

## ウイルソン病のマススクリーニングに関する研究

多田啓也<sup>1)</sup>, 大浦敏博<sup>1)</sup>, 白石広行<sup>2)</sup>, 中川 洋<sup>3)</sup>

要約：約400人の濾紙血中のセルロプラスミンを北川らの開発したELISA法を用いて測定した。平均値は54.4mg/dlで、正常対照ではすべて20mg/dl以上、患者では5mg/dl以下と鑑別は容易であった。そのうち80名について同時に遠藤らの開発した熊本方式で測定した。平均値は24.5mg/dlであったが、患者ではほぼゼロとなり正常者との鑑別は容易であった。マススクリーニング実施にあたっては、濾紙血法ではセルロプラスミンが不安定であるので測定までの保存条件を厳密に設定する必要がある。熊本方式ではセルロプラスミンは安定であるが特殊な容器を用いるため、その搬送方法について新たに検討する必要があると考えられた。

見出し語：ウイルソン病，セルロプラスミン，濾紙血，毛細管血。

### 研究方法

対象：東北大学医学部付属病院及び仙台市立病院小児科に通院している患児で採血の機会があった、6か月以上学童までの400名を対象とした。

方法：濾紙血は採血後室温で十分乾燥させ、その日のうちに宮城県保健環境センターへ郵送し、-20度に保存した。測定は保存後2週間以内に行った。セルロプラスミン測定は一昨年度本班会議で北川らの報告した方法に準じて行った(以下濾紙血法)。上記の対象者のうち80名については濾紙血法と遠藤らの開発した抗ホロセルロプラスミン抗体を使用する毛細管血を用いた方法(以下熊本方式)の2種

類でセルロプラスミンを測定した。毛細管血は採血後ただちに5mlの希釈液中に入れ、攪拌後+4度に保存した。2週間後集まった検体は熊本大学へ郵送しセルロプラスミン測定を行った。4度に保存された検体はすべて1か月以内に測定した。

結果：今回行った濾紙血法の標準曲線では、血中セルロプラスミン濃度10mg/dlから100mg/dlまでほぼ直線となりばらつきは認めなかった。次に今回測定した400名の結果を図1に示す。本法を用いたセルロプラスミンの正常値は $54.4 \pm 17.2$ mg/dlであり従来との報告と同様に他法と比べるとやや高値であった。ウイルソン病患者4名の値はいずれも5mg/

東北大学医学部小児科<sup>1)</sup>, 宮城県保健環境センター<sup>2)</sup>, 仙台市立病院小児科<sup>3)</sup>

dl以下であり、また正常群はすべて20mg/dl以上であり両者の鑑別は容易であった。

次に熊本方式を用いて80名について測定を行った結果、ホロセルプラスミンの平均値は24.5±7.7mg/dlであり濾紙血法の約半分の値であった。本法を用いた場合、ウイルソン病患者のセルプラスミン値はほぼゼロであり正常コントロールとは明らかに区別された。この80名について濾紙血法と熊本方式の二者で測定した値をプロットしたが、両者は良い相関を示した(図2)。

考察：昨年度の本班会議で我々は濾紙血液中のセルプラスミンは不安定であり、保存条件により測定値が大幅に異なることを報告した。そこで今回、条件を一定にするため濾紙血は室温乾燥後ただちに検査センターに郵送し測定まで-20度に保存した。この条件下では図1に示した如く患者と正常者の鑑別は

容易であった。しかし、充分乾燥させずに保存された一部の検体においては測定値の低下を認め、濾紙血の保存条件は厳密に設定する必要があると思われた。熊本方式では希釈液中のセルプラスミンは安定であり一か月後も再現性のある値を取っており、輸送中の低下もないものと考えられた。

今回同一検体中のセルプラスミン値を濾紙血法と熊本方式で測定し比較検討した。両者の値は良い相関を示すとともに、いずれの方法によっても患者セルプラスミン値はきわめて低値であり正常との鑑別は容易であった。マスキング実施にあたっては、濾紙血法の場合はセルプラスミンの不安定性が最も大きな障害であり、採血後の濾紙の郵送、保存条件について検討を加える必要がある。一方熊本方式ではセルプラスミンは希釈液中では約一か月間安定であり、またホ

