

先天性副腎過形成症治療管理，特に治療中の身体発育について

山梨医科大学小児科 加藤 精彦
野崎 豊
慶応義塾大学医学部小児科 市村 一義

目 的

我々は今回、6年以上の治療歴を有する 21-hydroxylase 欠損症の先天性副腎過形成（以下 CAH）を中心に、hydrocortisone（以下 F）治療下での身体発育に就いて、若干の検討を行ない、治療の適否、最終身長良否の判定の資料を求むべく研究を行った。

研究経過

6年以上15年に亘って治療が行われた15例の CAH（表 1）は、男性 4 名、女性 11 名で、塩類喪失型（SL 型）7 名、単純型（S 型）8 名で、10歳以上の年長児 9 名で、そのうち 5 例は F 維持療法に加えて Cyproterone acetate（以下 CA）併用治療を行っている。

研究結果ならびに考按

各 CAH 症例の身長発育曲線を標準発育曲線上にプロットすると、図 1 の如く標準身長の一 2 S. D.（標準偏差）以下は、10歳までは 2/15 にのみ認められ、略々正常発育を示しているのに反し、10歳以上では 3/9 に認められ、特に 15歳以上では 2/2 に低身長が示された。しかしこの 2 例共、我々の治療管理下には 7歳以降に入っており、CAH の早期からの適切な治療の必要性を示していた。即ち骨年齢に対する身長年齢をみると、骨年齢の長ずるに従って身長年齢の遅れが明かであった。特に骨年齢 10歳以上の 5 例の低身長者のうち 4 例までが、7歳以降の治療例であった。

次に血中 17α -OH Progesterone が 20ng/ml 以上又は Testosterone が 100 ng/dl 以上、或は、尿中 Pregnenetriol が 1mg/day 以上の症例、即ち治療指標の判定基準を大幅に超えるものは当然乍ら、身長予後の不良が認められた。これに対して、副腎低形成や ACTH 不応症では、骨年齢は歴年齢 ± 1 歳内に全経過を通じて入っており、初潮も骨年齢 13歳前後で出現し、規則性もよく保たれていた。

次に LH-RH に対する血中 LH、FSH の反応をみたが、骨年齢でみた前思春期児では、通常の反応性を治療下で示していた。骨年齢が、11歳 6 月より 16歳の 4 例での LH-RH 負荷試験成績では、やや反応低下の傾向があった。

また成長ホルモン（GH）の分泌能は、良い治療管理下では正常反応を示していたが、コントロールの良くない折は高反応があり、日内変動も同様の傾向を示した。

CAH の性早熟に対し 25年以上 CA 治療を行った 4 例では、骨年齢に対する身長発育の改善が 3 例に認められた。CA の ACTH 抑制作用も合せて、CAH 治療管理不良例や、治療による中枢性性早熟症治療による身長予後の改善に一役を買える可能性が示唆されているが、最終的な治療方法に関しては未定である。CA 治療の一例を示すと表 2 の如くなるが、 Δ HA/ Δ BA の改善をはじめ長期管理のより良き適切治療の確立に多くの検討が必要となろう。

表1 Patients of Congenital adrenal 21-hydroxylase deficiency, more than 5 years old

	Name	Sex	Type	Past and Present treatment			Present age
				Hydrocortisone	Florinef or DOCA	Cyproterone acetate	
1	NS	♀	S	○		○	21Y 6 M
2	TK	♀	S	○		○	16Y
3	TY	♂	SL	○	○		15Y 6 M
4	HN	♂	SL	○	○	○	14Y 6 M
5	MK	♀	S	○		○	13Y 6 M
6	JI	♀	S	○			13Y
7	KK	♀	S	○		○	12Y
8	NE	♀	SL	○	○		11Y 8 M
9	JK	♀	S	○			10Y 8 M
10	KI	♂	SL	○	○		9 Y 6 M
11	MG	♀	SL	○	○		8 Y 3 M
12	MH	♂	SL	○	○		7 Y 8 M
13	MW	♀	S	○			7 Y 6 M
14	CK	♀	S	○			6 Y 6 M
15	MI	♀	SL	○	○		6 Y 6 M

