

徳島県・香川県におけるウィルソン病スクリーニング検査 (分担研究班：新しい対象疾患に関する研究)

伊藤道徳¹⁾，山本千鶴子¹⁾，松田純子¹⁾，横田一郎¹⁾，西條隆彦¹⁾，内藤悦雄¹⁾，
松原育美²⁾，元木 宏²⁾，好井信子³⁾，藤田 甫³⁾，黒田泰弘¹⁾

要約：1993年8月から徳島県および香川県で新生児ウィルソン病マス・スクリーニング検査のパイロット・スタディを行ったが、ウィルソン病患者は見出されなかった。そこで乳幼児期ウィルソン病スクリーニング検査を徳島県で実施するために、まずそのシステム作りをおこなった。徳島県小児科医会に研究協力の依頼をおこない、採血機関として徳島県小児科医会会員の所属する53医療機関に協力依頼書を送付したところ32医療機関より研究協力の承諾を得ることができた。また、検査機関として徳島県保健環境センターから研究協力の承諾を得ることができた。これらの研究協力機関と協議の上、徳島県乳幼児期ウィルソン病スクリーニング検査要項を作成し、これに基づいて平成10年1月より徳島県において乳幼児期ウィルソン病スクリーニング検査を開始した。平成10年2月までの1ヶ月間で52名の検査依頼があったが、患児は見いだされていない。今後も本システムによる乳幼児期ウィルソン病スクリーニング検査を継続しその有用性を検討していく予定である。

見出し語：ウィルソン病，乳幼児スクリーニング検査，ホロセルロプラスミン

研究目的：ウィルソン病は放置されれば肝硬変や錐体外路症状などを呈する予後不良な疾患であるが、早期発見・早期治療により発症を予防することが可能である。そこで、1993年8月から現行新生児マス・スクリーニングシステムにおける新生児ウィルソン病スクリーニング検査の可能性を検討するために、現行の新生

児マス・スクリーニングシステムにおいて徳島県・香川県においてウィルソン病マス・スクリーニングのパイロットスタディを行なっているが、現在まで患者は見いだされていない。そこで、本年度は新生児を対象としたウィルソン病スクリーニングを継続するとともに、生後6カ月から6歳児を対象とした乳幼児期ウィルソ

1) 徳島大学医学部小児科，2) 徳島県保健環境センター，3) 香川県衛生研究所

ン病スクリーニング検査を開始するために、徳島県において幼児期ウイルソン病スクリーニングシステムを構築し、平成10年1月から乳幼児期ウイルソン病スクリーニング検査を開始したので報告する。

研究対象：1) 乳幼児期ウイルソン病スクリーニング検査：研究協力の承諾が得られた医療機関を受診し、ウイルソン病スクリーニング検査を希望し、同意の得られた52名。2) 新生児ウイルソン病スクリーニング検査：1993年8月から1997年12月までに徳島県・香川県で出生した新生児のうち、文書により保護者からウイルソン病マス・スクリーニングの同意が得られた新生児67,283名。

研究方法：同意の得られた対象者から濾紙血を採取し、ニッシュョーから提供を受けたホロセルロプラスミン測定用ELISAキットにより血中ホロセルロプラスミン濃度を測定した。

研究結果：

1) 乳幼児期ウイルソン病スクリーニング検査：乳幼児期ウイルソン病スクリーニングを徳島県で開始するためには、採血機関としての医療機関および検査機関としての徳島県保健環境センターの協力が必要である。このためにまず、徳島県乳幼児期ウイルソン病スクリーニングシステム(案)(表1)を作成した。これに基づいて徳島県小児科医会および徳島県保健環境センターに研究協力を依頼したところ、採血機関として徳島県小児科医会会員の所属する32医療機関より、また検査機関として徳島県保健環境センターから承諾を得ることができ、平成10年1月より徳島県において幼児期ウイルソン病

スクリーニング検査を開始した。平成10年2月までの1ヶ月間で6カ月～7歳8カ月までの乳幼児52名に対して検査を行ったが、全員カットオフ値とした10mg/dl以上であり、初回検査陽性者はいなかった

(表2)。2) 新生児ウイルソン病スクリーニング検査：1993年8月から1997年12月までに徳島県・香川県で出生した新生児67,283名のうち再測定でもカット・オフ値以下であった627名を初回検査陽性者として再採血検査を依頼した。このうちこれまでに391名について再採血検査を施行することができたが、このうち93名が再採血検査でもカット・オフ値以下であり再々採血検査を依頼した。この93名中72名に再々採血検査を実施したところ、5名がカットオフ値以下であった。この5名に関しては前例早期産児であった。

