

先天性副腎皮質過形成の治療上の問題点

国立小児病院内分泌代謝科 田苗 綾子

先天性副腎皮質過形成を治療するに当って、21-OH lase 欠損型に対しては塩喪失型と非塩喪失型すなわち単純男性化型に分けて治療法を考えているのが常である。

塩喪失型の治療に関して従来通りハイドロコルチゾン(HC), 9α -FF (フロリネフ), 食塩の三者併用をわれわれは施行している。投与量はほとんどの症例でHC 20 mg/日, 9α FF 0.05 mg/日, NaCl 2.0 g/日である。前二者はほとんどの施設で投与され、従来死亡例の多かった本タイプ症例が救われている主因となっている。食塩を与えるか否かについては議論があるところであるが、今回、われわれは血漿レニン活性値を指標とした場合、他の指標である血清 17α -OH progesterone およびアルドステロンとの関係から検討してみた。

塩喪失型14例の血漿レニン活性(PRA)値は食塩 2.0 g/日 + 9α FF 0.05 mg/日 投与下において、採取したサンプル22よりみると、 $< 0.1 \sim 7.0$ ng/ml/hr の範囲内にあり、そのうち70%は 2 ng/ml/hr 以下に抑制されており良好なコントロールが得られている。残りの30%はPRA値が $7 \sim 3.2$ ng/ml/hr 以内にあり、小児の正常上限値を示し、adrenal crisisをきたすような高値ではなかった。これらは、患児が2歳、3歳と幼少であったり、風邪でダウンした場合、腎結石と腎盂腎炎を合併した例であったり、思春期発来で体重増加でHC不足となってきた症例であったりした。とくに塩喪失型男児の思春期早発する例は初期からアルドステロンも上昇するタイプで21-OH lase欠損がやや不完全ブロックと思われる症例でPRAやや高値 $7 \sim 6$ ng/ml/hr は2~3歳時という年齢的配慮が必要で必ずしもコントロール悪化を意味していない。PRA値が $3 \sim 4$ ng/ml/hr という正常上限値を示した症例はその時点で風邪とか、思春期例とかでいずれも血清 17α -OH progesterone、アルドステロンの上昇を伴った。この場合は投薬を三者併用確実にさせてPRAを1カ月後に再検してからHCの投与量を考慮してもよいと考える。PRA値と血清 17α -OH progesterone は相関はないが、 17α -OH progesterone 値の 100 ng/dl 以下に抑制されている症例はすべてPRAは 2 ng/ml/hr の正常値を示した(図1)。PRA値と血清アルドステロン値も相関はないが、アルドステロン値が 10 ng/dl 以下に抑制された症例のPRA値は 2 ng/ml/hr 以下の正常値を示した。血清 17α -OH progesterone 値とアルドステロン値も相関はないが、 17α -OH progesterone 値が 100 ng/dl 以下に抑制された症例はアルドステロン値も 10 ng/dl 以下に抑制されている(図2)。

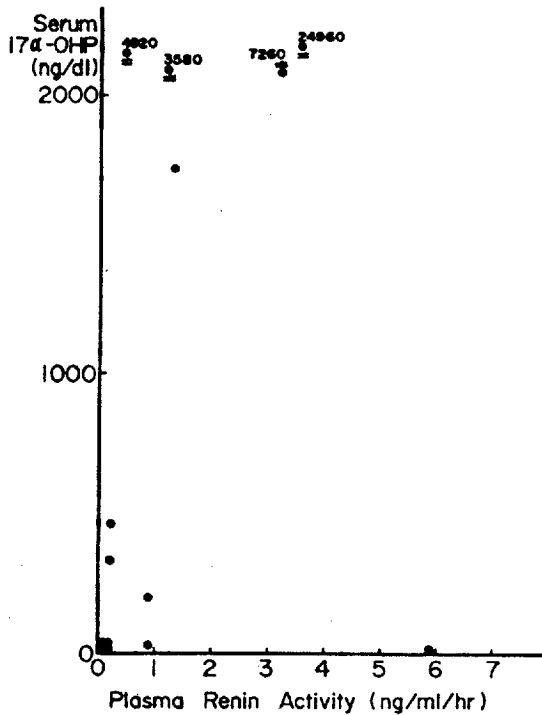
以上のことより、塩喪失型のPRA値は 2 ng/ml/hr 以下に抑制されていることがコントロールの指標となると考えられる。しかしPRA値が 2 ng/ml/hr 以上の場合でも食塩を投与して再検し、あら

ゆるストレスを解消した後再検し、なおかつ高値の場合、HC投与量や9 α FF投与量を再検討する必要があると考えられる。

つぎに単純男性化型の治療上問題となる思春期早期発来について検討した。勿論、塩喪失型においても8歳頃より乳房隆起、身長急増加を示し思春期早発する例が多い。単純男性化型女児18例について検討し、4歳以降に治療開始されたものは思春期早発は必発であった(図3)。男児では3歳以降に治療開始されたものに早発が必発であった(図4)。これらの症例には全例 med roxypogesterone 10~30mg/日投与でコントロールしている。

