

濾紙血 17 α -hydroxyprogesterone の測定による先天性副腎過形成 (21-水酸化酵素欠損症) のコントロールについて

東京医科歯科大学医学部小児科 矢田 純一
下澤 和彦
税所 純敬
櫻田 則之

研究目的

21-水酸化酵素欠損症(本症)の外來診療におけるコントロールの指標として身体發育や骨年齢の評価ならびに17 α -OH-progesterone(17-OHP)等の血中ステロイド中血漿レニン活性(PRA)等の測定が有用とされている。しかし17-OHPの測定はその重要性にも拘らずいまだ一般的とはいえないため、一般病院にてもモニター可能な乾燥濾紙血液による血中17-OHP(Disc値)の測定によるコントロールを試みた。

研究対象

某病院小児科(4例)と当科(1例)にて経過観察中の食塩喪失型の6例を選んだ。当科例については主にその日内変動について検討した。

研究方法

(1) Disc 値の測定

直接(非抽出)法(^3H)は既報の通り行なったが同時に ethyl ether による抽出法(^{125}I)にても測定した。後者の詳細は省略するが、血清 17-OHP 値とほぼ等しい値を示した。

(2) コントロールの評価と治療

先の4例では約1年6カ月間にわたって身体發育・骨年齢の評価ならびに PRA・尿中 17-KS(一部症例)の測定に加え Disc 値をモニターし糖質(Hydrocortison に換算)ならびに鈣質コルチコイドの至適投与量を求めた。当科例では日内変動の影響につき検討し、自宅採血によるコントロール把握の基礎的資料とした。

研究結果

以下個々の症例について簡単に述べる。

- 症例 D. F. (図1)——モニター開始時にはコントロール不良(不足投与)であったが、Hydrocortisone (H. C.) を 21mg/m²/day に増量することにより Disc 値は低下し身体發育・骨年齢・尿中17-KS 値は抑えられ良好コントロールされた。
- 症例 T. K. (図2)——モニター開始後1年間は H. C. を 38mg/m²/day まで増量しても身体發育・骨年齢の促進ならびに PRA・Disc 値の著しい上昇は抑えられなかったが、Dexamethasone の夜間投与を併用(H. C. として総計39~41mg/m²/day)したところコントロールの改善が認められた。
- 症例 Y. F. (図3)——H. C. 24mg/m²/day では不十分であったが、28mg/m²/day への増量とFlorinef の併用で Disc 値は抑制された。

○症例 M. K. (図 4) —— H. C. を $22\text{mg}/\text{m}^3/\text{day}$ に増量することによりほぼ良好にコントロールされたが最近再上昇傾向を示し増量が望まれる。

○症例 N. O. (図 5) —— H. C. $35\text{mg}/\text{m}^3/\text{day}$ ではコントロール不良であったが、Florinef と Androcur の併用により改善がみられた。しかし外来診察時点(14°)では Disc 値は比較的抑制されているものの早期では依然高値であり、日内変動のモニターが必要であると思われた。

考按ならびに結語

コントロール不良の症例も Disc 値のモニターによりその改善が認められ、現時点では一般病院にも適用可能な簡便な測定法といえよう。また自宅での日内変動のモニターにも応用可能であり今後コントロール把握の一助になるものと考えられる。

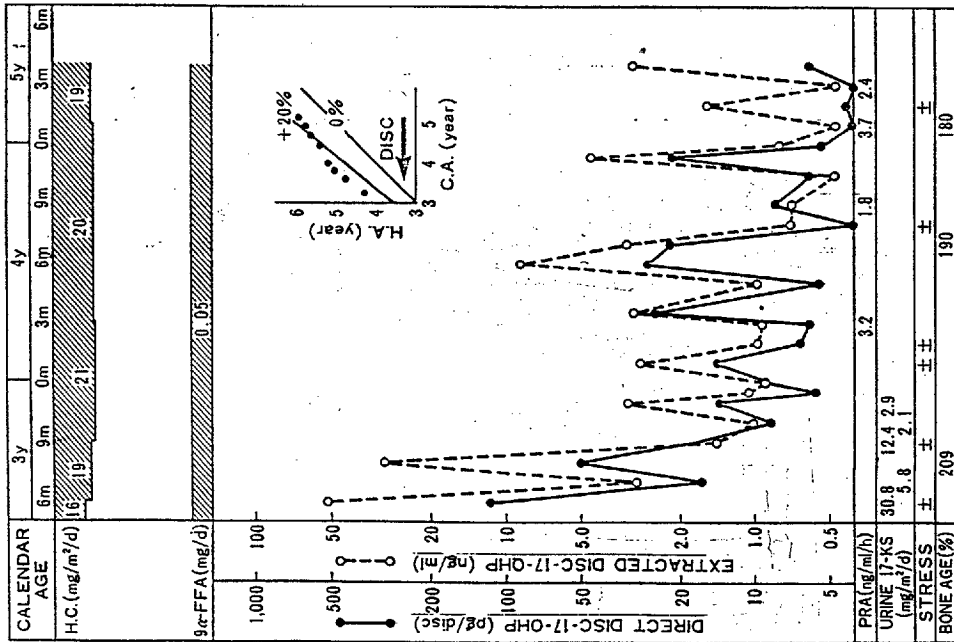


图1 CASE D.F.