考案：これまでに徳島県および香川県で出生した新生児のうち保護者の同意が得られた67,283名を対象として新生児ウイルソン病マス・スクリーニング検査を行ったが、昨年度までは患者は見だされていない。本年度において5名が再々採血検査で陽性であったが、前例早期産児であり、今後も再検査を行い経過を観察していく予定である。次いで、徳島県において乳幼児期ウイルソン病スクリーニング検査を実施するために、乳幼児期ウイルソン病スクリーニングシステムを構築した。この過程で、採血料、検体の保存方法、患児の採血時の状態(健康なときに限るのか)等の種々の問題点が提起されたが、これらを基にしてウイルソン病スクリーニング検査要項(表3)を作成し、平成10年1月より乳幼児期ウイルソン病スク

リーニング検査を実施した。検査開始後まだ1カ月しかたっていないために、受検者は52名と少数であり、ウィルソン病患者は見いだされていない。今後も本システムに基づいてウィルソン病乳幼児期スクリーニング検査を継続していく予定である。また、乳幼児ウィルソン病スクリ

ーニング検査の有効性を明らかにするためには、できるだけ全県レベルでの検査を実施することが必要であり、これまで研究協力の承諾が得られていない医療機関についても承諾を得られるようにしていくことが必要である。

表1：徳島県乳幼児期ウィルソン病スクリーニング検査システム（案）

1. 採血機関でのパンフレット配布およびポスター 掲示
2. 希望者に対する採血機関での説明文による説明と同意書の取得
3. 採血機関での濾紙血採血，検査機関への送付
4. 検査機関での活性型ホロセルロプラスミン測定
5. 採血機関および厚生省研究班研究協力者への結果報告
6. 陽性者の採血機関での再採血または精査機関への紹介

採血機関

徳島県小児科医会会員で、本スクリーニング検査への協力申し出のあった会員の所属する医療機関

検査機関

徳島県保健環境センター

精査機関

徳島大学医学部小児科

表2：乳幼児期ウィルソン病スクリーニング検査結果
(1998年1月～)

年齢	6カ月～7歳8カ月
検査数	52名
濾紙血中ホロセルロプラスミン濃度	15.81±2.62mg/dl (範囲 10.44～25.41mg/dl)
カットオフ値	10mg/dl
初回検査陽性者数	0名

表3：徳島県乳幼児期ウィルソン病スクリーニング検査要項

1. 採血機関

本スクリーニング検査に協力可能な徳島県小児科医会会員で、協力申し出のあった会員の所属する医療機関

2. 検査機関

徳島県保健環境センター

3. 採血機関での実施項目

ウィルソン病に関するパンフレットの配布

本スクリーニング検査に関するポスターの掲示

検査希望者（保護者）への本スクリーニング検査の説明文による説明

本スクリーニング検査に対する同意書の取得

濾紙血の採血

検査機関への検査依頼書と血液濾紙の送付（採血当日）

検査結果の保護者への報告

疑陽性者および陽性者に対する再採血，精査の実施あるいは精査機関（徳島大学医学部小児科）への紹介

4. 採血

採血はできるだけ感染症等の所見のないときに行う方が望ましいが，他の検査の採血時に行っても良い。但し，この場合検査依頼書の備考欄に病名等を記入する。

本検査の為だけに採血を行った場合は採血料を徴取する。

5. 検査に要する物品

検査に必要な物品として採血濾紙・送付封筒・パンフレット・ポスター・説明文書・同意書は採血機関からの請求に応じて厚生省心身障害研究班研究協力者から採血機関へ送付する。なお，濾紙血の郵送料は1月ごとまとめて研究協力者に請求し，これを研究協力者が支払う。

6. その他

採血機関等からの本スクリーニング検査に関する要望・問題等がある場合，厚生省心身障害研究班研究協力者に対して行い，厚生省心身障害研究班研究協力者がこれに対応する。



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



要約: 1993年8月から徳島県および香川県で新生児ウィルソン病マス・スクリーニング検査のパイロット・スタディを行ったが、ウィルソン病患者は見出されなかった。そこで乳幼児期ウィルソン病スクリーニング検査を徳島県で実施するために、まずそのシステム作りをおこなった。徳島県小児科医会に研究協力の依頼をおこない、採血機関として徳島県小児科医会会員の所属する53医療機関に協力依頼書を送付したところ32医療機関より研究協力の承諾を得ることができた。また、検査機関として徳島県保健環境センターから研究協力の承諾を得ることができた。これらの研究協力機関と協議の上、徳島県乳幼児期ウィルソン病スクリーニング検査要項を作成し、これに基づいて平成10年1月より徳島県において乳幼児期ウィルソン病スクリーニング検査を開始した。平成10年2月までの1ヶ月間で52名の検査依頼があったが、患児は見いだされていない。今後も本システムによる乳幼児期ウィルソン病スクリーニング検査を継続しその有用性を検討していく予定である。