

マススクリーニングで発見されたクレチン症の発達状況

中島博徳 猪股弘明 田辺雄三
池上 宏 新美仁男 (千葉大小児科)

研究目的

千葉県におけるクレチン症マススクリーニングの成績と、当科で治療管理している発見された本症の精神・運動・知能発達や神経学的検査の現状を調査した。

研究方法

千葉県では、昭和51年度(昭和52年1月)より、濾紙TSHで、昭和53年度よりTSHにT₄を加えてスクリーニングを行っている。発見された本症の精神・運動・知能発達や神経学的諸検査は表1のようなfollow up studyのprotocolに基づいて行っている。このうち今回は、知能発達検査としての遠城寺式発達検査・田中ビネー式知能検査・WPPSI知能検査、認知に関するFrostig視覚発達検査、平衡機能検査としての重心動揺検査について検討した。

研究結果

- 1) 千葉県において、昭和58年12月までに約32万人のスクリーニングを行い、33人の原発性クレチン症(1/9666人)が発見され、2例の一過性甲状腺機能低下症(1例は胎児造影による、1例は慢性甲状腺炎の母親のTSH結合阻害免疫グロブリン即ちTBIIの胎盤移行によるもの)その他が発見されている。
- 2) 精神運動知能発達は、de Lange症候群の合併例を除くと、表2のごとくであり、4才までの遠城寺式では全例正常。田中ビネーにて3才時に1例80と若干低値を示したが4才時には正常であった。WPPSIは5例に行い、1例が60と低値を示したが、検査に対する非協力、多動などが影響していると思われる。
- 3) 遠城寺式による発達プロフィールを分析した。12カ月において「移動運動」項目が他に比し低く、2才時での「発語」も他項目より低かったが3才時には全項目バランスのとれたプロフィールとなっている。
- 4) WPPSIを6例で行った(1例は動作性検査のみ)。言語性IQが 96 ± 24 ($n=5$)、動作性IQが 95 ± 16 ($n=6$)と両者には有意差はなかった。言語性IQの内の「算数」と「類似」の項目が他より低く、scattering 3以上が1例に認められた(図1)。動作性IQの内では「動物の家」と「幾何図形」が低値であり、scattering 3以上が1例で認められた(図2)。
- 5) 視覚認知の検査であるFrostig検査において、2例で低値を示し、特に(3)「形の恒常性」項目、即ち類似の形のものを取り出す検査が劣っていた(図3)。

6) 重心動揺検査(図4)はまだpreliminaryなもので、正常値は竹森節子の文献によるものである。6例中4例に平衡機能障害を疑わせる結果が出た。

結 語

- 1) 千葉県のカレチン症マスキングでは32万人中33人(9666人に1人)の本症が発見されている。
- 2) カレチン症 follow up study の protocol を示した。
- 3) 重大合併症のある例を除くと、遠城寺式発達検査において1から4才まで total の DQ は全例正常であったが、プロフィールでみると12カ月時の「移動運動」と2才時の「発語」が一過性に低値であった。
- 4) 5才時の WPPSI 検査では、1例が60と低値で4例が正常であった。言語性検査の内 で数量関係の面と類似・類推の能力面が若干劣り、動作性検査では、敏捷性の面と視知覚により形を正しくとらえる能力と手との協応能力の面が劣っていた。また、scattering (バラツキ) が2例で認められ、将来の微細脳損傷の心配が示唆される。
- 5) Frostig 視知覚発達検査では、6例中2例が低値であった。
- 6) 重心動揺計による検査では、一部に平衡機能障害と思われる例があったが更に検査法や正常値等を検討したい。

