り足底に達するのが確認できる (Slide 70)。しかし、腱や血管も通っているため触知するのは難しい。

#### i) 腓腹神経 (Sural nerve)

腓腹神経は下腿の後ろ側の中心に触知できる。腓腹神経は下腿後面中間から、遠位の腓復筋からアキレス腱部を通り外果の裏から下へ、そして足の外側でも触知できる。

#### j) 注意

臨床徴候 (末梢神経機能障害を含む) が無く、らい菌検出も出来ない場合でも、ハンセン病多発地域では大耳介神経や橈骨神経の肥厚のみ認める場合が稀ならず存在する。そのような患者に治療は行わないが、もし何か変わったことがあったり皮疹が出現する場合には、受診するように伝える。この 2 つの神経肥厚の臨床的意義はないとされる。

早期のハンセン病患者では、神経肥厚は軽度に留まることが多く、神経痛はなく、触診しても不快感を伴うこともない。このような症例では、神経の硬さが診断の手がかりとなる。細くて固い神経が数年たっても触知できる場合は、一時は活動性だった病変が自然治癒したものと判断される (Grace Warren, 私信)。

### 3. 第三の重要な症状 (所見) : 皮膚スミア (slit-skin smear) 検査陽性

ハンセン病は、真皮や鼻粘膜などに多数の抗酸菌 (acid-fast bacilli : AFB) を認める唯一の疾患である。ハンセン病の病型によっては、皮膚スミア検査や、鼻粘膜やあるいは擦過から病原菌を検出できる。

らい菌は、ハンセン病の病型によっては非常に検出が難しいが、同じ疾患であるにも関わらず、ある病型では大量の菌が検出される。L型では、皮膚検体1グラム中に70億個のらい菌がいるとされる<sup>3)</sup>。

ハンセン病制圧活動やプログラムにおいて、皮膚スミア検査用検体を患者から集め、染色・検鏡をするサービスを構築することは重要である。検査の均一性、信頼性と高い実施基準を確保するため、品質管理および継続的な管理・監視が必要となる。

細菌学的検査は、詳細な臨床検査ののちハンセン病を鑑別すべき患者の全てに必要なスクリーニング検査である。皮膚スミア検査は、①ハンセン病の診断、②ハンセン病の病型分類、③皮膚スミア検査陽性者における治療効果のモニタリング、④ハンセン病の除外診断、に有用である。

- ① AFBの有無がハンセン病の診断に必須である。皮膚スミア検査陽性は、第三の重要な所見となる (Slide 76)。
- ② 細菌学的検査は、ハンセン病を Ridley - Jopling 分類するのに有用である。また、paucibacillary (PB、皮膚スミア検査陰性) と multibacillary (MB、皮膚スミア検査陽性) と、治療選択の際に用いる分類にも有用である。
- ③ MB患者の治療効果をモニタリングするには経時的、通常は1年おきに検査することは有用である。生菌は、治療を始めて最初の数ヵ月でなくなる。全ての細菌は段階的に数年でなくなる。
- ④ ハンセン病流行地域では、皮膚スミア検査はハンセン病に苦しむ患者のためのみでなく、複数の皮膚病変がある患者においてハンセン病の除外診断のためにもなる。

皮膚スミア検査は、ハンセン病を鑑別すべき患者全てに実施されるべきである。検査はハンセン病が疑われる皮疹、特に炎症の強い皮疹の境界部や、L型の典型的な皮疹などから行う。AFB が多数いる部位は耳朶、前額部、顎部、前腕伸側、手指背面、臀部、膝伸側である。

#### a) 皮膚スミア検査と擦過法

皮膚を親指と指で挟み、出血を抑えるために強く摘みあげる (Slide 77)。メスで7-8 mm の長さ、真皮まで到達するように1-2 mm の深さの切開を加える (Slide 78)。メスを90° 回し、組織を擦過する (Slide 79)。血液がスミア標本に混ざらないように注意する。メス刃に付着した組織液をスライドガラス (Slide 80) に均等に塗りつけ、乾燥させる。その後、スライドガラスを火炎固定する。

