平成３年度厚生省心身障害研究
「代謝疾患・内分泌疾患等のマス・スクリーニング，
進行阻止及び長期管理に関する研究」

マススクリーニングで発見されたクレチン症の知能予後：第２回全国調査最終報告　（分担研究：現行マススクリーニングにより発見された患児の管理と長期予後に関する研究）

猪股弘明[1)]　中島博徳[1)]　佐藤浩一[2)]　大西尚志[3)]

要約：マススクリーニングで発見され，６歳以上に達したクレチン症の知能指数（WISC−R知能検査）を全国主要病院小児科に依頼し調査集計した。昨年度の中間報告に今年度分を加えて第２回全国調査最終成績とした。１５２例が集計され，ダウン症合併の１例（ＩＱ４６）を除く１５１例の全尺度ＩＱは99.9±13.7（60〜133）で第１回調査成績より上昇していたが，一般小児推定値よりは低値であった。初診時甲状腺機能低下程度と有意の相関があり，欠損性が異所性より有意に低値であった。下位項目では，感覚と運動のフィードバックを利用する能力や論理的，抽象的思考能力が低く，指示に従う能力が高かった。初期治療法別の検討は群間に甲状腺機能低下の重症度に差があり，比較検討はできなかった。

見出し語：クレチン症，マススクリーニング，知能予後，知能指数

研究方法

全国主要病院小児科95施設に対し，新生児クレチン症マススクリーニングで発見され，７歳以上に達した患児にWISC−R知能検査法（1989年尺度修正版）で施行した知能指数を報告していただいた。また，知能検査の実施が困難なほどの知能障害児の報告も依頼した。

結果

95施設中,34施設から該当症例の報告があった。昨年度の中間報告で集計した９３例と今年度報告された59例との計１５２例が集計された。なお，知能検査の実施が困難なほどの知能障害児の報告はなかった。患児の背景は表１のように，男児４６例，女児１０６例。出生年は１９８１年が最も多かった。検査実施年齢は７歳以上と依頼したが６歳児の報告もあったので採用し，平均8.5（±1.6）歳であった。

全尺度ＩＱのヒストグラムは表２に示した。

1）帝京大学市原病院小児科（Dep. of Pediatrics, Teikyo Univ., Ichihara Hospital）
2）船橋中央病院小児科（Dep. of Pediatrics, Funabashi-Chuo Hospital）
3）千葉大学小児科（Dep. of Pediatrics, Chiba Univ.）

知能に影響する合併疾患を有する例はダウン症の1例でそのIQが46であった。それ以外は60から133に分布していた。表3に示すように，全152例のIQは99.6±14.3，ダウン症を除く151例では99.9±13.7であった。言語性IQと動作性IQとに有意差はなかった。初診時成績とIQとの関係では，TSHと負の，T3と正の相関があった。病型別には欠損性が異所性より有意に低値であった。下位項目検査のなかでは，全項目の平均と比べて，「組合せ」「類似」「知識」が低く，「符号」「絵画完成」が高かった（表4）。

初期治療法別のIQの検討では（表5），群間に初診時の甲状腺機能低下の重症度に差があり，症例を調整すると例数が少なくなり，比較検討はできなかった。

考察

3年前の第1回全国調査のIQは97.5±14.8であったので，若干今回は上昇した。しかし，一般小児推定値（105.4±20.7）よりはまだ有意に低かった。今回の症例は約10年前の症例が中心ゆえ，その後の症例での検討を継続して調査して行く必要があろう。初診時の甲状腺機能低下が知能予後に影響を及ぼしていることは，項目は異なるものの前回と同じであった。今回の症例でもまだ治療開始日齢は平均30日以上と最近より遅かったため，これが我が国のスクリーニングシステムでの限界の成績とは言えない。胎生期から治療開始時までの甲状腺機能低下の影響に関する結論はさらに継続調査が必要であろう。治療法別の検討は不可能であったが，少なくも初診時T4が平均2.4μg／dlと低く，治療開始が平均33日齢の群に，L-T4 7～10μg／Kg／dayで初期治療しても満足なIQが得られなかった。治療開始が早まったらどうなるか，治療量を10～15μg／Kg／dayにしたらどうなるか，今後の検討項目であろう。

最後に，以下の小児科施設および関連施設の先生方にご協力いただいたことを感謝します。北海道大，旭川医大，斗南病院，北海道衛生研究所，大館市立総合病院，自治医大，千葉大，帝京大市原病院，船橋中央病院，埼玉小児医療センター，慶応大，順天堂大，東京医科歯科大，東京医大，東京女子医大第二病院，北里大小児科，金沢大，浜松医大，静岡こども病院，岐阜大，名古屋市大，いながき医院，関西医大，大阪大，大阪小児保健センター，神戸大，兵庫こども病院，広島赤十字・原爆病院，高知医大，香川小児病院，牧山中央病院，福岡大，産業医大，鹿児島大

