

マス・スクリーニング・クレチン症の臨床症状追跡の検討

神奈川県立こども医療センター 諏訪 瑛三
永田 典子

神奈川県では、昭和54年10月から57年3月までに、188,495例についてクレチン症マススクリーニングを行い、24例のクレチン症を発見した。従って、クレチン症の発現頻度は7,854人に1人となった。その他、3名がtransient hypothyroidismと診断された。57年度の頻度も、ほぼ同程度と予測されるが、最終集計は58年度に判明する。

今回、我々は、昭和54年10月から、57年12月までに神奈川県立こども医療センターでクレチン症と診断された23例について集計した(表1)。その内訳は、舌根部甲状腺が9例、無甲状腺5例、goitrous 2例(うち1例は有機化障害)、未定7例であった。

初診時日令を表2に示した。多くは日令21以内に来院しており、これは、スクリーニングで異常が出た場合、その当日もしくは翌日には精検病院を受診するよう指導した結果といえる。今後、日令22~28の群も、よりはやい受診が可能となるよう努力したい。なお、日令29以上で来院した例は、1例はスクリーニング採血が日令29で行われたもの、1例はTSHが日令12で $29\mu\text{U/ml}$ 、日令30で $130\mu\text{U/ml}$ 以上と徐々に上昇した例である。

初診時、治療開始前の検査データを図1に示した。 T_3 が 2 ng/ml 以上の2例は、同時に採血したTSHはそれぞれ 74.0 、 $145.5\mu\text{U/ml}$ と高値であった。Free T_4 は、2例を除き低値であり、この2例は、スクリーニング時のTSHがそれぞれ 48.3 、 $109.7\mu\text{U/ml}$ で、病型は舌根部1例、未定1例である。

我々は、クレチン症の臨床症状チェックリストを作成し、初診時の所見の有無をチェックしている。項目は36で、クレチン症に特異性の高い粘液水腫、嗄声といった症状から非特異的な皮膚乾燥・落屑といった症状まで含んでいる。陽性率の高い項目から順に図2、図3に示した。図2に示したのは40%以上の陽性率の項目で、非特異的な症状の方が陽性率が高く、特異的になるに従って低くなる傾向がみられた。図3は、陽性率40%以下の項目で、クレチン症に特異性の高いものが多かった。また、これを個々の患者において、1人がいくつの臨床症状を持っているかに分けてみると(図4)、6~10と11~15項目を有するものがそれぞれ7名となった。各症状は非特異的なものでありながら、このように多項目チェックリストの形で集計すると、症状が集積する傾向がみられた。今後は、単純な加算ではなく、各項目毎の重要性も加味した集計の方法も検討したい。また、初診時に既に症状がこれだけ見られることから、よりいっそうはやい精検と治療開始の必要性が痛感された。

治療方法の原則は、図5に示したごとく、①の T_3 $1.5\mu\text{g/kg/d}$ を3日間、次に $3\mu\text{g/kg/d}$ に増量して3日間投与したのち、 l - T_4 $10\mu\text{g/kg/d}$ を投与する方法と、②の l - T_4 $10\mu\text{g/kg/d}$ で開始する方

法を用いた。前者は、よりはやい血中甲状腺ホルモンの上昇が目的であったが、一方、甲状腺機能亢進となる危険性が予想された。しかし、これまでに、治療開始後、体温上昇、頻脈、呼吸数の増加といった甲状腺機能亢進症状を呈した例は、T₃で開始した15例中3例、T₄で開始した8例中1例という内訳でまだ症例数は少ないが、治療方法による機能亢進症状発現頻度の差はみられなかった。

治療効果の判定として、外来 follow up 中の患者の最終測定時身長・体重を成長曲線上にプロットした(図6・7)。全例2SDの範囲に入る順調な発育であった。

DQは表3に示したように、例数は少ないが、平均102.5と良好の発達がみられた。DQ85の1例は、臨床的には発達遅滞の徴候はみられていないので経年的追跡を予定している。

最近、我々が経験した症例で、病型は未定であるが、スクリーニング値120 μ U/ml以上、T₄0.9 μ g/dlで、来院時日令15にもかかわらず、臨床的にもクレチン顔貌・嗝声等の所見が多く、重症と思われる1例があった。その臨床経過・治療は図8の通りで、このような症例においては、更に早期の治療開始の必要性が求められるわけで、今後、より早期の診断、治療を可能とする方法が、検討・実施されることが望まれる。

