

## T B G 減少症の臨床的検討

千葉大学医学部小児科 中島 博徳  
猪股 弘明

千葉県においては、昭和52年より TSH によるスクリーニングを行い、53年度より  $T_4$  を加えたスクリーニングを行っている。 $T_4$  スクリーニングの副産物としては、TBG 減少症が多数見つかっており、一部はすでに報告した（猪股弘明他：日内分泌会誌，56：461，1980，同：ホと臨，29：311，1981）。今回は本症が 100 例を越えたので、再び本症の臨床的検討を行った。

1) 本症の頻度（表 1），男女合わせての頻度は 255,142 人中 106 人で，2,407 人に 1 人であった。男児が 94 人で約 1400 人に 1 人であり，女児は 12 人であった。

2) 本症の  $T_4$ ， $T_3$ ，TBG は，男児においては全例で著明な低値だが，女児では男児より若干高かった（表 2）。

3) マス・スクリーニングで発見された本症の両親の成績（表 3）であるが，男児 69 人中 59 人の母親は TBG 低値であったが，その値は広く分布していた。男児 21 人中 3 人の父親で TBG  $15 \mu\text{g/ml}$  未満であり，後述する本症の遺伝形式に矛盾するものであるが，その値は  $11 \mu\text{g/ml}$  位であり，正常値の設定，TBG 低下させる他因子，測定の再検討等を検討する必要があると思われる。本症の女児では両親いずれかが本症であった。

まず，以上から本症の遺伝形式は従来から言われている X-linked dominant と思われ，ライオンの仮説で説明されるように，女性では種々の程度で不活性化された値を示していた。

4) 本症の甲状腺機能の評価として理論的には free  $T_4$  が良いはずである。初めに，ガンマ・コート f $T_4$ （改良前の buffer の pH が 8.0 のもの）では本症が低値に測定された。しかし平衡透析法では正常範囲内に測定された。そこで，他の RIA kit において正常者群と TBG 増加群（妊婦）と本症群を比較した。buffer の pH が 7.4 に改良されたガンマコート f $T_4$  kit には 3 群が有意差なく測定された。Amerlex f $T_4$  kit では妊婦のみ低値，Damon および Corning f $T_4$  kit では本症群のみ低値であった（猪股弘明他，基礎と臨床，16：3453，1982）。

5) マス・スクリーニングで発見された本症の追跡をした。21 人において最高 3 歳まで追跡調査したところ，特記すべき既往歴はなかった。生後 12 カ月における発育は正常であり，発達も正常であった（表 4）。

6) 次に本症に Basedow 病の合併が多いという報告や流産率が多いという発表がある。しかし，これらは甲状腺疾患を有している者の中からの報告である。そこで，本症であるスクリーニングで発見された男児の母親 93 人においてその病歴を調べた。全例に Basedow 病の既往はなく，流産率もコントロール群に比して有意差はなかった（表 5）。

7) 本症における他の結合蛋白を検討した。直接結合蛋白として測定した Transferrin は正常であった。Testosterone および Cortisol 結合蛋白に関しては，total の Testosterone および Cortisol として測定したが，全例正常範囲内であり，この 3 種の結合蛋白に関しては異常はなかった（表 6）。

まとめ

- 1) TBG 減少症の頻度は全体として2400人口1人, 男性だけで1400人に1人であった。
- 2) 遺伝形式はライオンの仮説で説明可能な X-linked dominant と一致した。
- 3) 本症の free T<sub>4</sub> は正常と測定されうるが, 測定方法により低値と測定されるので注意が必要である。
- 4) 本症に甲状腺疾患の合併や流産率が高いという事はなかった。
- 5) Fe, Testosterone, Cortisol の結合蛋白は正常であった。

表1 TBG減少症の頻度(千葉県)

No. of tested newborn	hypo-TBG	Incidence
255,142	106	1/2407
	male 94	(1/1357)
	female 12	

( S.53.4 -- 57.9 )

表2 TBG減少症の検査成績

	T4 µg/dl	T3 ng/dl	TBG µg/ml
Male	2.0 ± 0.8 (90)	69 ± 23 (64)	3.4 ± 1.1 (77)
Female	4.6 ± 1.7 (12)	116 ± 32 (7)	9.0 ± 4.0 (12)

( ) ; n

表3 両親の検査成績

	hypo-TBG (< 15 µg/ml)
Mother of male hypo-TBG	59 / 69
Father of male hypo-TBG	3 / 21
Mother of female hypo-TBG	4 / 11
Father of female hypo-TBG	7 / 9

表4 TBG減少症の発育と発達

		age		
Body weight	12 Mo	male	9.92 ± 0.62 Kg	(n=21)
		female	9.54 ± 0.79 Kg	(n= 5)
Body length	12 Mo	male	76.5 ± 2.5 cm	(n=21)
		female	74.5 ± 3.0 cm	(n= 5)
D . Q .	1 - 3 y		107 ± 14	(n=18)

表5 TBG減少症の流産率

	n	abortion / pregnancy		
Control	62	7	/ 121 ( 5.8 %)	} N.S.
Hypo-TBG	93	21	/ 267 ( 7.9 %)	

表6 TBG減少症における他の結合蛋白の検討

	Transferrin	Testosterone	Cortisol	
Control	335 ± 57 mg/dl (n=5)	300—850 ng/dl	7.9 ± 6.4 µg/dl (n=6)	} N.S.
Hypo-TBG	382 ± 32 (n=10)	330—450 (male adult) (n=4)	11.2 ± 3.4 (n=10)	

クレチン症スクリーニングの結果と  
精検時における検討成績について

東邦大学医学部第一内科 入江 実  
原田裕美子  
兵頭 常一  
坂井 由美  
新妻ひとみ  
江頭 友子  
松戸 秀子

1979年2月より3mm Disc法でTSHを測定し、1982年12月まで312,981件スクリーニングを行った。各県別のスクリーニング数、患者数および発生頻度は静岡県149,475件中14例、1/10,668、長野県84,688件中9例、1/9,410、石川県35,977件中9例、1/3,997、千葉県42,841件中2例、1/21,421であり、石川県において発見率が高かった。全体での発見頻度は1/9,205であった。

スクリーニング時Disc TSH高値のため精査を依頼したのは70例で、結果は正常36例、クレチン症19例、一過性高TSH血症12例、一過性甲状腺機能低下症3例と正常者が約半数、クレチン症が約1/4であった。生後5～7日目のスクリーニング時Disc TSH濃度別に各々の分布を比較すると、50 µu/ml以下では正常者が19例(精査総数の27.1%)、一過性高TSH血症10例(14.3%)と多く、100 µu/ml以上ではクレチン症が14例(20.0%)と多いが、正常者の中にも100 µu/ml以上の高値を示したものが7例(10.0%)含まれていた。しかし、これらの例において新生児期の一過性甲状腺機能異常の有無については不明である。一過性高TSH血症ではDisc TSH 100 µu/ml以下であった(表1)。

つぎに、精査時の血清TSH、T<sub>4</sub>、T<sub>3</sub>濃度につき比較検討した。クレチン症では血清TSH 200



## 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



千葉県においては,昭和52年よりTSHによるスクリーニングを行い,53年度よりT4を加えたスクリーニングを行っている。T4スクリーニングの副産物としては,TBG減少症が多数見つかっており,一部はすでに報告した(猪股弘明他:日内分泌会誌,56:461,1980,同:ホと臨,29:311,1981)。今回は本症が100例を越えたので,再び本症の臨床的検討を行った。