

四国地区におけるクレチン症マスキングの現況

宮尾益英, 白川悦久, 上田 隆

(徳島大小児科)

研究目的

四国地区におけるクレチン症マスキングの実施状況を把握・分析し、要精検者の管理における問題点を明確にし、さらにそれらの解決方法を検討すること。

研究方法

四国各県のクレチン症マスキング陽性者の通知責任者に実施状況の報告を求め、また要精検者の管理上の問題点を知る目的でそれぞれの管理病院に対してアンケート調査を行った。さらに徳島県で発見された要精検者の管理状況と問題点を具体的に検討した。

研究結果

高知県と愛媛県では昭和55年10月1日より、香川県では昭和56年3月16日より、また、徳島県では昭和56年4月1日よりクレチン症マスキングが開始された。実施状況の集計時点(昭和60年11～12月まで)のスクリーニング総数は274,897名であり、判明している要精検者は54名、クレチン症患者は22名(男児8名, 女児14名)、クレチン症の発生頻度は1/12,495名(愛媛: 1/15,922～徳島: 1/10,214名)であった(表1)。

四国各県の要精検者における問題点¹⁾は各管理病院の担当医の努力により改善され、高TSH血症を伴う例は定期的な検査を含めた経過観察および治療がなされるようになっていた。

徳島県におけるクレチン症マスキング要精検者は12名(クレチン症5名, 一過性甲状腺機能低下症2例, 乳児一過性高TSH血症5例)であった(表2)。クレチン症5例中4例に大腿骨遠位端骨核は出現していたが、チェックリストによるスコアは平均3.2点を示した。症例1, 3, 4は転居したために、また、症例6, 7, 8は「甲状腺機能は異常なし」と言われ、生後3～6ヶ月以降は定期的検査の受診をしていないために、現在の状態把握ができていなかった。こうした問題点は他県にも共通していた。

クレチン症のダウン症候群との合併が高率(全クレチン症の2%)にみられることが注目されている。そこで自験例5についてその経過を報告する。

症例MSは昭和59年11月22日生、在胎37週、高年初産、妊娠中毒症、羊水過多症のため帝王切開にて出生。出生体重3255g、仮死なく黄疸は普通であった。生下時より体動不活発で、筋緊張低下、腹部膨満が認められ、特異な顔貌よりダウン症候群が疑われていた。生後5日のマスキングでTSH 35.2 $\mu\text{U}/\text{ml}$ 、再検でも116.7 $\mu\text{U}/\text{ml}$ 、 T_4 1.78 $\mu\text{g}/\text{dl}$ を呈したため、生後28日当科に紹介された。初診時の検査結果はTSH 226 $\mu\text{U}/\text{ml}$ 、 $\text{T}_4 < 2 \mu\text{g}/\text{dl}$ 、 T_3 117

n_g/dl, マイクロゾームテスト陰性であった。また、染色体検査では47, XX, +21 (21 トリソミー)を認めた。初診時より1-T₄ 5 μg/kg/日で治療を開始し、2週間後10 μg/kg/日 (40 μg/日)に増量したところ、2ヶ月時の検査で血中T₄濃度は31.7 μg/dlと高値を示したため、さらに50 μg/日と増量した1-T₄を40 μg/日とし、以後1歳まで同量にて甲状腺機能は正常範囲に維持されている(図1)。患児の哺乳力は普通と考えられ、1歳までの身体発育は良好であった。精神運動発達の面では、顎定4ヶ月、寝返り5ヶ月で可能となり、津守・稲毛式発達指数は6ヶ月時100であったが、12ヶ月時88と次第に遅延傾向がはっきりしてきている。

考 察

四国各県の要精検者の管理はほぼ満足される状況になってきていると考えられたが、一部に経過観察の不十分な例もあり、今後とも各管理病院と緊密な連絡をとり、精検およびその後の管理の充実を図っていくことが大切である。

また、クレチン症のダウン症候群合併例は、難治性下痢を伴い、T₄製剤では腸管吸収不全のために治療に苦慮した報告例²⁾もあり、よりきめの細かい観察が必要であると考えられた。

文 献

- 1) 宮尾益英, 白川悦久: 四国地区におけるクレチン症マスキングの現況とその問題点。厚生省心身障害研究, 昭和59年度研究報告書, p. 121 - 121。
- 2) 多田啓也, 田山利幸, 菊地美奈子, 他: 宮城県におけるクレチン症マスキング—興味ある症例, およびスクリーニングもれの一例— 厚生省心身障害研究, 昭和59年度研究報告書, p. 149 - 150。

