慶大小児科 加 藤 精 彦

協同研究者 大 山 健 司
清 水 節

I) 先天性副腎機能不全の病態と治療上の問題点 — hydrocortisone 維持量の適否について —

(研究目的) 各種の先天性副腎機能不全の治療の適否を判定する基準などについて検討を加える。

(研究方法) 血漿ACTH(ラット遊離副腎細胞によるBioassayによる)、Dexamethasone抑制試験色素沈着その他の臨床症状など。

(成績と考按) 21-hydroxylase欠損によるCongenital Adrenal Hyperplasia(CAH)のhydrocortisone量は下記の量では目的を達しつつある。

新生児: 30~35mg/m²/day

乳幼児: 25~30mg/m²/day

学 童: 15~25mg/m²/day

これらの投与量はcortisolの1日産生量の約2~3倍量に匹敵する。しかし先天性副腎低形成、ACTH不応症などでは上記の維持量で治療を行っても色素沈着が強く残存し、血漿ACTH値は引きつづき高値を示しているものが多い(7例中5例)。そこでこれらの例につきInsulin hypoglycemiaに対するACTH分泌能試験、Dexamethason(Dex)抑制試験などの各種の検討をさらに行なった。その結果先天性低形成やACTH不応症ではDexを投与しても血中ACTHが低下しにくいなどの成績がえられた。即ちこれらの疾患におけるACTH分泌機構は21-hydroxylase欠損症と異なるという可能性が示唆された。このような差は胎生期における両者のnegative feedback機構の差にもとづくかもしれないと思う。

II) 性早熟症に対するcyproterone acetate(CA)による治療効果について

協同研究者 野 川 孝 之
大 山 健 司

(研究対象) 特発性思春期早発症、副腎性(21-OH-欠損、皮質がん摘出後のもの)各2例、合計4例を対象とした。

投与方法 CAは60-70^{mg/m}/日を原則とし経口的に投与した。

(成績と考按) 本剤投与時におけるホルモン動態 (Δ LH、 Δ FSH、血中Testosterone)、骨年齢と身長、2次性徴、例えば月経の消失などからみると本剤は性早熟症の少くとも一部のものに対して相当の効果が期待される。われわれはさらに原発性小人症の骨端閉鎖を本剤によって遅延させうるか否かなどについても検討を加えたいと考えている。

京都府立医大小児科 楠 智 一

I) 下垂体巨人症の薬剤治療の検討

小児(8才1ヵ月、男児)の1例にL-DOPA、2-Br- α -ergocryptine(CB-154)を投与、効果を検討した。

本例は2才ごろから著明な身長増加が始った。6才のときL-DOPA療法をなした(投与量300~350^{mg}/日)。血漿HGHは急速に低下したが著しく一過性(内服90分後ごろまで、140^{ng/ml}→30^{ng/ml})で実用の見込みが少く中断した。ついでCB-154を投与、漸増(2.5^{mg}/日→20^{mg}/日)、目下経過観察中。就眠中におけるHGHのピークは5.0^{mg}を投与した時点ですでに消失、かつ常に30^{ng/ml}以下に抑えられ、当初みられた食慾不振などの副作用も消失している。患児の尿中ヒドロキシプリン排泄量の測定は本症におけるHGH過剰分泌の間接的指標として有用と思われる。

II) 小児期の血清テストステロンに関する基礎的検討

(研究目的) 小児の発達生理に資するとともに、性発育異常小児の診断と治療などに貢献する。

研究方法 血清テストステロン(T)はRadioimmunoassayによった。

(成績) (1) 正常小児について表1に示した。

(2) 数種の疾患小児について 血清TはAstrocytomaによる思春期早発症(6才、♂)、副腎性器症候群(単純男性型、10才♂)などで明瞭な上昇をみた。一方、リポアτροφイー糖尿病(20才、♂)、矮小陰茎(11才、♂)などできわめて低値をえた。また神経芽細胞腫(19才

↓ 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) 各種の先天性副腎機能不全の治療の適否を判定する基準などについて検討を加える。

(研究方法) 血漿 ACTH(ラット遊離副腎細胞による Bioassay による)、Dexamethasone 抑制試験色素沈着その他の臨床症状など。