

先天性副腎皮質機能障害の内科的治療法の現状

千葉大学医学部小児科 新美 仁男
高柳 直子

当科での先天性副腎皮質機能障害の治療の概要は、表1の通りである。詳細は厚生省心身障害研究、先天性副腎皮質過形成症の臨床的ならびに疫学的研究（昭和52～54年）の報告書を参照のこと。

1. 先天性副腎皮質過形成における経口食塩摂取量の影響について

研究目的：ホルモン測定が進歩したにもかかわらずCAHでは各検査値の長期治療の指標としての意義があまり明らかでない。これには摂取食塩量の把握も重要であるが、報告に乏しい。そこで我々は治療中の経口食塩摂取量を明らかにし、その検査への影響を検討した。

研究症例：salt losing CAH 5例、全身長は2SD以内で、骨成熟もほぼ年齢相当である。

研究方法：①普通家庭食②高塩食（①+10g NaCl）③低塩食（①の1/2）の各々での検査値の変化（①は平均値、②③は負荷最終日）およびrapid ACTH test に対する反応をみた。

研究結果：1）普通家庭食での尿中Na排泄量は正常対象よりCAHの方が、またCAHでは年少児より年長児の方が高食塩摂取の傾向にあった。2）個々の症例でのまとめ（表2, 3）。普通食でaldosterone（Ald.）の基礎値は低～高値を示し、基礎値が高い例でもACTHに対して反応がみられた。Ald. 17-OHP共に食塩摂取の増加に伴い、いずれの症例も基礎値が低下した。17-OHPはF単独例（case 3, 5）のみが高値であった。

結論：個々の症例について検討し、以下の結論を得た。

- 1）経口食塩摂取量は各検査値に及ぼす影響が非常に大きいこと。
- 2）Florinefを併用した方が、よりよい治療状態を得られやすいと思われた。
- 3）低食塩負荷時の検査値の状態およびACTH testによる反応をみることで、過剰投与の判定に役立つかもしれないと考えられた。

表 1

Type of disease	Number	Sex	Treatment	Index		
				Urine	Serum & Plasma	Other
Congenital Adrenal Hyperplasia						
Prader syndrome	1	M	Hydr. (30) 9 α -FF (0.03)		ACTH PRA	Growth Bone Age
21-hydroxylase deficiency						
salt loser	9 { 4 5	M F	Hydr. (20-28) 9 α -FF (0.02-0.11)	17-KS-T 17-KGS-2P P-triol	PRA 17-OHP Testosterone	''
non salt loser	1	F	Pred. (3.5)			
Addison's disease	1	F	Hydr. (30) 9 α -FF (0.08)		PRA electrolytes	''
Pseudo-hypoadosteronism	3 (one family)	M	{ 1 NaCl (Na; 4-5mEq/kg/d) 2 no therapy		Aldosterone electrolytes	''

Hydr. : Hydrocortisone
 9 α -FF : 9 α -fludrocortisone
 () : mg/m²/day

表 2

CASE	1.(F) 4 yr		2.(M) 6 1/2 yr			3.(M) 6 1/2 yr		4.(F) 9 yr		5.(M) 13 yr		
	usual	low	usual	high	low	usual	high	usual	low	usual	high	low
Urine												
no excretion												
mg/m ² /d												
17-KS-T (0.2mg/m ² /d)	0.88	0.51	2.97	2.88	5.63	4.13	4.0	0.79	0.63	3.08	1.12	3.64
17-KGS-2P (11-deoxy 18.32 μ g/4d)	0.92	0.54	1.83	1.29	1.81	7.2	5.8	2.3	1.48	3.81	2.38	3.89
17-OH (2.68 μ g/19)	9.23	3.85	9.55	10.4	11.73	6.6	8.1	8.2	8.6	15.3	16.3	15.9
Oxyprogesterone	0.1	0.14	0.19	0.12	0.15	1.1	0.72	0.29	0.12	0.25	0.15	0.28
Pregnenetriol (0.04-0.64mg/d)	0.1	0.05	0.08	0.01	0.11	4.5	1.7	0.14	0.12	0.25	0.01	2.08
Aldosterone (0.2-13.8mg/d)	0.12	0.15	5.2	5.4	42.1	3.8	4.1	0.18	0.72	1.5	5.7	4.1
Renin Activity (0.02-0.4) (0.2-0.2)	0.07	4.5	9.0	2.8	33.8	11.0	6.7	1.1	33.3	4.7	2.4	16.7
Aldosterone (0.2-4.3mg/d)	1.0	2.2	15.9	3.6	23.1	38.8	18.5	8.4	13.4	8.0	3.8	48.0
17-OH-Prog.	0.79	0.35	0.74	0.5	7.3	141	16.0	0.14	1.2	4.3	3.1	56.0
Testosterone	15	34	19	14		53	56	23	30	108	220	100
Electro Na eq/d -lyte	140	138	139	142	133	136	137	142	141	136	136	134
Electro K eq/d	4.0	4.7	4.1	4.7	4.7	4.5	4.7	5.5	3.9	4.3	4.4	4.1