S: simple type SL: salt-losing type

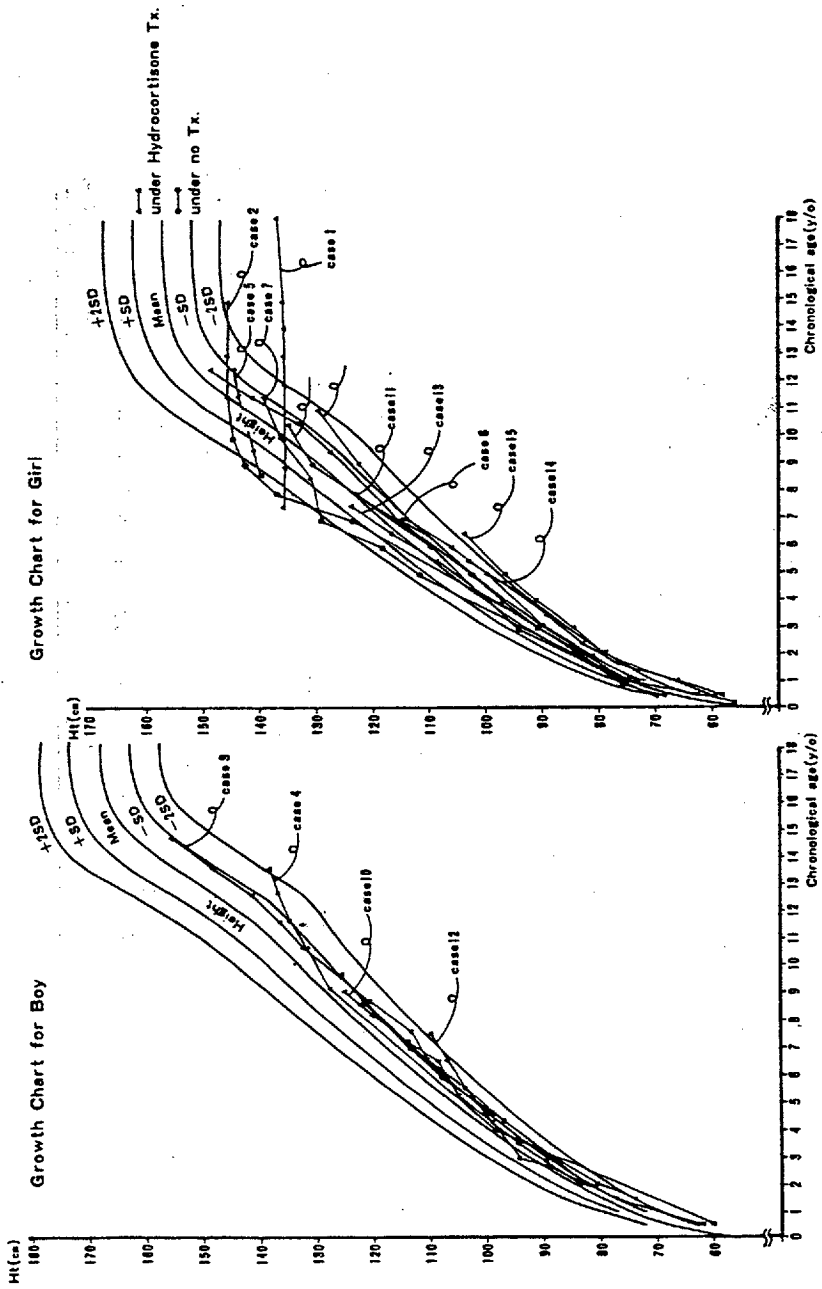
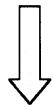


Fig 1 Growth curves against chronological age in CAH (21-hydroxylase deficient)

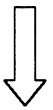
表2 Case 5 : Simple type;BA(13)

	ACTH(pg/ml)	Hydrocortisone 33mg/m ² /D	Do+Cyproterone acetate 78mg/m ² /D
Blood	170HP(ng/ml)	UD	UD
	Test. (ng/ml)	1.86	0.92~2.2
	P.T.(mg/D)	0.3	0.3~0.9
Urine		0.25	0.05~0.55
Load test	Insulin(0.05U/kg i. v.)		
	ΔGH(ng/ml)	5~22	12~15
	LHRH(100μg/m ² i. v.)		
	Peak LH(mIU/ml)	41.4	32.5
	Peak FSH(mIU/ml)	19.6	10
	$\frac{\Delta HA}{\Delta BA}$	0.2	0.7

Endocrinological effect of Cyproterone acetate treatment



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



目的

我々は今回,6年以上の治療歴を有する 21-hydroxylase 欠損症の先天性副腎過形成(以下 CAH)を中心に,hydrocortisone(以下 F)治療下での身体発育に就いて,若干の検討を行ない,治療の適否,最終身長良否の判定の資料を求むべく研究を行った。