表1 神奈川県立こども医療センターで治療した
マスキングで発見されたクレチン症
(54.10.1.~57.12.31)

型別	男	女	計
lingual	4	5	9
athyrotic	1	4	5
goitrous	0	2	2*
未定	5	2	7
計	10	13	23

*うち1例は有機化障害

表2 初診時日令

日令	例数	平均	Range
0~14d	4	13.8	13~14
15~21d	12	18.3	15~21
22~28d	5	23.6	22~27
≥29d	2*	39.0	38~40

* |例 採血が日令29

|例 TSHが徐々に上昇

表3

DQ

Age	Case	Mean	Range
1y ~ 2y	8	106.4	91 ~ 117
2y ~ 3y1mo	3	92.3	85 ~ 97
	11	102.5	85 ~ 117

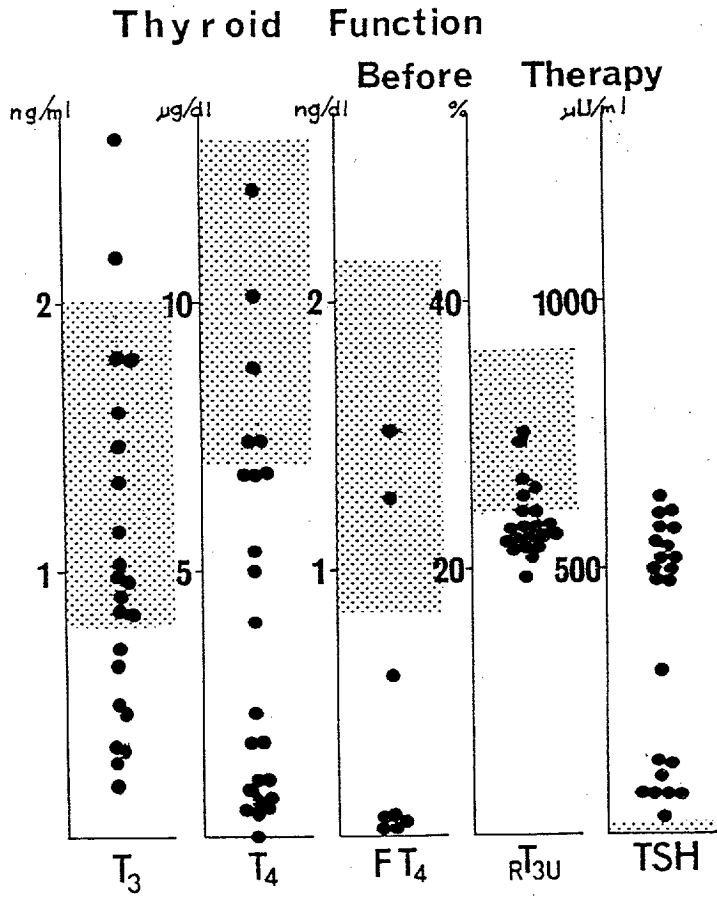


图 1

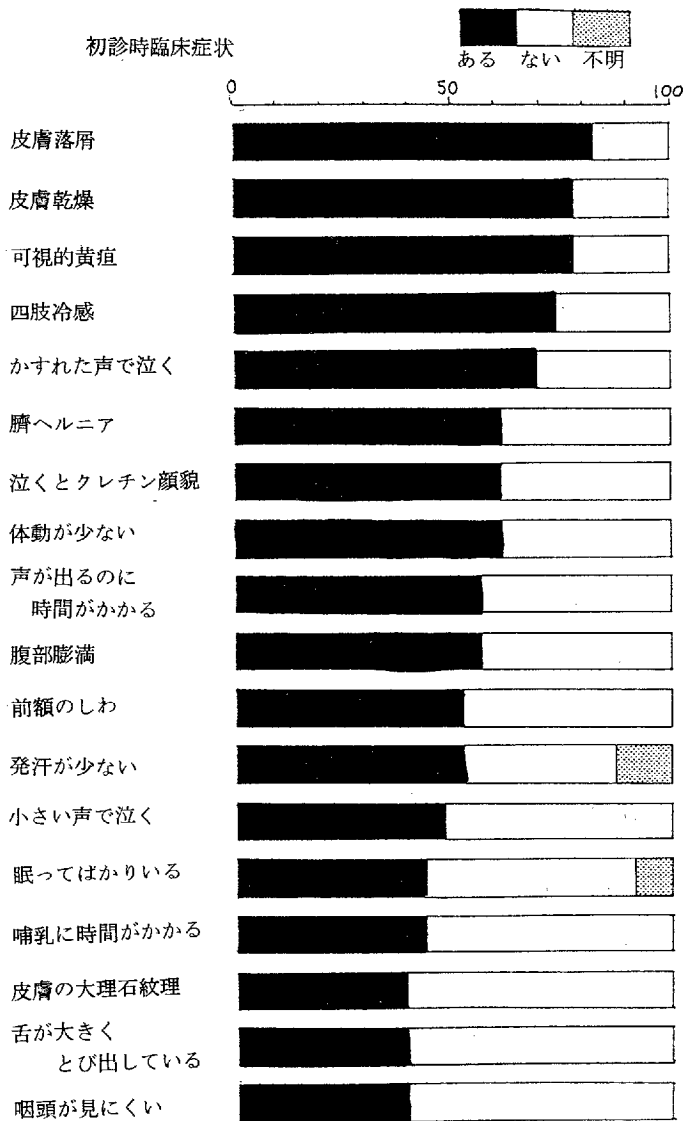


図2

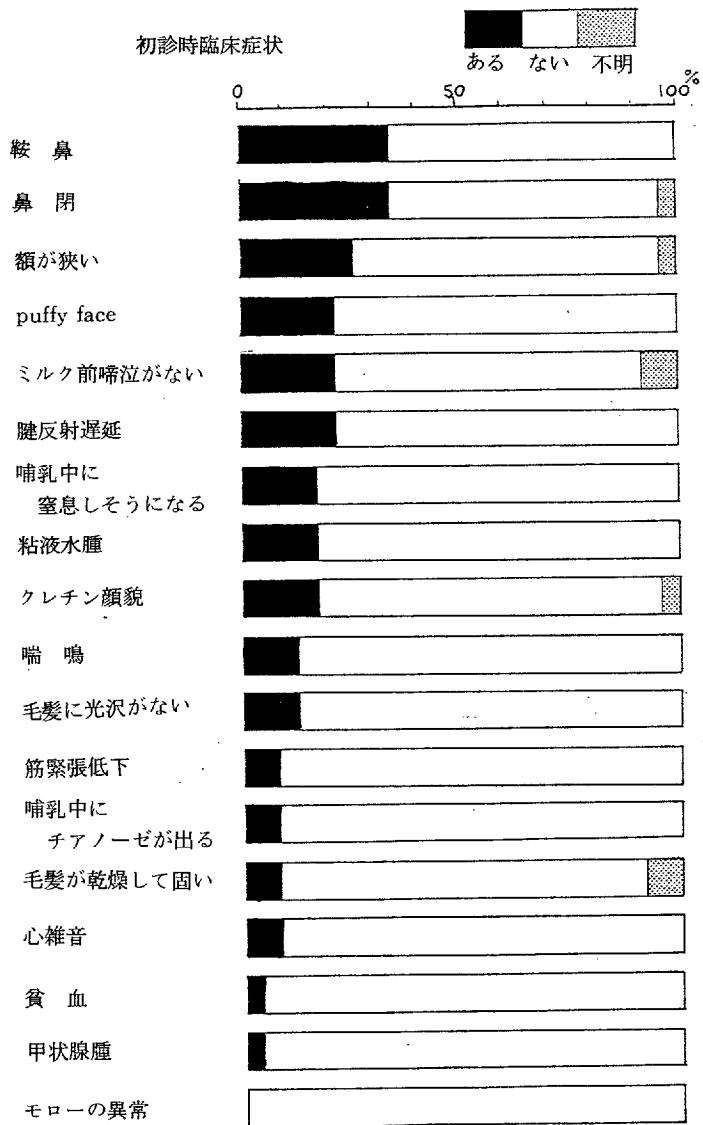


