

甲状腺機能異常を合併したTBG欠損症の2例

日本大学医学部小児科 北川 照男
松浦 幹夫

クレチン症のマス・スクリーニング実施以来クレチン症とともに、我国においては欠損症の頻度が高い事が指摘されるようになってきている。クレチン症 TBG 欠損症の頻度の高さよりすると、両者の合併例は稀ではないと推測されるが、その報告例は少ないものと思われる。我々は、甲状腺機能異常を合併し、その診断、および経過観察に多少の困難を感じた症例を経験したため報告する。

症例1は1歳の男児である。口紙 TSH $13.8 \mu\text{U/ml}$, T_4 $1.0 \mu\text{g/dl}$ との事にてクレチン症を疑われ、当科外来を受診し TBG $1.1 \mu\text{g/ml}$ と低値であり、また TRH test 正常、甲状腺シンチ正常より一過性高 TSH 血症を TBG 欠損症に合併した症例として現在経過観察中である。

症例2は現在3歳の男児である。やはり口紙 TSH $12.9 \mu\text{U/ml}$, T_4 $1.7 \mu\text{g/dl}$ との事でクレチン症を疑われ生後54日で外来受診した。受診時 T_4 $1.9 \mu\text{g/dl}$, T_3 0.7ng/ml , TSH 1.9, TBG-C $14 \mu\text{g}\%$ にて TBG 欠損症を疑われたが、Free T_4 をはじめとして確定診断のデータ不足のためTRHテスト、甲状腺シンチグラムを実施し、異所性甲状腺であることが確認された。しかし、3歳まで投薬せず経過観察したが、骨年齢の遅延がみられたため、現在 T_4 $4.6 \mu\text{g/kg}$ を内服観察中である。

いずれの症例も従来の血中 T_4 , T_3 , Free T_4 値などでは甲状腺機能を正確に表現できず、経過観察に困難を感じる例であり TBG に影響をうけない Free T_4 測定系の確立など、今後問題を残す症例と思われる。

Case 1 H,S 4mo male

F.H thyroid d. (-)

Pregnancy & Delivery

40w . birth.w 3300g . asphyxia(-).
jaundice mild.

mass screening datas

TSH 13.8 $\mu\text{U/ml}$. T₄ 1.0 $\mu\text{g/dl}$

49 days

DFC 17 x 7 mm .

TSH 16.6 $\mu\text{U/ml}$. T₄ 1.2 $\mu\text{g/dl}$

T₃ 0.8 ng/ml .

TBG 1.1 $\mu\text{g/ml}$ (11 ~ 27)

F-T₄ 0.98 $\mu\text{g/dl}$

TRH test

3.5 / 28 $\mu\text{U/ml}$

thyroid scan (^{99m}Tc) normal

	patient	mother	father
T ₄	0.8	3.8	5.5
F-T ₄	0.96	1.14	1.22
T ₃	0.4	0.7	1.3
TSH	5.5	1.2	1.4
TBG	1.0	10	13

Case 2 Y.Y 3yr male

F.H

Pregnancy & Delivery

40 w. birth.w 3620g. asphxia (-)
jaundice mild

mass screening datas

TSH 12.9 μ U/ml. T₄ 1.7 μ g/dl

54 days

TSH 1.9 μ U/ml. T₄ 1.9 μ g/dl

T₃ 0.7 ng/ml

TBG-C 14 μ g% (15~23)

TRH test

3.3 / 14.5 μ U/ml

thyroid scan

ectopic thyroid

3 yr (T₄ 4.6 μ g/kg po)

TSH 1.3 μ U/ml

mother

F-T₄ 1.9 μ g/dl

T₄ 2.7

TBG 5 μ g/ml

T₃ 0.7

TSH 2.5

TBG 2.5



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



クレチン症のマス・スクリーニング実施以来クレチン症とともに、我国においては欠損症の頻度が高い事が指摘されるようになってきている。クレチン症 TBG 欠損症の頻度の高さよりすると、両者の合併例は稀ではないと推測されるが、その報告例は少ないものと思われる。我々は、甲状腺機能異常を合併し、その診断、および経過観察に多少の困難を感じた症例を経験したため報告する。