

先天性副腎過形成の診療 における二、三の経験

浜松医科大学小児科 五十嵐良雄
竹広 晃
小川 治夫
宮本 礼子

21-hydroxylase 欠損症に関係した診療の際の以下の三つの経験を報告した。

1. 真性思春期早発症を来した同胞例に対する Chyrotterone acetate (CA) の併用 (続報)

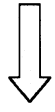
昭和54年度に報告した兄妹例についてCA50~75 mg/dayの投与を1年間継続した。14歳の兄では、身長増加が極めて不良であるにもかかわらず、血清17- α -hydroxy-progesterone (17-OH-P), 21-deoxy-cortisol (21-DOF)はむしろ高値であり、結局 hydrocortisone (HC)を増量せざるを得なかった。この例でのCAのACTH抑制作用による期待されたHCの節約効果は認められなかった。CA投与前後に施行したLH-RH-testでは反応の低下を認めたが完全な抑制に至らなかった。妹例では性成熟の亢進は抑制され、身長、骨年齢増加度もCA投与前より改善しつつあり、17-OH-Pもよくコントロールされている。この同胞例は、長期にわたりHCのみによる治療期間が長く、HC投与過剰による身長増加の抑制をみたにもかかわらず、真性思春期早発症は進行の傾向を示した。CA投与の開始時期がおそかったことも一因と考えられ、今後CA併用の開始の時期を検討する必要がある。

2. 新生児期より血中ホルモン動態を追跡し得た塩喪失型の女兒例 (付図)

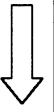
出生歴に異常なし。生後1日で、共通尿生殖洞を発見、血清電解質の測定により生後1週間頃、塩喪失型CAHと診断。以後、図のようにHC1 mg/kg, Florinef 0.05 mg/day, 食塩2~3 g/dayにて血清17-OH-P, 21-DOF, PRA, Na, K, Clとも良くコントロールされていた。退院後、母親が医師に無断でFlorinefを約半量とし、食塩は茶にまぜてのませるなどの状態となった。この間、体重は6カ月以上の期間800g以上の増加をみなかったが、血清電解質、17-OH-P, 21-DOFはまったく変化せず、PRAのみ27.3 ng/ml/hと増加を示し、詳細な問診の結果、不完全治療が発見された。PRA測定の重要性を示した例と思われる。

3. 新生児尿紙血17-OH-Pマス・スクリーニング陽性者の尿中 Pregnanetriolone

我々は尿中ステロイド分析法として、30 m \times 0.3 mmのOV-101 ガラス毛细管カラムによる高分解能のガスクロマトフィーを行っているが、新生児尿中 Pregnanetriol (PT), Pregnanetriolone (Ptl)については、簡単な恒温分析を行っている。東京医歯大の下沢らにより行われた新生児期に一



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



21-hydroxylase 欠損症に関係した診療の際の以下の三つの経験を報告した。