

診断、治療病院のあり方の検討—北海道におけるモデル (分担研究：副腎過形成症スクリーニングの実施に伴う諸問題の検討)

松浦信夫¹⁾、藤枝憲二¹⁾、奥野晃正²⁾、大柳和彦³⁾、
福土勝⁴⁾、高杉信男⁴⁾、市原侃⁵⁾

要約：札幌市を除く北海道域で先天性副腎過形成マスキリーニングを実施するにあたり、行政、
医育機関及び検査機関の 3 者の間で協議会がもたれスクリーニングシステムについて検討された。
検査機関としては北海道衛生研究所がこの事業をおこない診断、治療病院は三医育機関（北大、
札幌医大、旭川医大）及び各々の関連病院がそれを行うことが決定された。また本疾患の特異性
から産科医療機関への PR 及び連絡を密にすべきことが協議された。

見出し語：先天性副腎皮質過形成症、新生児マスキリーニング、システム、診断、治療病院

研究方法：先天性副腎皮質過形成症のマスキリーニングの全国実施に伴い北海道（札幌市を除く）で実施するにあたり本スクリーニングシステムを円滑に運営する必要がある。北海道は行政単位として政令都市である札幌市とそれ以外の地域に分けられる。札幌はすでに昭和57年から本症マスキリーニングを行政レベルで実施しており、スクリーニング実績及びシステム運営に関して大きな成果を

挙げている。一方北海道においては昭和64年1月から本スクリーニングを開始することになり、本事業を円滑に運営するためにシステムを作る必要があり、北海道保健環境部、北海道衛生研究所ならびに三医育機関（北大、札幌医大、旭川医大）の3者間で協議会がもたれ以下にのべるシステムで本スクリーニングを運営することが決定されたのでその概要を報告する。

- 1)北海道大学医学部小児科 (Dept. of Pediatr, Hokkaido Univ,)
- 2)旭川医大小児科 (Dept. of Pediatr, Asahikawa Medical College)
- 3)札幌医大小児科 (Dept. of Pediatr, Sapporo Medical College)
- 4)札幌市衛生研究所 (Sapporo City Institute of Public Health)
- 5)北海道衛生研究所 (Hokkaido Institute of Public Health)

研究結果及び考察：札幌市を除く道内での検査対象数は約4万5千あり産科医療機関数も約270ヶ所にのぼる。検査は北海道衛生研究所（他の先天代謝異常症スクリーニングも担当）がおこなうが、検査方法はELISA法ろ紙17OHP測定（札幌IDL社製）を用いておこない直接法及び抽出法を併用する。一週間あたりの検査数は約1000検体となる。再採血、精査の条件は直接法17OHP測定にて測定の95%tileをこえるものについて抽出法にて再測定し10 ng/mlをこえるもの、あるいは直接法にて60 ng/mlをこえるものについて再採血を要請する。精査の条件は抽出法にて30 ng/mlをこえたもの再採血検体抽出法で10 ng/mlをこえたものとする。初回直接法で異常高値をとったものについては直ちに精査とすることが決定された（表1）。本マスキリーニングシステムを図1に示してある。検査機関である北海道衛生研究所から異常児が発見された場合には直ちに北大小児科に連絡され、指定された診断治療病院、産科医療機関に連絡される。患者へは北海道保健環境部から所轄の保健所を介して精検査が発行され指定された医療機関を受診するシステムがとられている。診断、治療病院についてはその地域性及び各医療機関が三医療機関と密な連絡体制にあることから各地域の小児科専門医が存在する医療機関で要精検査の検査followをおこなうものとした。

本スクリーニング事業を成果のあるものとするため患者集計など必要となるが、これについては表2、3に示す先天性副腎過形成症調査表を作成し各主治医に記載をお願いし、協議会にて集計管理することになった。

以上北海道における本症マスキリーニングシステムの概要を報告したが、本症の特異性から診断ばかりではなく治療についても内分泌専門医がこれにあたるべきことと思われる。しかしその地域など考慮に入れ以上報告した方法で当面本事業を運営することになったが、改善すべき点など今後よりよいシステムに向けて協議会にて検討され実施されることが期待される。

表1

実施主体	札幌市	北海道
検査対象者及び対象者数	札幌市内産科医療機関で出生したもの、約2万	道内産科医療機関（札幌市を除く）で出生したもの、4万5000
産科医療機関数	72	270
検査機関	札幌市衛生研究所	北海道衛生研究所
コンサルタント	北海道大学医学部小児科	北海道大学医学部小児科 旭川医科大学小児科
精検病院	北海道大学医学部小児科	北海道大学医学部小児科 札幌医科大学小児科 旭川医科大学小児科 他各関連病院
検査方法	濾紙血17-OHP:IDL-ELISA 濾紙血 Cortisol:ELISA	濾紙血17-OHP:IDL-ELISA
検査回数	2回/週、200検体/測定	5回/週、200-300検体/測定
再採血条件	17-OHP 直 P ₉₅ まで 17-OHP/Cortisol \geq 0.3	17-OHP ELISA 直 P ₉₅ のものを抽出法で測定し10 ng/ml以上 また直接法で60 ng/ml以上
再採血数	約86人/年	220人/年(推定)
精査条件	17-OHP ELISA 直 P ₉₅ まで 17-OHP/Cortisol \geq 0.3	初回 17-OHP (抽) 30 ng/ml以上 再採血17-OHP (抽) 10 ng/ml以上
精査数	約8人/年	20人/年(推定)

