

極軽症クレチン症と思われる3症例

藤本 茂紘 松田 一郎 児玉美穂子
西山 宗六 並河 俊子

(熊本大学小児科)

はじめに

クレチン症のマス・スクリーニングが実施されるようになって多くのクレチン症が発見・治療されている。しかし本症と同様に濾紙血中のTSHが高値を示し精査でも高TSH血症を示すが、臨床症状に乏しく T_3 、 T_4 が正常を示すものに乳児一過性高TSH血症と軽症クレチン症がある。前者は無治療または一時的な甲状腺ホルモンの補充により高TSH血症は正常化し、以後再上昇しないものをいうが、その病態は不明である。後者は異所性甲状腺の場合は診断は容易であるが、正所性の場合は診断も難しく、従って治療開始時期や期間、予後など不明な点が多い。

今般、私達は本症のマス・スクリーニングで発見され、臨床症状も乏しく甲状腺ホルモンも正常で正所性の甲状腺を有していたため、一過性高TSH血症として経過観察中に軽症型クレチン症が疑われた症例を経験したので報告する。

症 例 (表1)

症例KO：S55年10月13日生、在胎週数41週、生下時体重3,590 gの女児。スクリーニング時のTSHが $28 \mu\text{U}/\text{ml}$ のため生後30日に外来受診。臨床症状は便秘のみでDFCは $5 \times 7 \text{ mm}$ と鮮明に認められた。TSHは $47 \mu\text{U}/\text{ml}$ であったが T_3 $290 \text{ ng}/\text{dl}$ T_4 $12.1 \mu\text{g}/\text{dl}$ と正常のため無治療で経過観察した。この間 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ による甲状腺シンチでは正所性を示し、DQは110から120そして身体発育も50パーセンタイルと良好であった。しかし生後9カ月をすぎても高TSH血症続いたため ℓ - T_4 $25 \mu\text{g}/\text{日}$ を3ヶ月間投与した。これによりTSH血症は正常化したため ℓ - T_4 の投与を中止したが1カ月後再び上昇、かつ T_3 、 T_4 の低下傾向をみたため1才4カ月の時点で再び ℓ - T_4 $25 \mu\text{g}/\text{日}$ を再開した。しかしこれにより正常化したTSHは、 ℓ - T_4 を $15 \mu\text{g}/\text{日}$ に減量すると再上昇したため、現在は $30 \mu\text{g}/\text{日}$ 投与している。2才10カ月の時点でのBA/CAは1.41、3才時のTRHテストでは過剰反応を呈していた。なお母親の甲状腺機能は正常であった。(図1)

症例NU：S56年9月1日生、在胎週数43週、生下時体重3,950 gの女児。スクリーニング時のTSHが $39 \mu\text{U}/\text{ml}$ のため生後29日に外来受診。臨床症状はなくDFCは $4 \times 7 \text{ mm}$ であった。TSHは $63 \mu\text{U}/\text{ml}$ と高値であるが T_3 $159 \text{ ng}/\text{dl}$ 、 T_4 $7.8 \mu\text{g}/\text{dl}$ と正常のため無治療で経過観察した。この間 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ による甲状腺シンチでは正所性を示し、DQは130、身体発育は40パーセ

ンタイトルを示していた。生後9カ月までにTSHは低下してきたため一過性のものと考えたが、1才時に再検したところ、TSHの高値とT₄の低下傾向を認めたため、ℓ-T₄ 20μg/日を投与し現在は30μg/日投与中である。1才3カ月時のTRHテストは過剰反応を示しBA/CAは1.5であった。なお母親はTSH、甲状腺ホルモンは正常であったが、MCHA 32OXと陽性であった。

