

分担研究：効果的なマスキング事業の実施に関する研究

3歳児を中心とした尿中セルロプラスミン値（対クレアチニン比）の検討

研究要旨

Wilson病マスキングの方法として、尿中セルロプラスミン蛋白測定（ELISA法）が開発された。今回、基礎的な検討として、幼児新鮮尿を用いて活性型セルロプラスミン値を対クレアチニン比にて求めた。また、既にWilson病と診断されている患者7例の同値と比較検討した。両群間に統計学的有意差が認められなかったがカットオフ値を高く設定することにより区別が可能と判断された。カットオフ値の設定により、3.8～4.7%の再検率になるものと推定された。

研究協力者

山口之利、青木継稔、清水教一、坂本真理子  
(東邦大学医学部第2小児科)

森田嘉一、橋詰直孝  
(東邦大学医学部大橋病院臨床検査部)

研究目的

先天性銅代謝異常症であるWilson病のマスキング法の確立を目的として、尿中セルロプラスミン蛋白の測定（対クレアチニン比）を3歳児を中心として検討した。

研究方法

対象コントロール群は、Wilson病以外にて東邦大学第二小児科入院中あるいは外来通院中の患者165名である。ただし、明らかな腎疾患は除いてある。また、当科にてFollow up中のWilson病患者7名を比較群とした。対象の年齢別人数は、コントロール群にて、2-5歳が51名、6-12歳が67名、13-15歳が26名、16歳以上が21名であった。Wilson病患者群では、3歳、9歳が各1名、16歳以上が5名であった。方法は、患児の尿（1回尿）をすみやかに4に保存し、活性型セルロプラスミン値を測定し、対クレアチニン比にて比較検討した。尿中セルロプラスミンの測定はELISA法にておこなった。

研究結果および考察

対象コントロール群の年齢別尿中活性型セルロプラスミン値は、それぞれ2-5歳が $61.88 \pm 140.02$  ng/mg Cr、6-12歳が $49.15 \pm 179.49$  ng/mg Cr、13-15歳が $23.86 \pm 41.74$  ng/mg Cr、16歳以上が $12.56 \pm 18.75$  ng/mg Cr、またWilson病比較群では、 $0.05 \pm 0.09$  ng/mg Crであった。各年齢群とWilson病比較群との間に統計学的有意差は認められなかった。これは各群とも測定値にバラ

ツキが強く、平均値で比較するとWilson病比較群と対象コントロール群との間に有意な傾向は認められた。実際にマスキングを行う上でカットオフ値を決めることに関して、標準偏差-1SDおよび-2SDにて検討したところ、両方とも2-5歳群にて2名（3.9%）、6-12歳群にて3名（4.5%）、13-15歳群にて1名（3.8%）、16歳以上群にて1名（4.7%）の再検率であった。再検率はやや高いものの今後症例数を増やしていくことによりバラツキをおさえればマスキングに有効と考えられた。

結論

3歳を中心とした尿中活性型セルロプラスミン値測定は、さらなる検討が必要だが濾紙血と同様にマスキングに有用と考えられた。