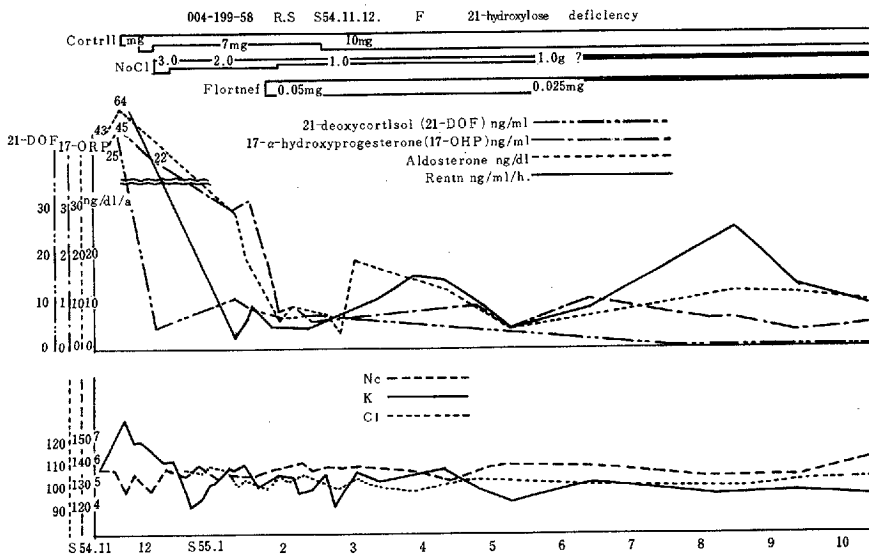


過性高17-OH-P血を示した例について、本症の疾患マーカーとしてPtlの検出を一部尿で行った所、10例中3例にPtlに保持時間の一致するピークをみた。うち1例は同時に採血した21-DOF 2.06 ng/ml, 17-OH-P 0.57 ng/ml (下沢ら, 未発表)と21-DOFがやや高値を示したが、一部尿のPtl 2.4, PT 0.33 ng/mg・creatinineであり、臨床像には全く異常を認めなかった。新生児尿は胎児皮膚質由来の多くのステロイドを含むのでGC/MSによる同定が必要と考えられるが、興味ある知見である。



## 先天性副腎過形成の治療について

山梨医科大学小児科 加藤 精彦  
 慶応義塾大学医学部小児科 大山 建司

先天性副腎過形成 (CAH) では、cortisol 分泌不全による ACTH 分泌調節機構の異常、adrenal androgens の過剰分泌による gonadotropin 分泌機構の異常を合併している可能性が強く特に単純型で治療開始が遅れた症例では、後者の影響が強く認められており、間脳-下垂体-副腎皮質系およ

び性腺系機能を詳細に把握し、短期的および長期的視野に立った包括的な治療が必要である。

現在我々は、CAH治療を、cortisol 1日分泌量の約3倍量を維持量とし、hydrocortisone分3投与を主体に行っており、大部分の症例は、身体発育、各種検査成績とも良好にコントロールされている。塩喪失型では、食塩投与と共にフロリネフを最低2～3年併用し、以後塩喪失症状の発現の無いことを確かめつつ減量、中止している。単純型で治療開始が遅れ、骨年齢が極端に進行し将来低身長を来す可能性のある症例、思春期単発を来すと考えられる症例では、cyproterone acetate を併用している。なお、hydrocortisone 維持量で、十分なコントロールが得られず、尿中P-triol、血中17-OH-P、ACTHが高値を示す症例が3例認められ、1例は夜間のhydrocortisone 投与のみ1/30量のDexamethasoneに変更し、1例は2カ月間Dexamethasone 投与に変更し、以後はhydrocortisone 維持量にもどして、2例共現在良好にコントロールされている。また1例は骨年齢の進行が著しいためCyproterone acetate を併用し、hydrocortisone は増量せずにコントロール可能となった。Cyproterone acetate の薬理作用に関しては、臨床検査と合わせて、ラットを用いた動物実験で、in vivo、in vitro で検討中であり、性腺、副腎皮質への抑制作用と共にACTH分泌抑制作用の可能性も示されており、本剤のCAHへの適応が今後さらに一般化されてくると考えられる。

治療の適否の判定は、表1に如く基準を設けて、各々定期的に検討している。血中androgens は治療不十分でも高値を示さない例が多く、ACTHはRIAによる測定にはまだ問題が残されており、PRAは治療管理の指標としては不適との印象を受けており、現在短期、中期的治療管理の指標としては、尿中P-triolと血中17-OH-P測定が主体と考えられる。長期的には骨年齢、身長年齢と歴年齢の関係さらに正常な思春期発来の有無が、それまでのコントロール状態を大きく反映してくる。なお、Cyproterone acetate 使用例では、gonadotropin、ACTH分泌能検査も定期的に行い、治療効果と共に、投与量、投与期間の検討を行っていく必要がある。

表1 治療管理の指標

短期的指標	中期的指標	長期的指標
ACTH	P-triol	骨年齢
17-OH-P	17-KS	身長年齢
21-DOF	androgens	色素沈着
	LH、FSH分泌能	性早熟傾向
	ACTH分泌能	思春期発来
	PRA?	



## 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



先天性副腎過形成(CAH)では,cortisol分泌不全によるACTH分泌調節機構の異常,adrenal androgensの過剰分泌によるgonadotropin分泌機構の異常を合併している可能性が強く特に単純型で治療開始が遅れた症例では,後者の影響が強く認められており,間脳下垂体-副腎皮質系および性腺系機能を詳細に把握し,短期的および長期的視野に立った包括的な治療が必要である。