

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

で苦しんでいた。F.の過剰投与を考え漸減し、ついには中止したがPRAは正常範囲にあり、血圧は下降し、全身状態も改善した。乳児期一過性の塩喪失症状をそのまま長期に、且つ大量にF.を投与されていたためと考えられた。

症例T.M.：5歳男児、転勤により紹介された。Cortisone acetate 28mg/m²/日を服用していたが、PRA 38.1ng/ml/hr, Ald. 3.0ng/dl >, ACTH 240 μg/ml, 17-OHP 125 ng/dlであった。乳児期F.及び食塩で治療されていたが、来院10カ月前よりCortisone acetate 単独に変更された。F.中止1年2カ月後、風邪と共にcrisisを認め入院、治療を受けた。この症例はPRAが著しく高く、F.の継続投与が必要と考えられた。

3. 単純男性型年長児の治療量と性腺系の検討

Praderらは小児期から思春期に治療を受け、成人に達してから治療を中止してしまった4例の単純男性型症例で授精可能であった症例を報告している。我々は思春期に達し、間脳一下垂体-性腺系が完成し、精子形成がみとめられた症例が、以後不完全なコントロール(H.の投与量を減量する)でこの性腺系はそのまま正常に維持されるか検討した。

症例K.M.：現在15歳の男性。9歳より経時的にLH-RH試験を行なって来た。H.の維持量は40mg/日で年齢と共に17-KS値は上昇して来たが、LH-FSHに対するLH、FSHはほぼ正常下限にある。睾丸も18mlと大きくなって来た。精液、睾丸のBiopsyはまだ行っていない。

症例T.T.：現在18歳。8歳の時診断され、この時骨年齢は既に16歳であった。12歳時、LH-RHに対するLH、FSHの反応は思春期男性値に達し、睾丸も14mlになり又Biopsyにて精子形成がみとめられた。H.量を40mg/日から漸減し、10mg/日に減少した所、睾丸の大きさは小さくなり、LH-RHのLH、FSHの反応も著しく抑制された。再度H.量を40mg/日に増加した所、反応は元に復し、睾丸も12mlに回復した。

症例Y.S.：現在22歳男性。比較的軽症でH.30mg/日にて治療されていた。17歳精子形成は認められ、数、運動能も完成したことからH.を10mg/日に減量した。17-OHP、17-KSは増加したが睾丸は20mlの大きさを保ち、LH-RHの反応も、ほぼ正常の下限を保っている。近日中に精液の検査を行なう予定である。

4. 考案：未治療単純男性化型の成人例では、一部の例外を除き、睾丸は萎縮し、hypogonadotropicであることが知られている。乳児期より治療され、身長及び性腺の発達が完成した以後の治療の指標を何に求めるか明らかではない。今回の3例はまだ検索、経過観察が不十分ではあるが、H.の投与量を少し減量し、副腎皮質の抑制を少し緩めても、性腺機能、授精能を保つことが出来る可能性を示唆したが、今後充分に検討しながら経過をみたいと思う。

図1 症例T. T. のLH-RH試験

H減量と共にLH, FSHの反応は低下し
増量と共に回復した。

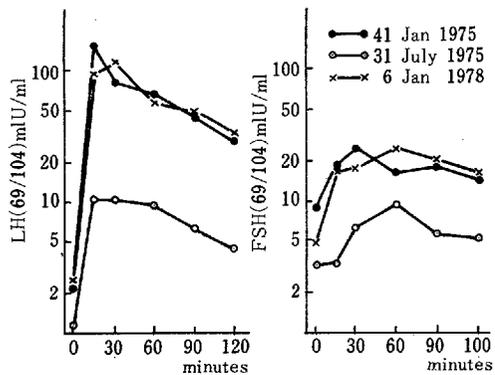
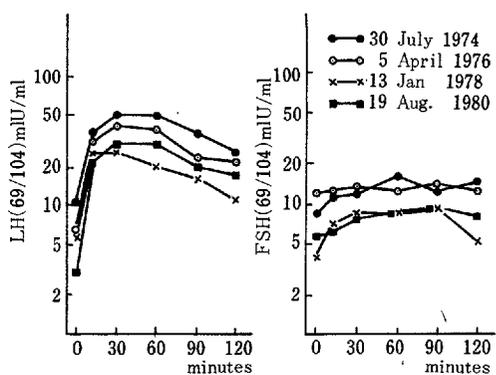


図2 症例Y. S. のLH-RH試験

Hの減量にもかかわらず, LH, FSHの
反応, 睾丸容積にも変化はない。





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



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。