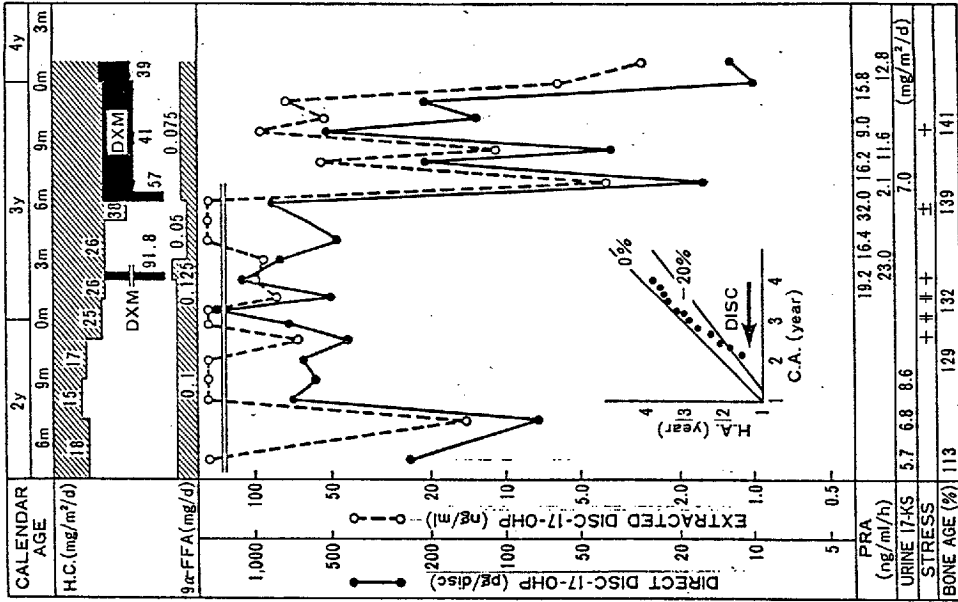


图2 CASE T.K.

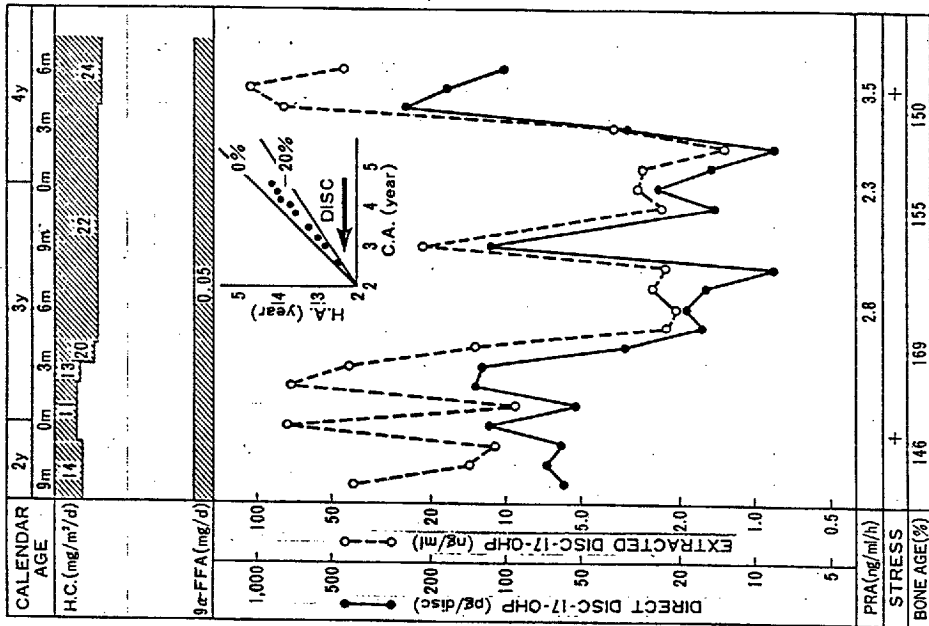


图4 CASE M.K.

