I）筋原性疾患と内分泌機能－ＤＭＰ症の下垂体・副腎皮質系機能の検索－

国立療養所西別府病院小児科
藤本茂紘　三吉野産治　三嶋一弘
三池輝久　松田一郎

＜目　　的＞

進行性筋ジストロフィー症（以下DMPと略）の治療として種々のホルモン剤が投与され、本症と内分泌の関係が示唆されている。私達はDMP症の下垂体・副腎皮質機能についてラジオイムノアッセイ法にて、血中コーチゾールを測定し、他の血清生化学的検査結果との関係をみたので報告する。

＜対象・方法＞

対象はDMP症のDuchenne型を厚生省重症度別に各グループ３名計12名とし、年令は８才から21才とした。

方法は各々にデキサメサゾン抑制・ＡＣＴＨ負荷テストとメチラポンテストを行なった。即ち第１日午前９時第１回採血、これを基礎値とし、午後11時デキサメサゾン１㎎内服投与、第２日午前９時第２回採血。すぐに合成ＡＣＴＨ0.005㎎／Kg筋注し、30分、60分後に第３，４回採血した。第３日午前９時にメチラポン50㎎／Kg内服投与を試みた。しかし本テストは、ほとんどの症例で嚥下困難のため、６名に750㎎投与したので中止せざるを得なかった。この６名については、90分後に第５回の採血をした。採血された血液はすぐに血清分離し、測定されるまで－20℃にて保存した。コーチゾール測定には、コーチゾール・キット「第一」を使用した。

＜成　　績＞

血中コーチゾールの基礎値は、平均6.6㎍／dlで健康人7.3㎍／dlとの間には有意差はなかった。デキサメサゾン抑制・ＡＣＴＨ負荷テストによる血中コーチゾールの動向では、各グループとも良好で、かつグループ間には相違は認められなかった。メチラポンテストは不十分ではあるが、750㎎内服できた６名では、血中コーチゾールの減少傾向が認められた。

次に血清ＣＰＫ，ＧＯＴ，ＧＰＴ，クレアチニン，クレアチン，アルドラーゼと血中コーチゾールの動向との相関について検討したが、相関は認められなかった。

＜ま と め＞

1）DMP症Duchenne型12名について、厚生省重症度別に従ってグループ３群に、デキサメサゾン抑制・ＡＣＴＨ負荷テスト、メチラポンテストを行ない、血中コーチゾンをラジオイムノアッセ法で測定した。

2）血中コーチゾール基礎値は6.6㎍／dlで健康人と有意差をみなかった。

3）デキサメサゾン・ＡＣＴＨ負荷による血中コーチゾールの動向は良好で、副腎皮質機能は重症グループでも正常に保たれていた。

4）メチラポンテストは、不十分ではあったが、抑制傾向がみられた。

5）血中コーチゾールの動向と血清化学的検査との間には、相関は認められなかった。

2）PMD患児におけるステロイドホルモン分泌動態について（尿中ステロイドホルモンの分析）

国立療養所長良病院
桑原英明

代謝疾患に伴うミオパチーは種々知られているが、近年筋疾患における代謝、あるいは内分泌に関して注目されるようになりその報告が多くなった。私たちは、日常患者を診ていて、患児の肥満傾向の強いものと、萎縮傾向の強いものとで病状進行の程度あるいは、経過が異なること、ステロイドホルモン投与で筋力の増強あるいは生活能力の改善がみられたとの報告がみられること等より、これらPMD患児において、ステロイドホルモンの分泌動態をみることを考え、昇温ガスクロマトグラフィーによって尿中副腎皮質ホルモンの分析を試みた。PMD患児と正常との差異については現在検討中である。

分析手段は下記の如くである。

① 尿中ステロイドの抽出

ロ過水　100 mℓ
酢酸ソーダー　1.5 g
β－グルクロニダーゼ　5000 単位
pc－G　10万単位
クロロホルム　数滴
↓
37℃　36－48時間インキュベート

＜第1回抽出＞
酢酸エチル　100 mℓ×2
↓
8％NaOH　20 mℓ×3
飽和NaCl　20 mℓ×3
↓
硫酸ソーダ　10 gで脱水
↓
溜去　乾燥

＜第2回抽出＞
残り尿試料
50％H_2SO_4　7 mℓ
20％NaCl　2 mℓ
20％ホルマリン　2 mℓ
↓
37℃　36－48時間インキュベート
↓
酢酸エチル　100 mℓ×1

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>

進行性筋ジストロフィー症(以下DMPと略)の治療として種々のホルモン剤が投与され、本症と内分泌の関係が示唆されている。私達はDMP症の下垂体・副腎皮質機能についてラジオイムノアッセイ法にて、血中コーチゾールを測定し、他の血清生化学的検査結果との関係をみたので報告する。