表2

先天性副腎形成症調査表

氏名: () 年 月 日生:男、女))
 現住所: (〒) (Tel))

I. 家族歴: 父 子 同胞 1. 子
 母 子 2. 子
 3. 子

1) 血縁結婚(両親、父方祖父母、母方祖父母) (あり、なし、不明)
 2) 同胞内原因不明死(第 子) (あり、なし、不明)
 3) 半陰陽または男性化(第 子) (あり、なし、不明)
 4) 低身長または小児期高身長(第 子) (あり、なし、不明)
 5) 不妊症 (あり、なし、不明)

II. 出生歴: 出生した産数
 出産予定日: 19 年 月 日(至胎週数: 週 日)
 出生時身長 cm: 出生時体重 g: 性別 性

母親の妊娠歴、分娩歴:
 妊娠経過
 1. 妊娠中毒症(あり、なし、不明)
 2. 切迫流産(あり、なし、不明)
 3. 母体疾病(あり、なし、不明)
 4. 使用薬剤(あり、なし、不明)
 分娩経過
 1. 胎位異常(頸位、骨盤位)
 2. 誘発分娩(あり、なし、不明)
 3. 帝王切開(あり、なし、不明)
 4. その他
 新生児の異常
 1. 新生児低体温(あり、Apgar Score 点、なし、不明)
 2. 人工呼吸器管理(あり、なし、不明)
 3. 出生体重の異常(あり、なし、不明)
 4. 産動脈数の異常(あり、なし、不明)
 5. 合併症(あり、なし、不明)
 6. その他

表3

III. スクリーニングの時点での検査値(濃縮血) 第1回

17-OHP (ng/dl全血) _____
 Cortisol (ng/ml全血) _____

IV. 初診年月日(19 年 月 日; 年齢 月 日)

IV-1. 臨床症状
 1) 外性器異常 陰茎肥大 cm(あり、なし、不明)
 陰莖肥大 cm(あり、なし、不明)
 尿道口寄生管刺(あり、なし、不明)
 2) 皮膚色素沈着(あり、全身、外陰部、なし、不明)
 3) 体毛増加不整(2g/日以下)または体毛減少(あり、なし、不明)
 4) 嘔吐、下痢などの消化器症状(あり、なし、不明)
 5) 母乳力、食欲など不潔(あり、なし、不明)
 6) 発熱症状(あり、なし、不明)
 7) 発熱、チアノーゼ、シコツカ(あり、なし、不明)
 8) 身長 cm、体重 g(受診時)

IV-2. 検査所見
 1) 血清電解質: Na mEq/L, K mEq/L, Cl mEq/L
 2) 血清ACTH pg/ml, Cortisol ug/dl
 3) 血清PRA ng/ml/hr, Ald ng/dl
 4) 尿中17KS ng/dl, 17OHCs ng/dl
 尿中Progesterone ng/L
 尿中17KGS: 11-deoxy ng/l
 11-oxy ng/l
 oxy/deoxy比 _____
 5) HPLC分析(血液)
 17OHP ng/ml, Cortisol ng/ml
 21DOF ng/ml, Androstenedione ng/ml

V. 診断
 1. 異常なし
 2. 経過観察中
 3. 単純男性化型
 4. 塩類喪失型
 5. その他

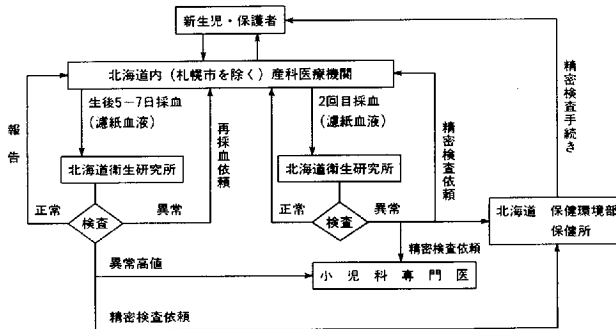


図1



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:札幌市を除く北海道域で先天性副腎過形成マススクリーニングを実施するにあたり、行政、医育機関及び検査機関の3者間で協議会がもたれスクリーニングシステムについて検討された。検査機関としては北海道衛生研究所がこの事業をおこない診断、治療病院は三医育機関(北大、札幌医大、旭川医大)及び各々の関連病院がそれを行うことが決定された。また本疾患の特異性から産科医療機関へのPR及び連絡を密にすべきことが協議された。