

表 3

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

case	treatment	medium diet	PRA (ng/ml/hr)		Aldosterone (ng/dl)			17-OHP (ng/ml)		
			8 min	9 min	10 min	40 min	8 min	10 min	40 min	
1	F (23)	usual	8.07	1.0	4.8	0.4	0.70	0.84	0.70	
	F FF (0.12)	low	4.5	2.2	1.7	2.2	0.15	0.64	0.24	
2	P (23)	usual	9.0	12.9	22.0	16.4	0.74	1.33	1.30	
		high	2.9	3.4	8.0	5.1	0.50	0.72	0.76	
	F FF (0.08)	low	23.4	23.1	23.5	25.0	7.3	15.1	10.0	
3	F (20)	usual	11.0	20.4	47.3	43.0	141	100	160	
		high	4.7	10.5	20.0	42.0	24.0	20.0	14.1	
4	F (23)	usual	1.1	8.4	0.2	7.0	0.14	0.39	0.26	
	F FF (0.06)	low	22.2	12.4	17.0	14.2	1.12	4.41	2.93	
5	F (20)	usual	4.7	8.0	22.0	21.0	4.33	5.27	24.4	
		high	2.4	3.0	0.3	4.2	3.1	10.2	11.1	
		low	16.7	40.0	44.0	60.0	54.0	70.1	63.2	
control	mean		1.0	5.8	21.5	21.0	0.82	2.23	1.29	
	± SD		0.4	2.7	10.6	13.4	0.64	1.07	1.18	
n=14	(range)		(0.4-2.3)	(2.1-11.2)	(20.4-41.3)	(21.7-46.0)	(0.1-1.65)	(0.5-3.30)	(0.4-13.22)	

F : hydrocortisone
FF : 9α-fluorohydrocortisone

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、C、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 (Δ)、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、Δ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/

dayを併用していた症例8とF投与量が最少であった症例3を除いて正常であった。症例5, 6ではPRAは24時間を通じて正常より低値であったがACTH, 17OHP, P, T, Δとも正常範囲にあった。PRAプロフィールが年齢相応に正常であった乳児2例及び症例7ではT, Δは正常であったがACTH, 17OHP, Pは投薬後6~8時間特に夜間, 早朝に上昇傾向を示した。PRAがやや高値の症例4では17OHP, Pはほぼ正常であったがACTHは夜間から早朝にかけて上昇した。F投与量最少の症例3ではPRAは高値でACTH, 17OHP, P, T, Δとも投薬6~8時間後特に夜間から早朝にかけて著明に上昇した。Luminalの少量を併用中の症例8ではACTH, PRA, 17OHP, P, Δ, Tとも24時間を通じて著しい高値であった。(総論) (1) 最少必要量のC投与による下垂体-副腎系抑制のためには年齢相応のF投与によるPRAの年齢相応の正常値への抑制が不可欠であるがFの過剰投与にも注意すべきである。(2) Cの投与間隔は特に乳児では出来れば6時間毎にするのが望ましいとされる。またACTH, PRAの日内変動を考えると就寝前のC投与量を増すべきであると考えられ, また外来での血中ホルモン検査はなるべく早朝一定の時間に行うべきである。(3) Luminal等のステロイド代謝に影響する併用薬剤は少量であってもC, F必要量を著しく増すので注意が必要である。

当科における先天性副腎皮質機能障害の治療の現状 及び単純性男性化型年長症例の 治療と性腺機能について

北海道大学医学部小児科 松浦 信夫

1. 目的: 北大病院及び関連病院内分泌外来にて治療を行なっている症例の現状と問題のあった2例及び思春期から青年期に達した単純男性化型症例の補償量と性腺系との関係を検討した。
2. 対象: 現在治療中の症例は21-hydroxylase 欠損症の単純男性化型7例, 塩喪失型5例, 副腎皮質低形成1例の計13例である。塩喪失型及び低形成のハイドロコチゾン(以下H.)の投与量は20.5~27.9mg/m²/日, Florinef(以下F.)は20~50μg/日である。PRAは乳児例を除き0.18~3.6ng/ml/hrに分布し, 17-OHPは0.36~75ng/dlである。単純男性化型7例の内, 問題のあった2例について述べる。

症例K.K.: 2 1/2歳時転勤により我々の外来を紹介された。H. 10mg/日, F. 100μg/日を服用していた。来院時Bp 210/170, PRA 0, Ald. 3.8ng/dl以下であった。心肥大を認め, 常に咳嗽



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)の治療は最近 Florinef (F)の併用と血中 17-OHprogesterone(17OHP)測定の普及により再検討されている。私も Cortiso1(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C,Fの至適投与量,投与方法について検討した。