#### b) 染色と検鏡

スミアスライドは Ziehl-Neelsen 法により染色する。染色後、スライドは100倍の対物油浸レンズを用いて検査する (1,000 倍の倍率になる)。細菌は、青の背景の中に赤染される。生菌は桿状に均一に染色 (solid) される。死菌は不均一に染色され、断裂状 (fragmented) や顆粒状 (granular) と表現される (Slides 82,83)。

菌の総数を、菌指数 (bacterial index : BI) として記録する。生菌 (solid) の割合は形態指数 (morphological index : MI) とよぶ (Slides 84,85)。病型と BI の相関は第 I 章の Slide 22 に示した。

# 第Ⅲ章. ハンセン病の診断及び病型

---

## 1. ハンセン病の診断及び病型

3つの主要な症状を順序だてて検討することで、ほとんどの場合にハンセン病の診断をつけられるが、説明しておかなければならない注意点が3点ある。1点目は、それらの主要な症状はハンセン病の膨大な臨床の全体像の一部にすぎないこと、2点目はそれらは疾患の多彩な臨床像、すなわち病型分類に関連していること、3点目は、主要な徴候のいずれもを呈さないような少数の症例（ほとんどが病初期）が存在することである。

### <主要な徴候は膨大な臨床像全体の一部にすぎない>

読者は以下のような項目について理解することで、ハンセン病の膨大な臨床の全体像をより適切に理解することができるようになるであろう。それらは、現病歴、身体検査、病型分類、らい反応と神経障害、そして身体障害(disability)である。これらの項目の中に、三つの主要な症状に関係する病気の徴候や症状も含まれる。他の重要な徴候や症状もあるが軽く触れるに留める。

### <主要な徴候は実際には疾患の多彩な臨床像、すなわち病型分類に関連している>

病気の臨床病型の知識は、患者を評価する際に医師や医療従事者にとっても役立つものである。TT型は皮膚スメア検査は陰性である。BT型は皮膚スメア検査は通常は陰性だが、時には陽性になる(第I章. 概論 Slide 22)。これらの型(TT型、BT型)の診断は、皮膚の知覚脱失あるいは末梢神経の肥厚(両者共に陽性のこともあり)に基づいて行われるべきである。BB型は皮膚スメア検査は通常は陽性であり、皮膚の知覚は保たれる場合も失われる場合もある。ここでの診断は3つの主要な症状に基づいて行われる。BL型では皮膚スメア検査は陽性であり、皮膚の知覚は保たれる場合も失われる場合もある。ここでの診断も3つの主要な症状に基づいて行われる。LL型は皮膚スメア検査は陽性であるが皮膚知覚は多くの場合保たれている。ここでの診断は、皮膚スメア検査陽性あるいは末梢神経の肥厚(両者共に陽性のこともあり)に基づいて行われる。

### <主要な徴候を認めない症例もある>

I群では3つの主要な徴候を認めない。I群では皮膚の経時的変化と病理組織所見が診断に用いられる。純神経型(pure neural leprosy)では3つの主要な徴候は見られない場合がある。

## 2. 初診時に診断がつかない場合

初診時に診断が見つからない場合、3ヵ月後、またはそれ以前に再検査のため来院するように指示する。皮疹が拡大する場合、または皮疹の数が増加する場合も来院させる。初診時に皮疹の部位、大きさ、そして形状などを正確に記録する必要がある。らい反応や末梢神経障害がない場合、診断と治療開始を待っても大丈夫である。しかし、らい反応や末梢神経障害の徴候が見られる場合は、速やかに治療しなければならない。