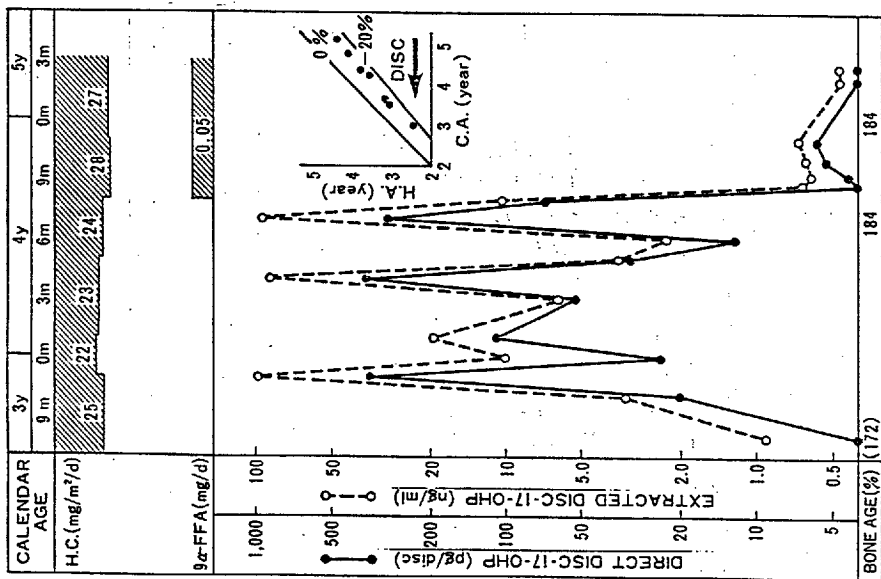


图3 CASE Y.F.

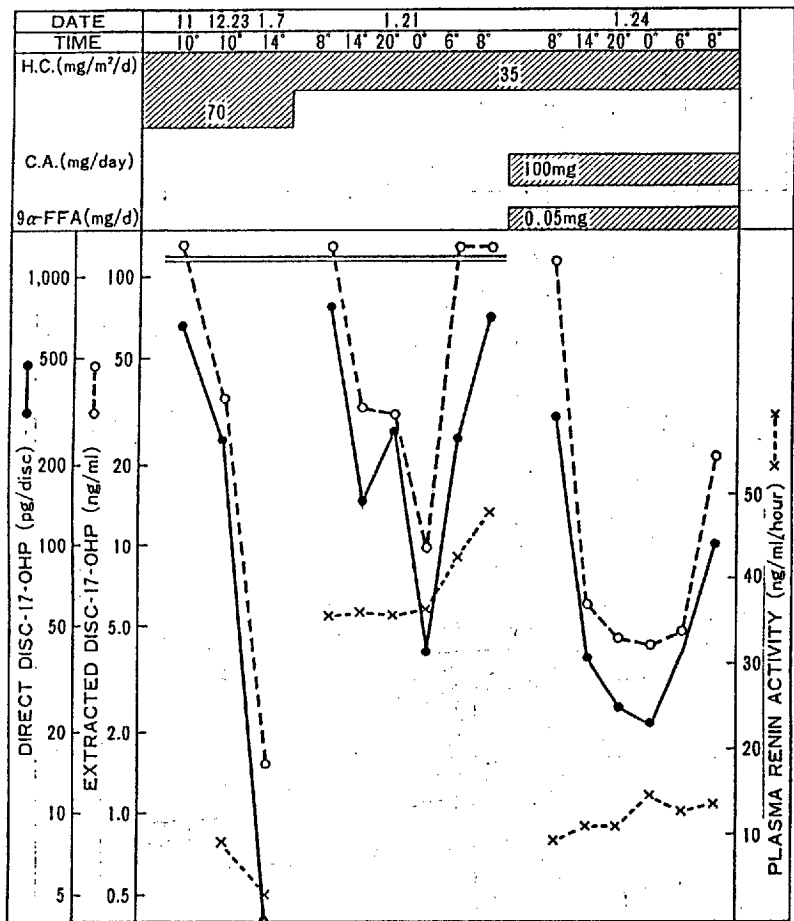
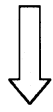
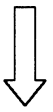


图5 CASE N. O.



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



研究目的

21-水酸化酵素欠損症(本症)の外来診療におけるコントロールの指標として身体発育や骨年齢の評価ならびに 17 β -OH-progesterone(17-OHP)等の血中ステロイド中血漿レニン活性(PRA)等の測定が有用とされている。しかし 17-OHP の測定はその重要性にも拘らずいまだ一般的とはいえないため、一般病院にてもモニター可能な乾燥濾紙血液による血中 17-OHP(Disc 値)の測定によるコントロールを試みた。