図1

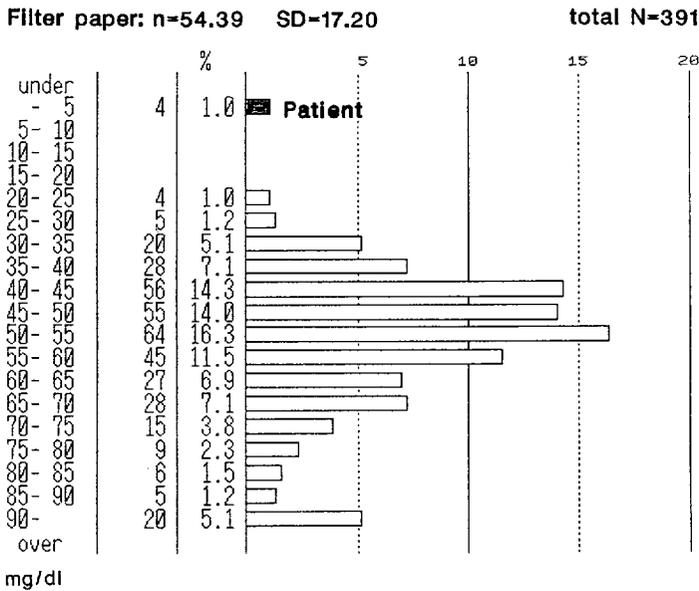
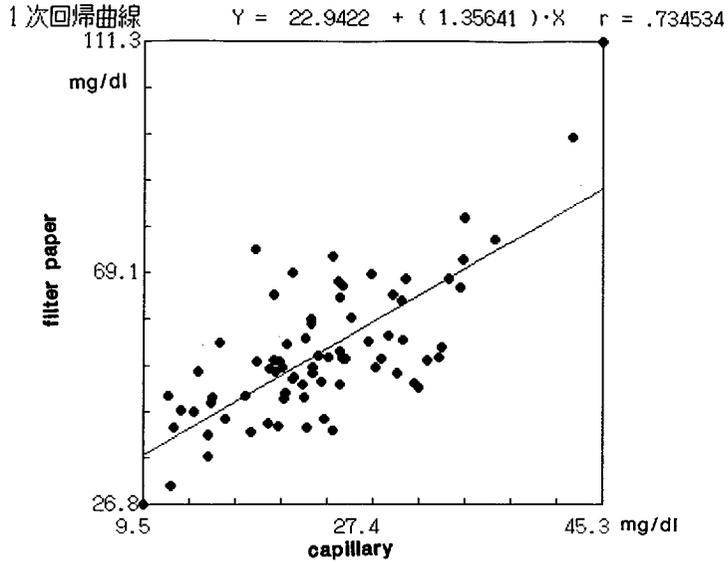


図 2



ロセルプラスミンに対するモノクローナル抗体を使用しているため患者ではほぼセルロプラスミン値がゼロになり患者検出が容易であるのが利点である。しかし検体搬送に関しては特殊な容器を使用するため特別のシステムを新たに考案する必要があると考えられる。

文 献

北川照男, 大和田操, 鈴木 健: Wilson病のマススクリーニングに関する(2), 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」平成2年度研究報告書 p187-189.



**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:約 400 人の濾紙血中のセルロプラスミンを北川らの開発した ELISA 法を用いて測定した。平均値は 54.4mg/dl で,正常対照ではすべて 20mg/dl 以上,患者では 5mg/dl 以下と鑑別は容易であった。そのうち 80 名について同時に遠藤らの開発した熊本方式で測定した。平均値は 24.5mg/dl であったが,患者ではほぼゼロとなり正常者との識別は容易であった。マススクリーニング実施にあたっては,濾紙血法ではセルロプラスミンが不安定であるので測定までの保存条件を厳密に設定する必要がある。熊本方式ではセルロプラスミンは安定であるが特殊な容器を用いるため,その搬送方法について新たに検討する必要があると考えられた。