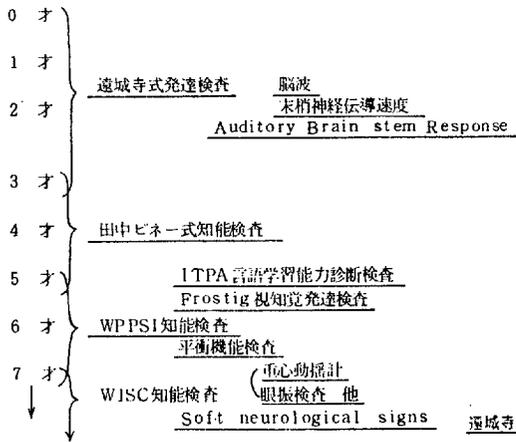


表1. カレチン症 follow up study protocol

	n	range
<u>遠城寺式 DQ</u>		
12 M	109 ± 9 (16)	(91—128)
18 M	114 ± 10 (9)	(97—125)
2 Y	114 ± 12 (15)	(94—138)
3 Y	109 ± 8 (13)	(87—118)
4 Y	99 ± 6 (3)	(93—103)
<u>田中ビネー式 IQ</u>		
3 Y	102 ± 17 (7)	(80—128)
4 Y	115 ± 20 (6)	(92—139)
<u>WPPSI</u>		
5 Y	99 ± 22 (5)	(60—113)

(除外 Cornelia de Lange synd.; 3Y DQ = 14)

表2. 治療後のDQおよびIQ

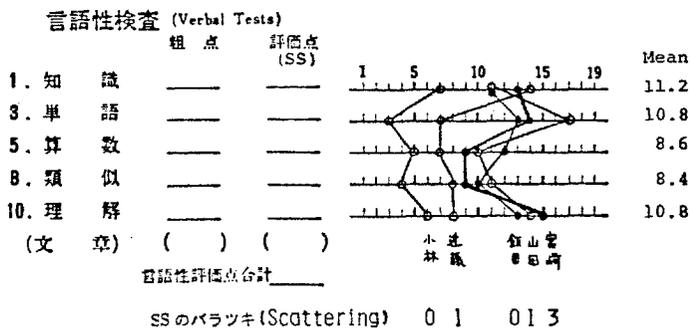


図1. WPPSI 言語性検査

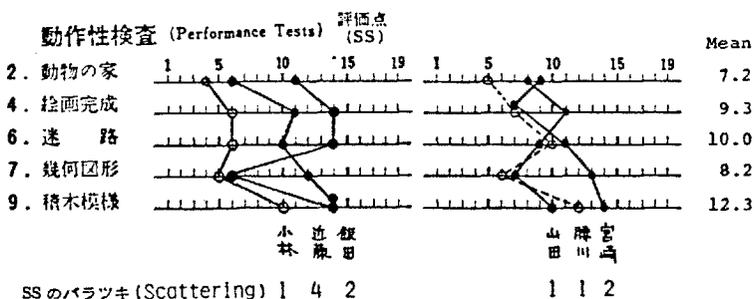


図2. WPPSI 動作性検査

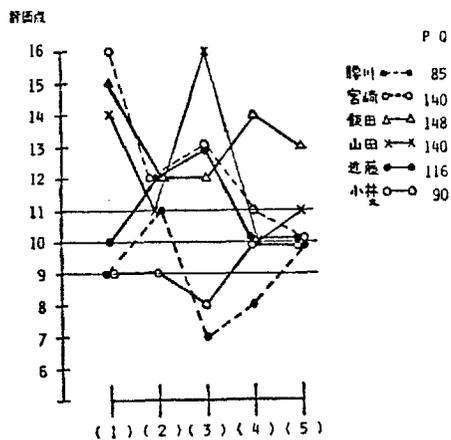


図3. Frostig 視知覚発達検査

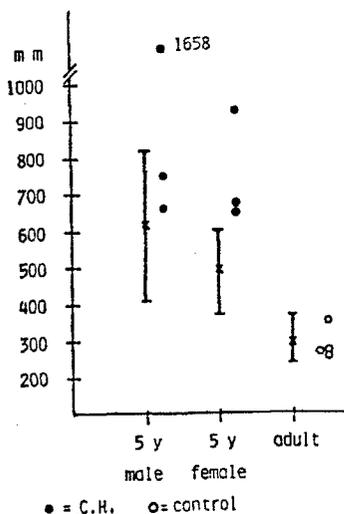
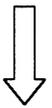


図4. 重心動揺による平衡機能検査



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

千葉県におけるクレチン症マススクリーニングの成績と、当科で治療管理している発見された本症の精神・運動・知能発達や神経学的検査の現状を調査した。