多くのハンセン病患者は、一見するとすぐに診断可能な皮膚症状を持っているが、経験が豊富になればなるほどハンセン病には多様な皮膚症状があることを知ることになる。皮疹によってはあまりはっきりとせず、正常皮膚との見分けが付きにくい場合もある。この場合には、他の徴候や症状が大切になってくる。最も診断が難しい症例は、知覚脱失や他のハンセン病の徴候がない、あるいは皮膚スミア検査が実施できない環境の中で、1つか2つの脱色素斑、または非常に不明瞭な斑やびまん性の浸潤局面を呈している場合である(Slide 96)。そのような例では3つの選択肢がある。

- ① 照会：診断が困難な場合に、患者を照会できる機関を決めておく。ハンセン病に経験豊富な同僚と症例について話し合う。
- ② 他の皮膚疾患の可能性も考慮し適切な治療を行う。
- ③ 3～6ヵ月後に、再度皮膚病変の検査を行う。もし本当にハンセン病であれば、その際に知覚脱失が見つかり診断が可能となる。患者に皮疹・症状に変化があった場合には、必ず早い段階で再検査を受けるよう指導する。

純神経型やI群では、生検をして病理組織学的検査をすることで診断が可能になる場合がある。I群では皮疹の記載を詳細に行い、3ヵ月後に再検査のために来院させる。もし皮疹や症状が消失した場合、もしくは部位が変化した場合はハンセン病ではない。もし拡大したら、ハンセン病である可能性があり、主要徴候を再度精査しなければならない。このように経過観察できる理由は、I群患者は他者への感染の恐れがなく、進行も遅いからである。

ハンセン病患者がいる家族の子供の多くが、知覚脱失や神経の肥厚を伴わない疑わしい色素斑を有する。親には約3ヵ月後に再検査にくるよう勧める。症状が悪化した場合にのみ再診を促すのではなく、一人ひとりを必ず再検査したほうがよい。



### 3. 臨床例 (Grace Warren)

#### <症例 1. ハンセン病でない症例>

顔面に脱色素斑のある少年が連れてこられた。彼は栄養失調と貧血があり、寄生虫やその他の感染症を持っていた。彼は活動性のハンセン病患者と接触歴があったが、その顔の皮疹は栄養失調によるものだと判断された。複合ビタミン剤や鉄剤による集中的な治療を受け、3ヵ月後に完全に元気になった。ハンセン病ではなかった。

#### <症例 2. LL 型ハンセン病>

6歳の少女で、母親によると腹部にたくさんの虫刺されができたが、なかなか消えないとのことで連れてこられた。彼女は明るい肌の色をしており、腹部には約1センチほどの淡い紅斑が多発していた。痒痒なく、感覚や知覚の脱失や変化などもなく、神経肥厚もなかった。しかし気をつけて見てみると、いくつかの紅斑に浸潤が認められた。皮膚スメア検査は陽性でハンセン病と診断された。病理組織検査でLL型と確定した。

#### <症例 3. 早期 LL 型ハンセン病>

オリーブ色の肌をした10歳位の少年が頸部や胸の癩風の疑いで連れてこられたが、体の他の部位の皮疹に浸潤を認めた(Slide 93)。病変による不快感はなく、患者も病気とは感じてはいなかった。ただそこに皮疹があったというだけである。神経障害や肥厚も見られなかったが、いくつかの皮疹から多数のらい菌が認められ、癩風ではなくハンセン病だということが判明した。

#### <症例 4. ハンセン病 (BB-BL)>

10歳代の少女で、上腕に多数の潰瘍や感染後の癩痕があるが、皮疹の境界ははっきりしない(Slide 98)。検査の結果、潰瘍は高温や低温などの温度感覚がないための熱傷によるものであることが判明した。彼女の祖母がLL型ハンセン病患者であったことが判明し、この少女は皮膚スメア検査でらい菌が強陽性であった。はっきりとした皮膚症状はなく(前腕にいくつかの脱色素斑はみられた)、明らかな神経の肥厚や硬化はなかったが、重症な知覚障害はあった。この症例の診断はらい菌陽性と温度覚の脱失によって下された。

