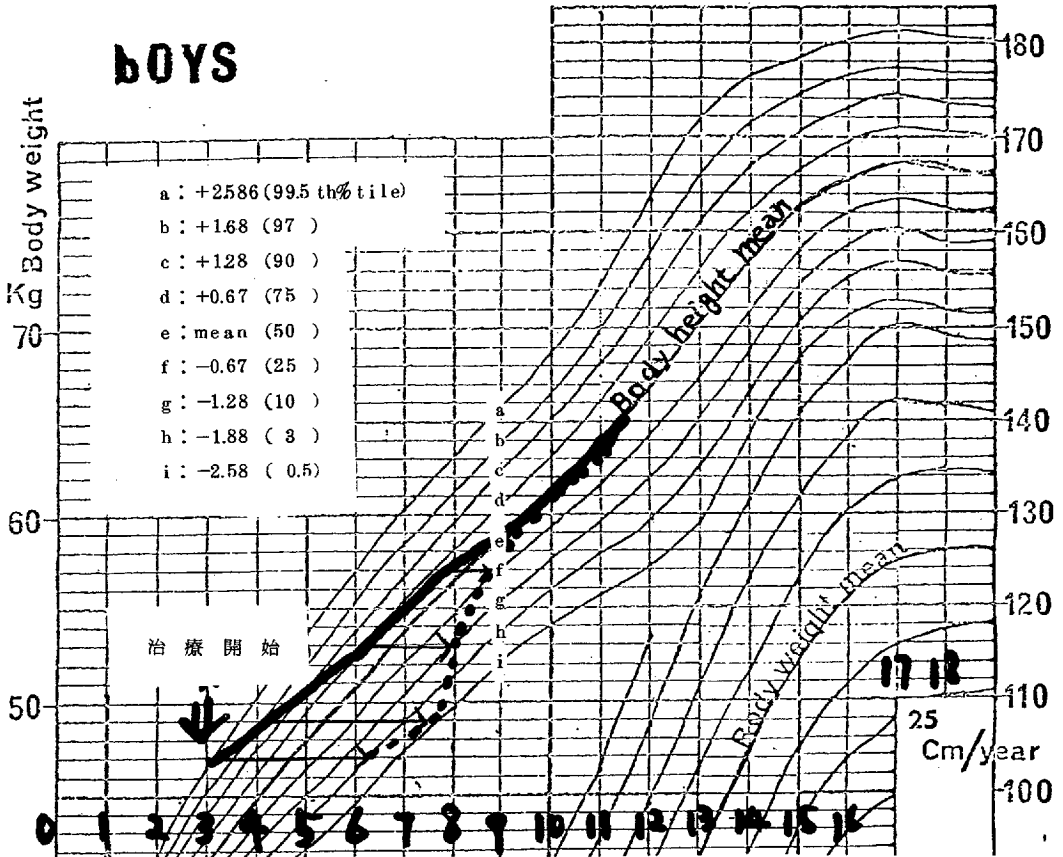


図 3.

A——: 実際の身長推移
 B……: 骨年齢で補正した場合



先天性副腎皮質過形成症における LH-RH テスト

神奈川県立こども医療センター

研究班員 諏訪 城 三
 研究協力者 前坂 機 江

本症における経時的な間脳-下垂体-性腺機能は乳幼児期の過剰な androgen 及び時には estro-

gen の影響を追跡する上で興味深いと同時に、長期的にみて本症患児が現在の治療のもとに正常な思春期に移行できるかどうか判定する上にも有効と思われ、本症の 11 例に治療前及び治療経過中に LH-RH テストを施行した。本症における LH-RH テストに関する報告は多いが思春期及び成人例に関するものが多く、幼小児期の報告は少ない。

(方法及び結果)