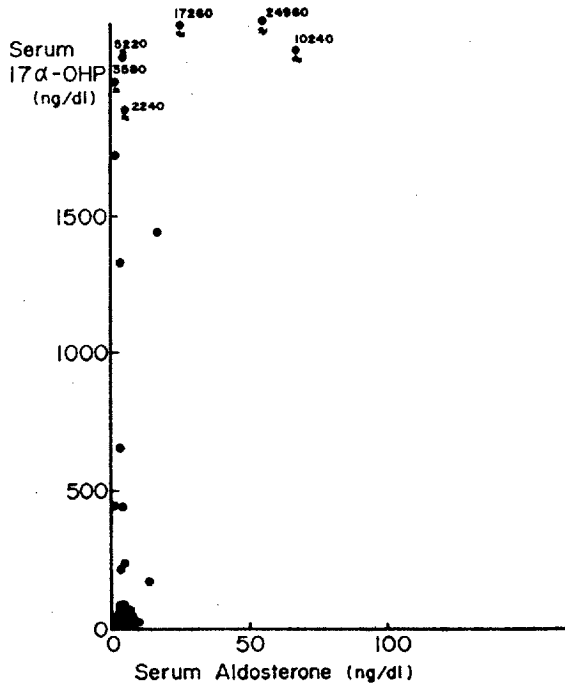
単純男性化型で思春期遅発例が女児1例あり、これは治療開始が12歳と遅延していた症例で尿中 pregnanetriol 異常高値のまま、HC 50mg/日でコントロール不良で月経発来なく、paramethasone 2mg/日投与で18歳で月経発来をみた(図5)。このように思春期発来についても常に念頭において治療すべきと思われる。

図1



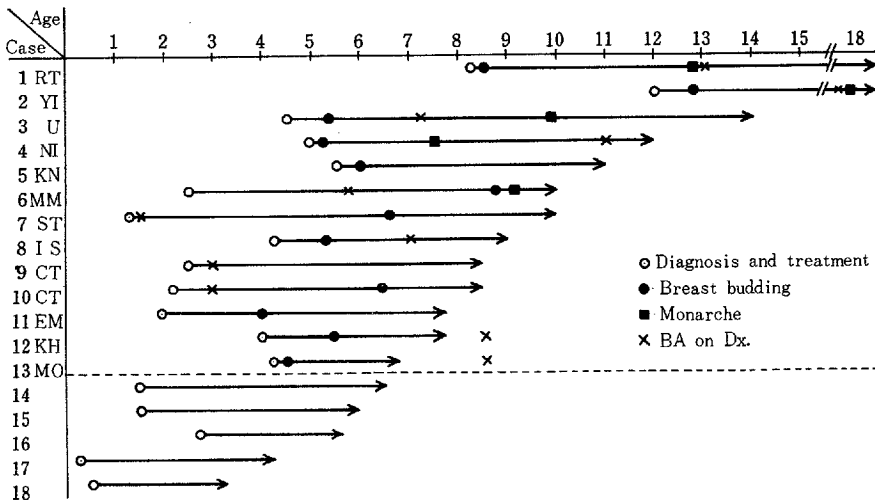
Relationship between serum 17 α -OHP and PRA during the treatment of salt-losing type CAH

图 2

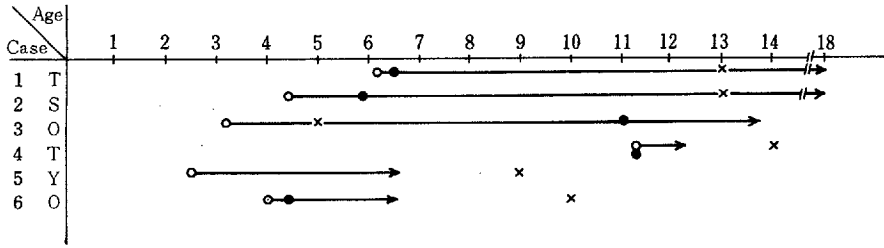


Relationship between serum 17α -OHP and aldosterone during the treatment of salt-losing type CAH

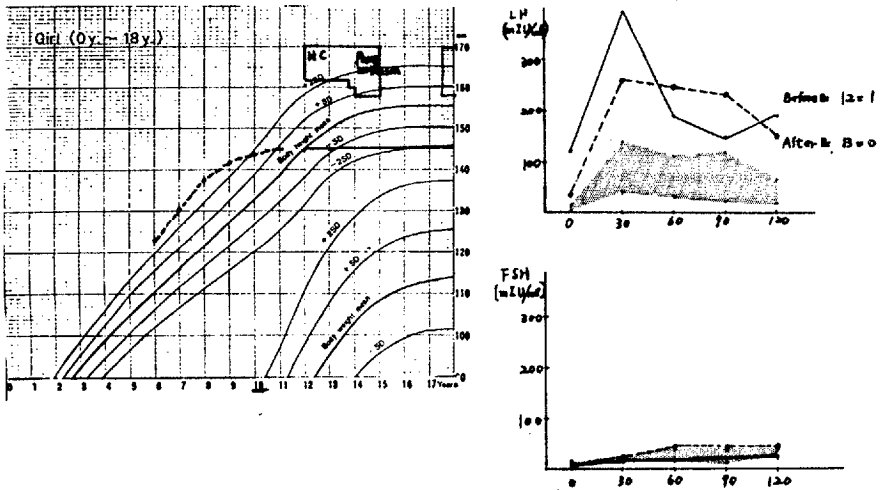
图 3 Female patients with simple virilizing form of CAH



☒ 4 Male patients with simple virilizing form of CAH



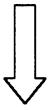
☒ 5 Growth curve and LH-RH test in case 2.





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



先天性副腎皮質過形成を治療するに当って,21-OHase 欠損型に対しては塩喪失型と非塩喪失型すなわち単純男性化型に分けて治療法を考えているのが常である。

塩喪失型の治療に関して従来通りハイドロコチゾン(HC),9 — FF(フロリネフ),食塩の三者併用をわれわれは施行している。投与量はほとんどの症例でHC20 mg/日,9 FF0.05mg/日,NaCl2.0g/日である。前二者はほとんどの施設で投与され,従来死亡例の多かった本タイプ症例が救われている主因となっている。食塩を与えるか否かについては議論があるところであるが,今回,われわれは血漿レニン活性値を指標とした場合,他の指標である血清 17-OHprogesterone およびアルドステロンとの関係から検討してみた。