#### <症例 5. 純神経型ハンセン病>

20歳代半ばのインド人男性が、インドを發った9ヵ月後にオーストラリアのクリニックにやってきた。彼は、12ヵ月前からの鷲手 (claw hand)を主訴に、手の専門医を訪れていた。外科医は腕の骨間神経を手首の尺骨神経へ移植したが、驚いたことに、その後切除された神経の一部がハンセン病との診断を受けた。後に、小指側の中手骨背面を走行する神経が硬く肥厚していることを見つけた。他の神経も硬く肥厚していたが、極端な肥厚は認めなかった。それらは検査をされていなかったものと思われる。皮疹はなく、皮膚からのらい菌の検出はなかった。この症例の診断は末梢神経の肥厚と障害(生検による)から行った。

# 謝辞

---

翻訳にあたり、神経病変について聖路加国際病院整形外科 黒田栄史先生に貴重な助言をいただいた。深謝します。本論文は、平成 22 年度厚生労働科学研究費補助金、新型インフルエンザ等新興・再興感染症研究事業「ハンセン病の再発・再燃、難治症例に対する予防・診断・治療とハンセン病の啓発に関する研究」の分担研究「ハンセン病診療のネットワーク構築」の補助金を受けた。

# 文献

---

1. Naafs B: In Nunzi E, Leiker D L, Manuale di leprologia. AIFO, Bologna, Italy, 1990.
2. Hastings RC : Leprosy, Churchil Livingstone. Edinburgh, 1985.
3. Yawalkar SJ: Leprosy, for medical practitioners and paramedical workers. 7th Edition. Novartis Foundation for Sustainable Development, Basle, Switzerland, 2002.
4. Bryceson A, Pfaltzgraff RE : Leprosy. Churchil Livingstone. Third edition. Edinburgh, 1990.
5. Rodriguez J, Plantilla FC : The histamine test as an aid in the diagnosis of early leprosy, Philippine J Sci 46: 123–127, 1931.
6. Menicucci L, Miranda A, Antunes SL, Jardim MR, da Costa Nery JA, Sales AM, Sarno EN : Microscopic leprosy skin lesions in primary neuritic leprosy. J Am Acad Dermatol 52: 648-652, 2005.
7. van Hees C, Naafs B : Common skin diseases in Africa. An illustrated guide. Stichtiing Troderma, Voorburg, The Netherlands, 2009.

## 参考文献

---

1. Naafs B, Dagne T : Sensory testing: a sensitive method in the follow up of nerve involvement. *Int J Lepr* 45:364-368, 1977.
2. Davis KE : Physical therapy in leprosy for paramedicals. Third edition. ALM New Jersey, USA, 1981.
3. Thangaraj R J : A manual of leprosy. The leprosy mission, New Delhi, India, 1983.
4. Pfaltzgraft R E, Bryceson A : Leprosy, In Hastings RC, Churchill Livingstone, Edinburgh, 1985.
5. Tindall B : The examination of the peripheral nervous system, 1986.
6. Leiker DL, McDougal AC : Technical guide for smear examination for leprosy, Second revised edition, German leprosy relief association, Würzburg, Germany, 1987.
7. WHO: A guide to leprosy control. WHO, Geneva, 1988.
8. Nunzi E, Leiker D L: Manuale di leprologia. AIFO, Bologna, Italy, 1990.
9. Leiker DL, Nunzi E : Leprosy in the light skin. AIFO, Bologna, Italy, 1994.
10. ILEP : Learning Guide 1: How to diagnose and treat leprosy, 2001.
11. Schwarz R, Brandsma W : Surgical reconstruction and rehabilitation in leprosy and other neuropathies, Ekta books, Kathmandu, Nepal, 2004.