表 1 に対象とした 11 例の型とテスト施行時の身長、体重、骨年齢及び治療期間を示した。LH-RH は体重 1 kg 当り 4 μ g 筋注し、30 分毎に 2 時間まで採血し、LH、FSH を測定した。LH、FSH は LER-907 と standard に使い、2 抗体法で測定した。塩喪失型の 6 例中、3 例の乳児男児例は全例年齢相当の反応を示したが、残りの 1 才 8 ヶ月以上の 3 例は全例反応が不良で、2 例では骨年齢の遅れを認めた。これに対し思春期早発症状を伴った男児 2 例の結果を図 1 に示したが、血清テストステロンが高値であった症例 4 の治療前、LH の反応は正常で FSH の反応が低下していたが、治療後テストステロンが低下すると共に FSH の反応の改善が認められた。症例 5 は治療 3 年後の 6 才時の反応は正常であった。単純型の女児 3 例の結果を図 2 に示した。症例 2、3 は恥毛早発、成長過剰を認め、症例 4 は骨年齢、身長共に正常で恥毛出現も認めなかった。3 例共に治療前、LH の反応は正常下限で、治療後反応の改善を認めた。FSH は症例により異なり、治療後思春期早発症に移行した症例 3 では治療後反応の増強が認められたが、他の 2 例は思春期前期にとどまり、FSH の反応も低下か不変であった。

(ま と め)

例数が少なく結論は出せませんが、生後 6 ヶ月未満の本症男児 3 例では副腎性 androgen の過剰分泌にも拘らず LH-RH に反応して LH、FSH の上昇が認められたことは興味深く思われた。しかしながら、生理的にもこの年齢の男児ではテストステロンの分泌は亢進しており、LH は negative feedback mechanism が未熟な為 LH-RH に反応して上昇するとされており、本症の乳児男児例の LH-RH 負荷に対する反応が認められたのはこのような生理的機構によるとも考えられた。思春期早発を伴った男児 2 例の LH-RH 負荷後の LH の反応が治療前、後共に正常であったのは、患児の間脳-下垂体系が既に成熟しテストステロン高値により抑制されないことを示す所見と考えられた。このような本症男児の反応に対し、塩喪失型の女児 2 例では LH、FSH の反応は明らかに低下を示した。また 2-3 才の単純型の女児 3 例で治療前 LH の反応は正常下限であり、治療後反応の増大がみられ、これは過剰な副腎性 androgen の分泌が治療により抑制された為と考えられた。

以上より本症における LH-RH テストの結果は性差により、年齢により反応が異なり、更に治療期間、治療量、思春期の stage にも影響され、反応を評価することはむずかしく、結論を出す為には更に多数例についての検討を要すると思われた。

表1

Clinical and endocrinological findings in CAH

Female Case 1	Age at Diag	Type of CAH	Duration of treatment	Chronological age	Bone age	Height (\pm S.D.)	Weight (\pm S.D.)	LH-RH test		FSH (ng/ml) base maximum			
								LH (ng/ml) base maximum	base maximum				
1	0 m	saltlosing	1 y 8 m	1 y 8 m	1 y 3 m	+1.9	+0.5	0	22	↓	20	198	↓
2	3 y 5 m	simple	0 m 11 m	3 y 5 m 4 y 8 m	7 y 4 m 8 y 8 m	+2.0 +2.4	+2.0 +1.7	7.2 10.6	48 104.3	↓	106	120	↓
3	3 y 5 m	simple	0 m 1 m	3 y 5 m 3 y 6 m	9 y 0 m 9 y 0 m	+5.0	+4.3	14.0 22.0	48.0 113.0	↓	280	600	N
4	2 y 9 m	simple	0 m 5 y 8 m	2 y 9 m 8 y 5 m	3 y 6 m 9 y 0 m	+0.3 -0.2	+0.7 +0.8	0 6.9	60.0 59.9	↓	0	575	N
5	0 m	saltlosing	7 y 9 m	7 y 9 m	5 y 9 m	-0.5	-0.5			↓	0	310	↓
Female Case 1	1 m	saltlosing	0 m	1 m	0 m	-1.0	-2.6	34	124	N	80	80	N
2	1 1/2 m	"	1 m	2 1/2 m	0 m	-2.0	-2.5	40	176	N	60	140	N
3	1 m	"	4 1/2 m	5 1/2 m	0 m	-1.1	-3.0	0	80	N	0	70	N
4	3 y 5 m	11- β hydroxy	0 m 2 m	3 y 5 m 3 y 7 m	10 y 11 m "	+6.0 "	+6.0 "	44.1 0	14.14 50.0	↑	0	20	↓
5	3 y 4 m	simple	3 y	6 y 4 m	11 y 0 m	+4.3	+6.5	0	96	N	35	400	N
6	1 m	saltlosing	4 y 0 m	4 y 1 m	2 y 0 m	-0.3	+0.8	7.9	34.5	↓	0	190	N

