

神奈川県における副腎皮質過形成症の状況 ならびに他地域結果と併せた集計について

研究協力者 諏訪城三（神奈川県立こども医療センター）、安達健二（日母神奈川県支部）、高橋武夫（県予防医学協会）、春木英一（神奈川県リハ病院）、渡辺史郎（県医師会）、奥水隆（北里大小児科）

研究目的

神奈川県（横浜市 川崎市を含む）では昭和61年月より、全出生児を対象として先天性副腎皮質過形成（CAH）の濾紙血によるマススクリーニングを、研究的に開始したので、その状況を解析し、他の地域の結果と比較することとした。

研究方法

昭和61年7月14日から同年12月31日までに生れた新生児濾紙血（現行マススクリーニング検査の残り濾紙血使用）を用い、Elisa法（札幌IDL社製エンザプレート）にて17-OHPを測定した。要精検児は原則として神奈川県立こども医療センター小児科と北里大学小児科で精査した。

研究結果

17-OHP測定件数は33,038件であった。再採血または要精査の基準は図1の通りとした。抽出法は濾紙血抽出溶液をエーテル抽出・乾固したものを検体とした。17-OHP測定内変動は直接法で5.6～9.0%、抽出法で7.3～10.8%であり、測定間変動は直接法8.2～11.4%、抽出法11.1～15.3%であった。

全測定値のヒストグラムは図2の通りであった。再採血52件、要精検8件で、これを低体重児（1500g以下、NICU収容児）と成熟児に分けて示すと表1の通りであった。これらから図1のカットオフ基準はほぼ妥当なものであろうと考えられた。

要精検児のとりあつかいは、可能な限り入院精査することにしたが、親の不安なども考慮して神奈川県立こども医療センターでは、無症状の児ではHPLCにて17-OHP血清値の高低を即日判定して対応することとした。

8例の精検児の出生体重、濾紙血17-OHP、血清17-OHP値は表2に示す通りであった。症

例No. 1～7は無症状であった。No. 7の低体重児は血清値も高値であったが、経過中に徐々に低下し、経過観察中であるがCAHの可能性は極めて低いと考えられている。No. 8は外性器異常、皮膚色素沈着を伴うCAH 女児で、塩喪失型と診断され、治療中である。

以上の如く神奈川県では33,623件中真性CAHは1例のみであったが、本研究期間中に他県にて里帰り分娩したCAHが1例あり、現在本県下の自宅に帰り当院にて治療中で、もしこれを加えれば2例の発生(16,812に1人)ということになる。

そこで、札幌市、東京都の一部、静岡県西部地区の62年12月末日までの集計と併せて、本研究班のCAHマスキングの成果を示すと表3、表4の通りとなった。

結 論

わが国の四地域でのCAHマスキングはすでに30万件にのぼり、患児18を発見しており、発生頻度は16,000件に1人となり、濾紙血17-OHP測定も実用に十分に耐え得るキットの開発も進んでいると考えられ、早期に全国実施を行ってよい時期であろうと判断された。

図 1. 神奈川県CAHマスキング

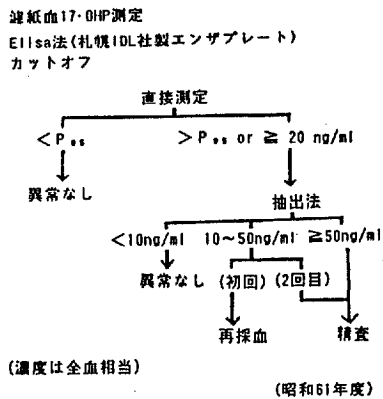


図 2. 17-OHP HISTOGRAM

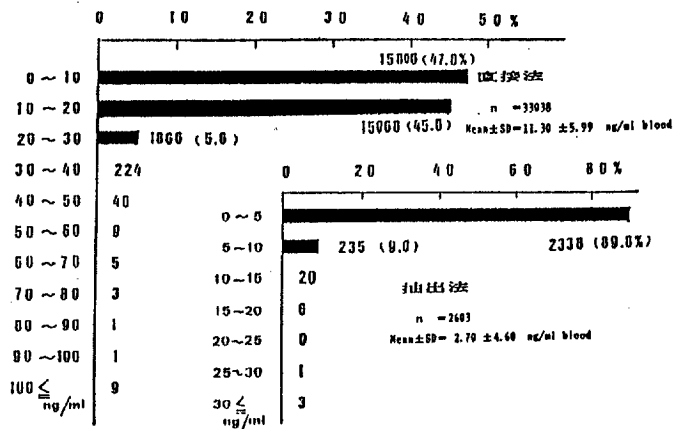


表 1.

神奈川県CAH
マススクリーニング
(61.7.14~61.12.31)

	成熟児	低体重児
総数	33038	583
再採血 (%)	27 (0.08)	25 (4.29)
要精査 (%)	7 (0.02)	1 (0.17)
CAH	1	0

表 2.

CAH 要精検児(神奈川県)
61.7.14. ~ 61.12.31.

No.	姓	出生体重	17-OHP. (抽出)ng/ml	
			濾紙	血清
1	男	3350	>200	2.8
2	男	3000	>200	5.5
3	男	3220	13.5	5.8
4	男	2650	59.2	4.8
5	女	2560	16.4	5.5
6	女	2350	69.0	3.6
7	女	1572	10.2	27.6
⑧	女	3500	>200	127

○ CAH 患児

表 3.

マススクリーニング
によるCAHの頻度

	CAH 頻度 (1per)
札幌市	14,234
東京(一部)	16,188
神奈川(全)	33,623
静岡西部	16,347
計	16,441 *

* 95%信頼限界(1per)

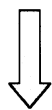
上限 : 10,402

下限 : 27,735

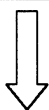
表 4. CAHマススクリーニング

(昭和62.12.31 現在)

	総件数	再採血(%)	要精検(%)	CAH
札幌市	99,638	940(0.94)	75(0.08)	7
東京(一部)	80,938	511(0.63)	32(0.04)	5
神奈川(全)	33,623	52(0.15)	9(0.03)	1
静岡西部	81,737	419(0.51)	-	5
計	295,936	1,922(0.65)	116(0.05)	18



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



研究目的

神奈川県(横浜市川崎市を含む)では昭和61年月より、全出生児を対象として先天性副腎皮質過形成(CAH)の濾紙血によるマススクリーニングを、研究的に開始したので、その状況を解析し、他の地域の結果と比較することとした。