最近当科で経験したクレチン症の原因と経過

徳島大学医学部小児科　宮尾益英
坂口善市
上田　隆

＜目　的＞

我々の経験したクレチン症９例についてその原因と経過を検討し，さらにTBG欠損症を合併した無甲状腺性クレチン症の治療経過について報告する。

＜結果および考察＞

症例は男児３例，女児６例で診断時の平均年令は１才９カ月であった。９例中５例が精神運動発達遅延を主訴として受診し，全例に身長の遅れがみられた。２例に血族結婚が認められた（表１）。

治療前後の検査成績の比較では，血清T_4，TSH，T_3-RSU，および骨年令/暦年令は全例に改善傾向がみられた。TBG欠損症を合併した１例では治療後も，血清T_4は低値，T_3-RSUは高値を示したが，血清TSHおよびFT_4は正常であった（図１）。

TBG欠損症を合併した例の経過図を示した（図２）。治療には乾燥甲状腺末よりサイロキシンを使う方法が維持量を決定しやすく，良好なコントロールが得られた。本例では成長障害を認めなかったが，ＩＱ40と高度な知能障害を残している。これは早期に診断が確定されず治療開始が遅れたためと考えられた。

＜結　語＞

当科で経験したクレチン症は治療の開始が遅れたものが多く，治療成績不良の原因となった。今後マス・スクリーニングによる早期発見が重要と考えられた。

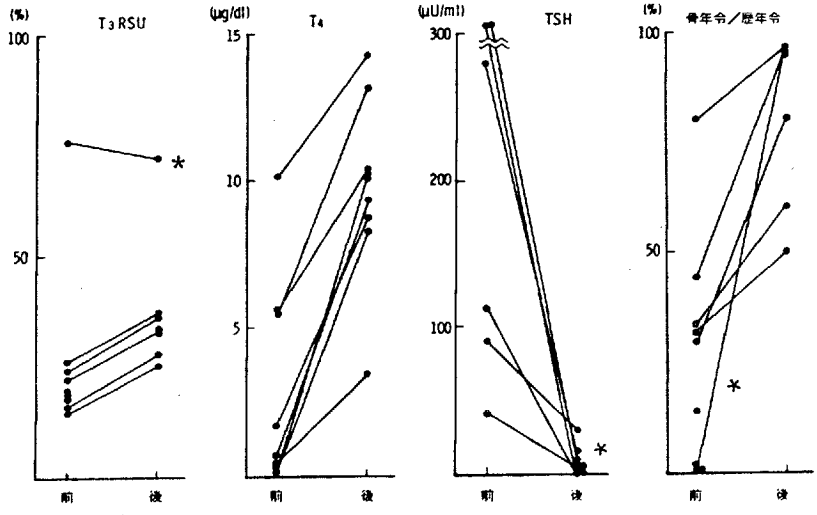
表 1

当科におけるクレチン症

No.	症例	性	診断時年令	主訴	身長 (−SD)	体重 (−SD)	診断
1.	J. T.	M	2y 2m	食欲不振 体重増加不良	-8.0	-4.0	甲状腺無形成 (TBG欠損合併)
2.	H. K.	F	3y 2m	クレチン顔貌	-1.0	-1.0	異所性甲状腺
3.	K. H.	M	4y 8m	低身長	-2.0	-1.0	異所性甲状腺
4.	R. H.	F	1m	遷延性黄疸	-1.0	-2.0	?
5.	M. S.	F	1y 6m	精神運動 発達遅延	-3.0	+0.5	異所性甲状腺
6.	Y. U.	F	1y 2m	精神運動 発達遅延	-0.5	+1.0	?
7.	U. I.	F	5m	精神運動 発達遅延	-4.0	-2.0	先天性ホルモン 合成障害
8.	K. S.	F	10m	精神運動 発達遅延	-3.0	-1.0	甲状腺低形成
9.	T. H.	M	1y 1m	精神運動 発達遅延	-1.5	-1.0	?

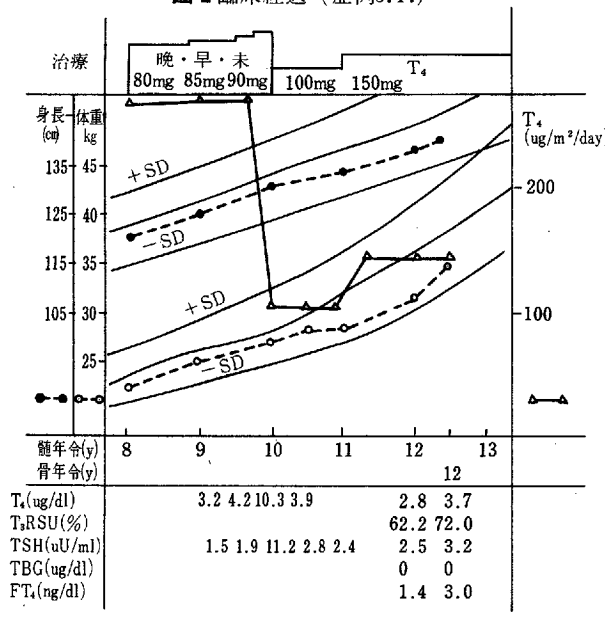
図 1

治療前後の T3 RSU, T4, TSH 及び骨年令／歴年令の比較



* 甲状腺無形成 (TBG欠損合併)

図 2 臨床経過（症例J.T.）


治療
晩・早・未
80mg 85mg 90mg
100mg 150mg
T_4
身長(cm)
体重kg
135 45
125 40
115 35
105 30
25
+SD
−SD
+SD
−SD
T_4 (ug/m²/day)
200
100
髄年令(y) 8 9 10 11 12 13
骨年令(y) 12
T_4(ug/dl) 3.2 4.2 10.3 3.9 2.8 3.7
T_3RSU(%) 62.2 72.0
TSH(uU/ml) 1.5 1.9 11.2 2.8 2.4 2.5 3.2
TBG(ug/dl) 0 0
FT_4(ng/dl) 1.4 3.0

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

〈目的>我々の経験したクレチン症9例についてその原因と経過を検討し,無甲状腺性クレチン症の治療経過について報告する。
さらにTBG欠損症を合併した