表 3

Plasma Renin Activity, Aldosterone, 17-OH-Prog.
Response to Rapid ACTH loading test (Cortrestin 0.25 mg iv.)

case	treatment	sodium diet	PRA (ng/ml/hr)	Aldosterone (ng/dl)				17-OHP (ng/ml)		
				0 min	9 min	39 min	69 min	0 min	30 min	60 min
1	F (23)	usual	0.07	1.9	0.8	0.6	0.70	0.04	0.70	
		low	4.5	2.2	1.7	2.2	0.35	0.66	0.24	
2	F (27)	usual	9.0	25.9	32.0	30.6	8.74	1.29	1.39	
		high	2.9	3.6	8.0	5.1	0.59	0.72	0.76	
		low	22.6	23.1	32.5	28.0	7.2	15.1	19.8	
3	F (20)	usual	12.0	30.6	47.3	43.9	161	100	160	
		high	0.7	10.5	20.0	42.5	16.0	10.0	14.1	
4	F (25)	usual	1.1	0.4	0.1	7.5	0.14	0.29	0.20	
		low	22.2	12.4	17.0	14.5	1.10	4.61	2.95	
5	F (20)	usual	4.7	0.0	22.0	23.0	4.33	9.27	94.4	
		high	2.6	2.0	0.3	6.2	2.1	16.2	11.1	
		low	16.7	49.0	46.0	60.0	16.0	70.1	62.2	
control values	mean	1.0	4.6	21.5	21.0	0.02	2.22	1.29		
	s.d.	0.4	2.7	10.4	11.4	0.64	1.07	1.10		
n=14	(range)	(0.6-2.3)	(1.1-11.2)	(2.4-51.9)	(21.7-46.0)	(0.1-3.65)	(0.5-13.10)	(0.4-3.22)		

F = hydrocortisone
FF = 16-hydrocortisone

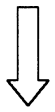
血中諸ホルモンの24時間プロフィール測定による 塩喪失型先天性副腎過形成 (21-hydroxylase 欠損症) の治療に関する検討

北里大学医学部小児科 輿水 隆

先天性副腎過形成 (CAH) の治療は最近 Florinef (F) の併用と血中 17-OH progesterone (17OHP) 測定 の普及により再検討されている。私も Cortisol (C) と F 併用中の塩喪失型の本症の血中諸ホルモンの 24 時間プロフィールを検査し、F の至適投与量、投与方法について検討した。(方法) C, F 併用中の 10 ヶ月の乳児 2 例、4~10 歳児 6 例の計 8 例の患者で 24 時間に亘り 2 時間毎 (乳児では一部 4 時間毎) に血漿レニン活性 (PRA), ACTH, 17OHP, progesterone (P), C, androstenedione (A), testosterone (T) を測定した。検査時 C は 20~24 mg/m²/day, F は乳児 2 例で各 154, 180, 症例 3 で 46, 症例 4 で 71, 症例 5~8 で 90~100 μg/m²/day をいずれも 8 時間毎に均等に 3 分割して投与されていた。尚このうち 3 例では約 1 年前に C 単独投与時と F 併用 1 ヶ月後に夜間 8 時間に亘り 30~60 分毎に採血し同様の検査を行ったが併用後 PRA とともに ACTH, 17OHP, T, A はいずれも明らかに低下した。(成績) 検査中の尿中 17-KS, pregnantriol は Luminal 3mg/kg/



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



当科での先天性副腎皮質機能障害の治療の概要は、表1の通りである。詳細は厚生省心身障害研究、先天性副腎皮質過形成症の臨床的ならびに疫学的研究(昭和52～54年)の報告書を参照のこと。