図3

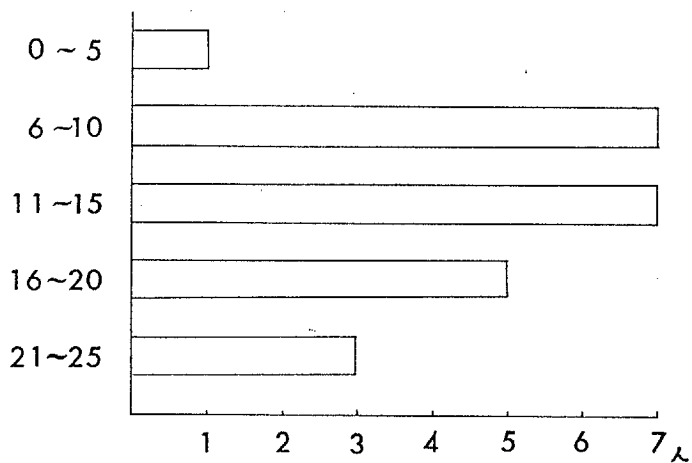
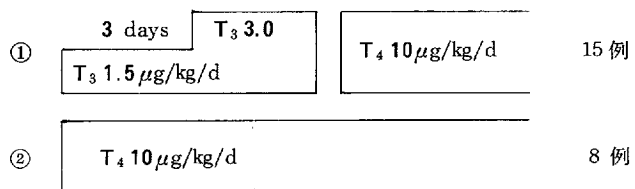


図4 1人当たりの臨床症状の数



このうち、hyperthyroidismの症状を呈したもの

①→ 3例 / 15例

②→ 1例 / 8例

図5 治療シェーマ

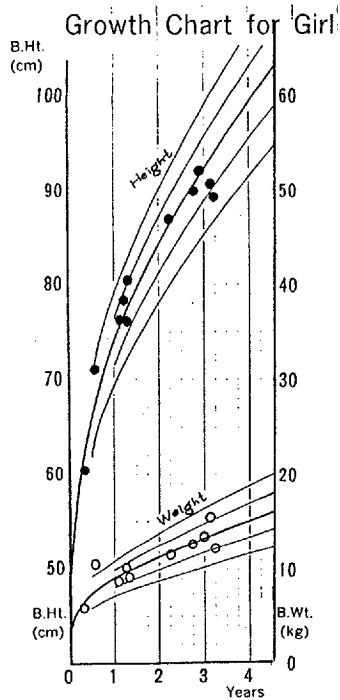


図6

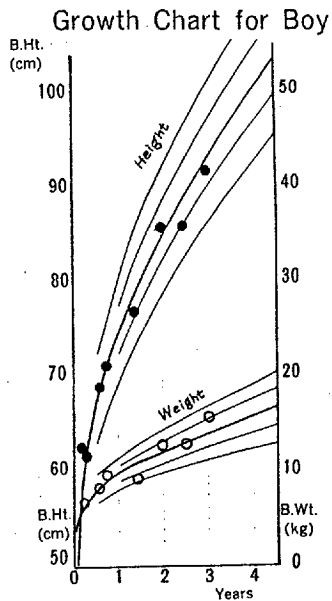


図7

図8

Case Y.A. 日令 15 20 25 30 35

入院

↓ 10 μ g/kg/d

Thyradin S

Thyronamin

1 μ g/kg/d

T ₃ ng/ml	0.2	1.3	1.5	1.3	1.0
T ₄ μ g/dl	1.0	7.3	5.6	6.9	5.4
free T ₄ ng/dl	0.2				
TSH μ U/ml	647	214.1	123.7		171.7

臨床症状

声が出るのに
時間がかかる

体動が少しい

皮膚乾燥落屑

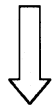
皮膚大理石紋様

黄疸

嚔声

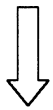
舌も突き出ている

腱反射遅延



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



神奈川県では,昭和54年10月から57年3月までに,188,495例についてクレチン症マスキングを行い,24例のクレチン症を発見した。従って,クレチン症の発現頻度は7,854人に1人となった。その他,3名が transient hypothyroidism と診断された。57年度の頻度も,ほぼ同程度と予測されるが,最終集計は58年度に判明する。

今回,我々は,昭和54年10月から,57年12月までに神奈川県立こども医療センターでクレチン症と診断された23例について集計した。その内訳は,舌根部甲状腺が9例,無甲状腺5例,goitrous 2例(うち1例は有機化障害),未定7例であった。