一過性高ＴＳＨ血症に両側性神経性難聴を伴った１症例

広島大学医学部小児科　　臼井　朋包
西　　美和

患　者：１歳４カ月男児（私生児？）

主　訴：一過性高 TSH 血症，両側性難聴

家族歴：母健康，７歳と９歳の異父(?)兄共に健康(?)。但し家族歴は詳細不明。

現病歴：在胎40週，正常分娩にて出生。出生時体重 2,700 g 。新生児黄疸は正常経過。

生後６日目のガスリー検査で TSH 20.2 μU/ml を示し，1.5 カ月時の血清 TSH も 23.2 μU/ml と高値を示した。以後血清 TSH 値は生後２カ月時 12.8 μU/ml，2.5 カ月時 15.0 μU/ml，３カ月時 10.5 μU/ml と正常化し，１歳４カ月時まで 3.3 ～15.7 μU/ml 値を示している。血清 T_4 は7.9～11.1 μg/dl，T_3 は 139 ～ 168 ng/dl と経過中正常であった。生後３カ月時の T_3 RSU は38.6%で，マイクロゾームテスト陰性，サイロイドテスト陰性であった。大腿骨遠位の骨核は出現していた。クレチン症を思わせる諸症状なし。甲状腺腫なし，身体・精神発育は正常であったが，生後１歳時に難聴に気づかれ，１歳４カ月時の聴力検査で高度の神経性難聴を指摘される。この時点でも，甲状腺腫はなく，$KClO_4$ 放出試験は，^{131}I 投与３時間後の ^{131}I 摂取率は18.9%，$KClO_4$ 投与１時間後のそれは 18.1%で放出率は－ 4.2 %と正常であった。甲状腺シンチグラムでは甲状腺の位置，形は正常であった。母の甲状腺機能検査は正常であった。

Pendred 症候群は家系内に甲状腺腫，難聴をみとめ，$KClO_4$ 放出試験は陽性を示すが，非典型的な Pendred 症候群もある。一般に Pendred 症候群の甲状腺腫は数歳～思春期に出現することが多く，本症例も長期間観察すれば甲状腺腫が出現するかもしれない。$KClO_4$ 試験正常でも，diiodotyrosine の脱ヨード化障害等の症例もある。いずれにしても本症例が Pendred 症候群なのか，一過性高 TSH 血症と難聴が偶然合併したのか，今後長期間の経過観察が必要である。

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

一過性高 TSH 血症に両側性神経性難聴を伴った 1 症例