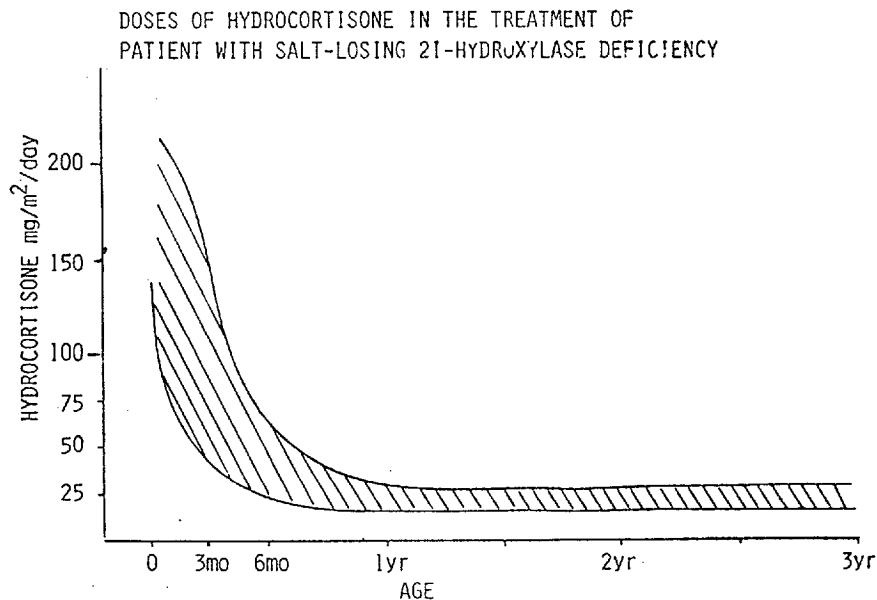


5) 治療の良否の目安としては長期的には成長、性発育、骨成熟などであるが、内分泌学的指標としては多項目があり、今後検討の余地が多分に残されていた。



塩喪失型先天性副腎皮質過形成症 の治療に関する研究

神奈川県立こども医療センター 諏訪 城三
前坂 機江
横谷 進

<目的>

先天性副腎皮質過形成症(CAH),特に塩喪失型は新生児期に重篤状態となる例が多く,その初期治療は救命的に重要である。そこで本症の初期治療,すなわち輸液療法,糖質コルチコイド療法,鉱質コルチコイド療法について,われわれの経験例につき検討を加えた。更に長期にわたる維持療法についても検討を加え,当施設における本症の治療指針を作ろうと考えた。

<方法>

初期からわれわれが治療した塩喪失型21-OH lase 欠損CAH 8例を対象とした。うち6例は脱水、ショック症状のため輸液を要した例である。これら症例につき retrospective に治療内容を分析した。全例生存しており、内分泌検査所見、成長、発育も長期的にみて良好と考えられるものであった。

<結果>

1) 初期輸液について

輸液の主な目的は脱水、低Na血症、高K血症、酸血症の矯正にあるが、今回はNa補償についてのみ検討を加えてみた。著明な低Na血症(104~120 mEq/l)の6例で24~36時間に投与されたNa量と、実際に上昇した血清Na濃度を比較したのがFig. 1である。expected Δ Na (mEq/l)は、輸液中のNa喪失を0と仮定した時に計算上で上昇する血清Na濃度で、投与Na量(mEq) ÷ 体重 ÷ 0.6で算出した。輸液のみでは計算値だけのNa上昇は実際に起こらず、かなりの喪失が続いていることが分り、ハイドロコチゾン、フロリネフ投与例では期待通り血清Na上昇が起こることが分った。

2) 糖質コルチコイド投与量

治療開始時は150~250 mg/m²/日のハイドロコチゾンが投与されており、漸減にて約4週後には75~100 mg/m²/日となり、以後は6カ月まで30~50 mg/m²/日、6~24カ月は25~30 mg/m²/日、以後は20~30 mg/m²/日 が良好なコントロールを維持するハイドロコチゾン量と考えられた。

3) 鉱質コルチコイド

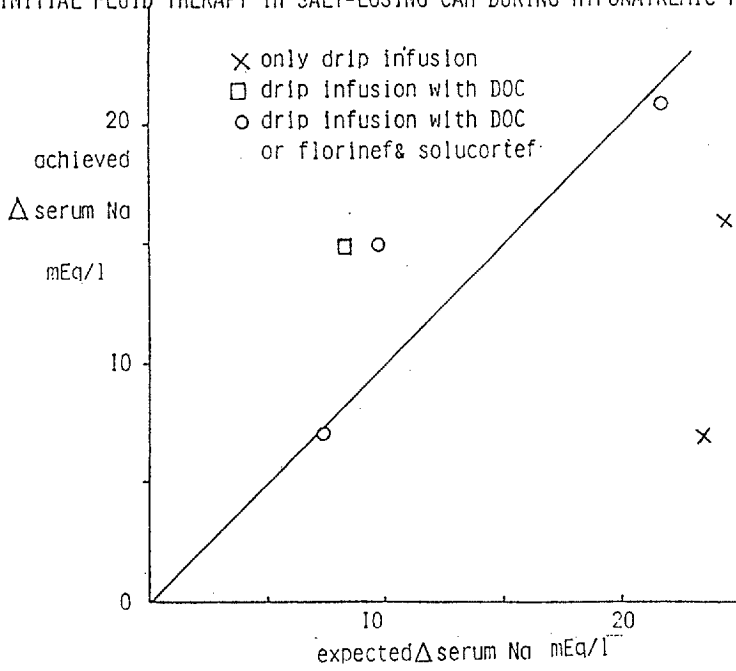
9- α -fludrocortisone acetate (フロリネフ)は治療初期には1日量として0.025~0.1 mgが投与されていたが維持量は次第に少なくなった。経口的にNaCl投与は、少なくとも乳児期には必要で、0.1~0.2 g/kg/日が投与されていた。

4) 治療のまとめ

輸液療法以外の投薬量を年齢を追って示すとTab. 1の如くであった。

Fig. 1

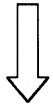
CORRELATION BETWEEN EXPECTED Δ SERUM Na & ACHIEVED Δ SERUM Na WITH INITIAL FLUID THERAPY IN SALT-LOSING CAH DURING HYPONATREMIC PERIOD



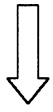
Tab. 1

ORAL TREATMENT IN PATIENTS WITH SALT-LOSING 21 HYDROXYLASE DEFICIENCY

	initial therapy	maintenance therapy		
	(within 1 month)	<6month	6-24months	>2years
Hydrocortisone mg/M ² /day	150-250 ↓ 75-100 (gradually decreased)	30-50	25-30	20-30
Florinef --- mg/day	0.025-0.1	0.05-0.1	0.025-0.1	0.01-0.05
Salt g/kg/day	0.1-0.2	0.1-0.2	0.1-0.2	(-)



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



<目的

先天性副腎皮質過形成症(CAH),特に塩喪失型は新生児期に重篤状態となる例が多く,その初期治療は救命的に重要である。そとで本症の初期治療,すなわち輸液療法,糖質コルチコイド療法鉱質コルチコイド療法について,われわれの経験例につき検討を加えた。更に長期にわたる維持療法についても検討を加え,当施設における本症の治療指針を作ろうと考えた。