表1
マススクリーニングで発見されたクレチン症の知能予後
第2回全国調査最終成績の調査対象症例の背景

症例数：152例　男児　46例
　　女児　106例

出生年別例数

1971年	1例
1976年	1例
1978年	9例
1979年	11例
1980年	21例
1981年	34例
1982年	30例
1983年	28例
1984年	15例
1985年	2例

知能検査実施時年齢　8.5±1.6歳

6歳	25例
7歳	41例
8歳	31例
9歳	25例
10歳	21例
11歳	5例
12歳	3例
13歳	1例

表2　全尺度ＩＱのヒストグラム　（第２回全国調査成績）

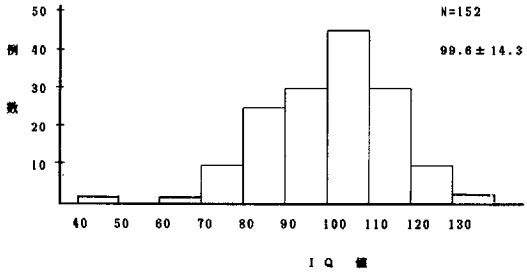

表３　マススクリーニングで発見されたクレチン症のＩＱと初診時成績および病型との関係　（第２回全国調査成績）

ＩＱ　値		
	n＝152	（ダウン症児を除く１５１例）
全尺度ＩＱ	９９．６±１４．３	９９．９±１３．７
言語性ＩＱ	９９．４±１４．５	９９．８±１４．０
動作性ＩＱ	９９．７±１４．９	１００．１±１４．４

（全尺度ＩＱとの回帰分析）

	r	p
チェックリストスコア	0.1690	>0.05
ＴＳＨ	0.1732	<0.05
T4	0.1065	>0.05
T3	0.2228	<0.05
治療開始日令	0.0354	>0.05

大腿骨遠位端骨核

出現無し	ＩＱ＝　９７．８±１２．１（n＝24）	p>0.05
出現有り	ＩＱ＝１００．７±１４．１（n＝99）	

病型

欠損性	９４．６±１４．６（n＝26）	p<0.05
異所性	１００．８±１４．８（n＝77）	
合成障害	９８．７±１４．６（n＝26）	

（ＩＱ値はＷＩＳＣ－Ｒ１９８９年尺度修正版による値）

表４　下位項目検査の検定

	評価点（平均±ＳＤ）（人数）	全項目平均とのＴ検定
言語性検査		
知識	９．６２±２．８８（１５０）↓	＜０．０５
類似	９．５２±３．６６（１４９）↓	＜０．０５
算数	１０．０５±２．７５（１５０）	
単語	１０．２６±３．５１（１４９）	
理解	１０．３２±３．１４（１４７）	
動作性検査		
絵画完成	１０．３３±２．５８（１５０）↑	＜０．０２５
絵画配列	９．８７±３．２４（１４９）	
積木模様	９．８９±３．０５（１５０）	
組合せ	９．１２±３．２７（１４９）↓	＜０．００５
符号	１０．６８±３．８５（１４９）↑	＜０．００５
全項目の平均	９．９７±２．０１（１４５）	

表５　初期治療法別のＩＱおよび初診時成績

初期治療法	ＩＱ	n	治療開始日齢	初診時成績 T4	T3	ＴＳＨ	臨床スコア
A＊	95.7±14.5	28	33.0±18.8	2.4±1.6	93±44	282±73	3.7±2.1
B＊	100.9±12.0	32	35.2±24.3	2.8±2.8	100±66	281±81	4.1±2.6
C＊	102.6±16.0	29	81.0±105.3	6.5±3.5	167±60	165±118	1.3±1.7
D＊	101.7±16.3	24	193.4±225.7	7.9±3.0	181±37	124±124	1.1±1.8

＊治療初期４週以内のＬ-Ｔ４投与法　Ａ：7～10μg/kg/日　Ｂ：５μg/kg/日×7日→10μg/kg/日
Ｃ：５μg/kg/日　Ｄ：５μg/kg/日未満

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:マススクリーニングで発見され,6 歳以上に達したクレチン症の知能指数(WISC-R 知能検査)を全国主要病院小児科に依頼し調査集計した。昨年度の中間報告に今年度分を加えて第2回全国調査最終成績とした。152例が集計され,ダウン症合併の1例(IQ46)を除く151例の全尺度 IQ は 99.9±13.7(60〜133)で第1回調査成績より上昇していたが,一般小児推定値よりは低値であった。初診時甲状腺機能低下程度と有意の相関があり,欠損性が異所性より有意に低値であった。下位項目では,感覚と運動のフィードバックを利用する能力や論理的,抽象的思考能力が低く,指示に従う能力が高かった。初期治療法別の検討は群間に甲状腺機能低下の重症度に差があり,比較検討はできなかった。