表1 四国地区におけるクレチン症マスキングの実施状況

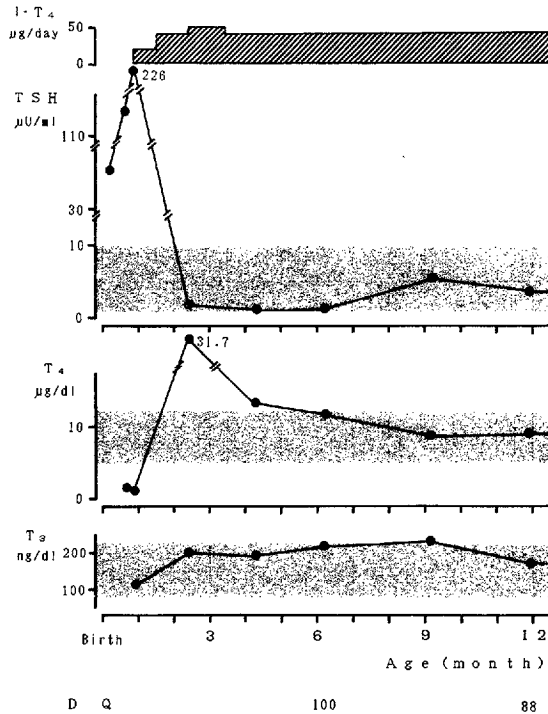
Prefecture	Year	Number of		
		Screenings	Hyperthyrotropinemia	Cretinism
Tokushima	Apr. '81- Mar. '82	10,788	2	1
	Apr. '82- Mar. '83	10,798	2	1
	Apr. '83- Mar. '84	10,959	2	1
	Apr. '84- Mar. '85	10,471	4	2
	Apr. '85- Dec. '85	8,052	2	0
Kochi	Oct. '80- Mar. '81	4,900	0	0
	Apr. '81- Mar. '82	9,813	3	2
	Apr. '82- Mar. '83	10,173	0	0
	Apr. '83- Mar. '84	10,055	3	1
	Apr. '84- Mar. '85	9,801	11	2
	Apr. '85- Nov. '85	6,524	3	0
Ehime	Oct. '80- Mar. '81	10,018	1	0
	Apr. '81- Mar. '82	20,851	5	1
	Apr. '82- Mar. '83	20,500	5	2
	Apr. '83- Mar. '84	20,365	4	2
	Apr. '84- Mar. '85	20,429	4	0
	Apr. '85- Dec. '85	19,291	3	2
Kagawa	Mar. '81- Mar. '81	553		0
	Apr. '81- Mar. '82	12,440		1
	Apr. '82- Mar. '83	13,123		0
	Apr. '83- Mar. '84	13,092		2
	Apr. '84- Mar. '85	12,661		2
	Apr. '85- Dec. '85	9,240		0
T o t a l		274,897	54	22

表2 徳島県におけるクレチン症マスキング陽性者

症例	生年月日	性	診断	TSH(μ U/ml)		初回精密検査				3~12ヶ月時検査			備考	
				乾燥口紙血液初回	第2回	TSH μ U/ml	T ₄ μ g/dl	T ₃ ng/dl	DFC [*]	Score	TSH μ U/ml	T ₄ μ g/dl		T ₃ ng/dl
1. M Y	56. 9.19.	女	クレチン症	160		600	3.4	74	2x3	4	3.3	10.7	165	新潟県へ転居
2. M T	58. 3. 3.	女	クレチン症	80<	80<	475	3.2	183	0	3	4.9	10.4	166	DQ 104
3. M T	58.12.29.	女	クレチン症	54		241	3.1	192	4x5	1				愛知県へ転居
4. S N	59. 8.23.	女	クレチン症	180		275	<2		2x3	5				埼玉県へ転居
5. M S	59.11.22.	女	クレチン症 ダウン症	35.2	116.7	226	<2	117	3x5	3	3.4	9.3	177	DQ 100 (6ヶ月) 88 (12ヶ月)
6. Y H	56. 4.10.	男	T H**	16		4.7	7.0	160		0				
7. T A	58. 6. 9.	男	T H	80<		3.6	10.4	214	2x2	2	3.3	12.7	162	母 P T U服用
8. K K	57. 6. 7.	男	T I H***	22	25	23	7.7	147	3x5	0	7.1	6.2	134	
9. T I	59. 4. 3.	男	T I H	13.9	16.4	13.1	9.4		+	0	8.9	9.3		
10. Y T	60. 1.17.	男	T I H	12.5	14.9	9.8	11.9	293		0	3.2	10.1	167	DQ 99
11. H S	60. 4.17.	男	T I H	16.1	23.2	30.1	11.0	250	4x6	0	7.3	9.2		DQ 104
12. T A	60. 8. 8.	男	T I H	11.3		7.2	7.6	162		0	9.1	9.3	175	

DFC^{*} : 大腿骨遠位端骨核
 T H** : 一過性甲状腺機能低下症
 T I H*** : 乳児一過性高TSH血症

図 症例5の臨床経過





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



考察

四国各県の要精検者の管理はほぼ満足される状況になってきていると考えられたが、一部に経過観察の不十分な例もあり、今後とも各管理病院と緊密な連絡をとり、精検およびその後の管理の充実を図っていくことが大切である。

また、クレチン症のダウン症候群合併例は、難治性下痢を伴い、T4 製剤では腸管吸収不全のために治療に苦慮した報告例もあり、よりきめの細かい観察が必要であると考えられた。