↓ ... low response
↑ ... excessive response
N ... normal response

LH-RH TEST IN MALE PATIENTS WITH CAH (PRECOCIOUS PUBERTY)

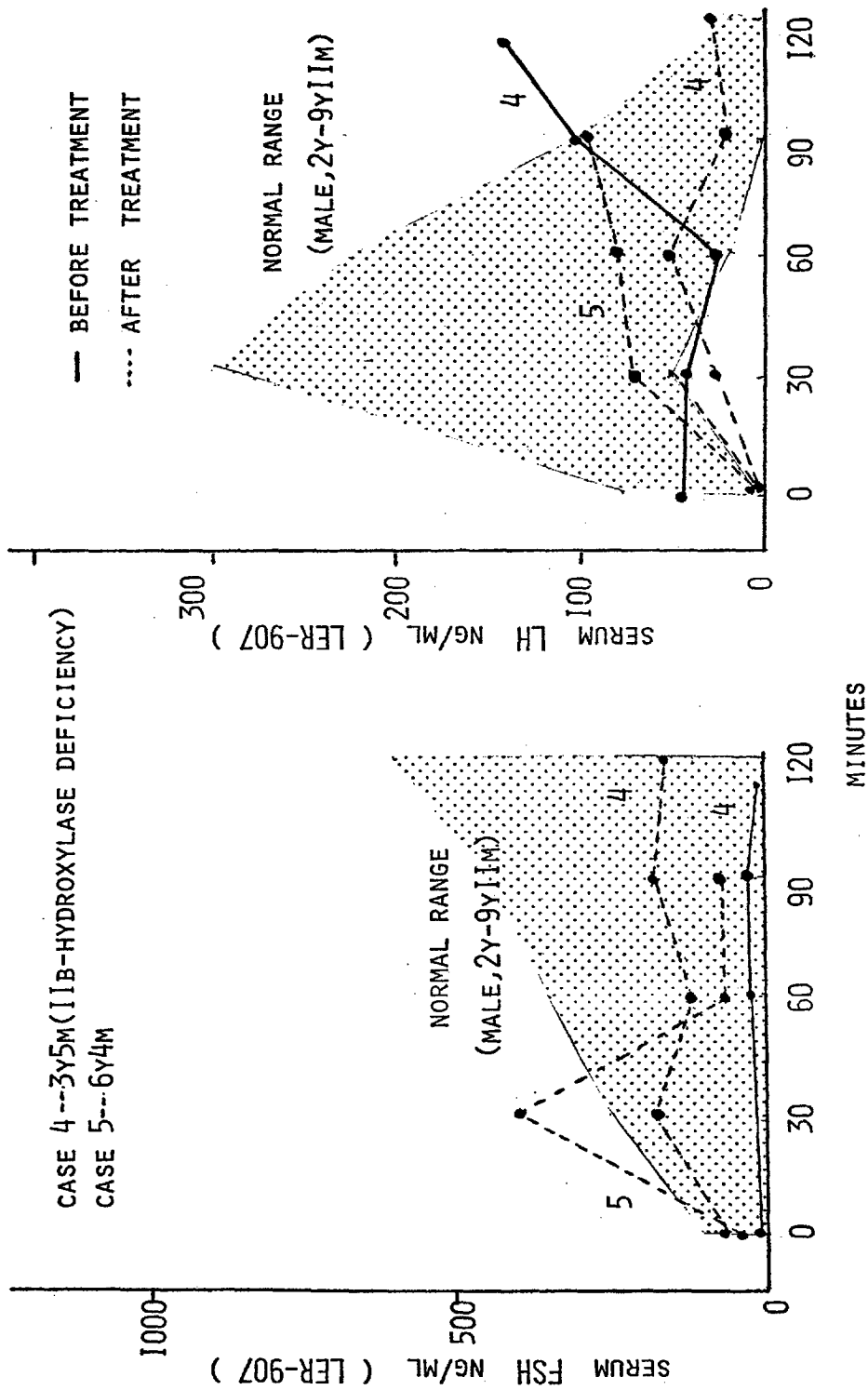
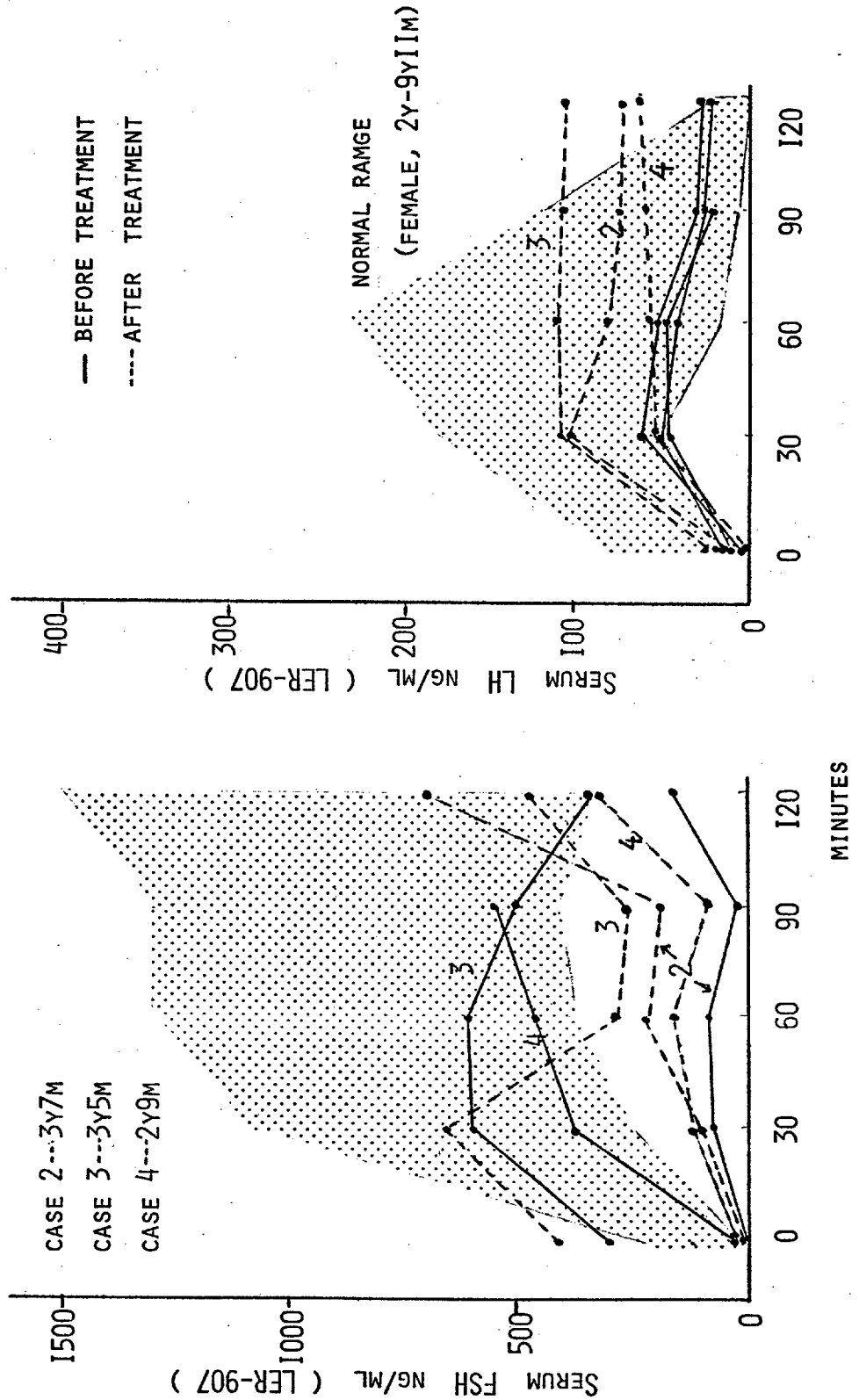


图 2 LH-RH TEST IN FEMALE PATIENTS WITH SIMPLE TYPE OF CAH



↓
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
↓

本症における経時的な間脳 - 下垂体 - 性腺機能は乳幼児期の過剰な androgen 及び時には estrogen の影響を追跡する上で興味深いと同時に、長期的にみて本症患者が現在の治療のもとに正常な思春期に移行できるかどうか判定する上にも有効と思われ、本症の 11 例に治療前及び治療経過中に LH-RH テストを施行した。本症における LH-RH テストに関する報告は多いが思春期及び成人例に関するものが多く、幼小児期の報告は少ない。