症例 KM: S 57年1月16日生、在胎週数38週、生下時体重2,680 gの女児。スクリーニング時のTSHは40μU/mlのため生後30日に外来受診。臨床症状は便秘のみでDFCは4×7mmであった。TSHは63μU/mlと高値であるがT₃ 201ng/dl, T₄ 13.6 μg/dlと正常のため無治療で経過観察した。¹²³Iでの甲状腺シンチでは正所性を示し身体発育も60パーセントイルであった。生後11カ月までにTSHは低下してきたが1才2カ月時のTRHテストは過剰反応であった。1才6カ月時にはTSHは軽度高値を示し、T₄の低下傾向をみるため、ℓ-T₄ 10μg/日を1.5カ月投与によりTSHは正常化した。しかし中止後再びTSHは35μU/mlと上昇したため現在20μg/日投与中である。1才7ヶ月時のBA/CAは1.83と良好であった。母親の甲状腺機能は正常であった。

考 察

乳児一過性高TSH血症の病態は不明であるが、宮井、原田らの定義に従うならば本症の特長は高TSH血症が、生後2ないし9カ月に正常化し以後再上昇しないことであろう。私達の3例はいずれも、この定義に一致せず、しかも一時甲状腺ホルモン補充を行った後正常化したTSHも、減量または中止により再上昇していることが大きな相違点である。本症例の病態は不明であるが、甲状腺に軽度の機能低下症が存在する場合、異所性甲状腺であれば説明しやすいが正所性の場合は治療上、いろいろな問題を生じる。しかも3症例ともTSHの動態とT₃、T₄の動態が一致せず、今後TSHそのものの生物学的活性等を含めた検討が必要と思われる。

参 考 文 献

- 1) 原田徳蔵, 野瀬宰, 藪内百治, 宮井潔, 水田仁士: 乳児一過性高TSH血症。小児内科, 14: 67-79, 1982。

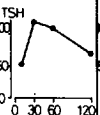
Case	K. O.	N. U.	K. M.
Sex	F.	F.	F.
BW(g)	3590	3950	2680
GA(w)	41	43	38
TSH(μ U/ml)	28	39	40
DFC(mm)	5 x 7	4 x 7	4 x 7
Thyroid scinti.	normal	normal	normal ^{123}I
Score	1	0	1
Bone age BA/CA	1.41	1.50	1.83
TRH test			
DQ	110	130	-
Mother MCHA T GHA	- -	+ -	- -

表 1 3 症例一覧

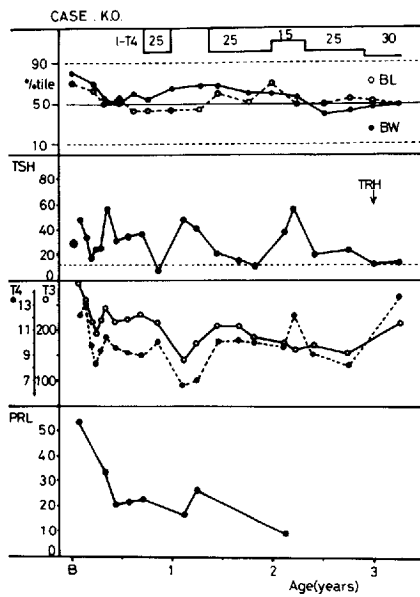
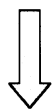


図 1 症例 KO の経過



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



はじめに

クレチン症のマス・スクリーニングが実施されるようになって多くのクレチン症が発見・治療されている。しかし本症と同様に濾紙血中の TSH が高値を示し精査でも高 TSH 血症を示すが、臨床症状に乏しく T3, T4 が正常を示すものに乳児一過性高 TSH 血症と軽症クレチン症がある。前者は無治療または一時的な甲状腺ホルモンの補充により高 TSH 血症は正常化し、以後再上昇しないものをいうが、その病態は不明である。後者は異所性甲状腺の場合は診断は容易であるが、正所性の場合は診断も難しく、従って治療開始時期や期間、予後など不明な点が多い。

今般、私達は本症のマス・スクリーニングで発見され、臨床症状も乏しく甲状腺ホルモンも正常で正所性の甲状腺を有していたため、一過性高 TSH 血症として経過観察中に軽症型クレチン症が疑われた症例を経験したので報告する。