

# 先天性副腎過形成の維持治療

—投与ハイドロコチゾンとACTHの相関—

慶応大小児科  
加藤精彦  
清水節  
野崎豊

## 「研究目的」

先天性副腎過形成に於ける治療の中心は、生理的なHydrocortisone (以下Fと略す) による維持療法により行われている。しかし、その使用に当っては経験的な要素が多く、詳細については猶、不明な点が少なくない。我々は前回、報告したCortisol production rateより算出した維持量で各年代のコントロールを行っており、今回特に血漿ACTHとF投与量との関連につき検討したい。

## 「対象ならびに方法」

対象は21-OHase欠損症16名(うち単純型10名、塩喪失型6名)である。本症の維持療法F投与後の血中F濃度と、ACTH抑制の程度を、RIAにて測定した。

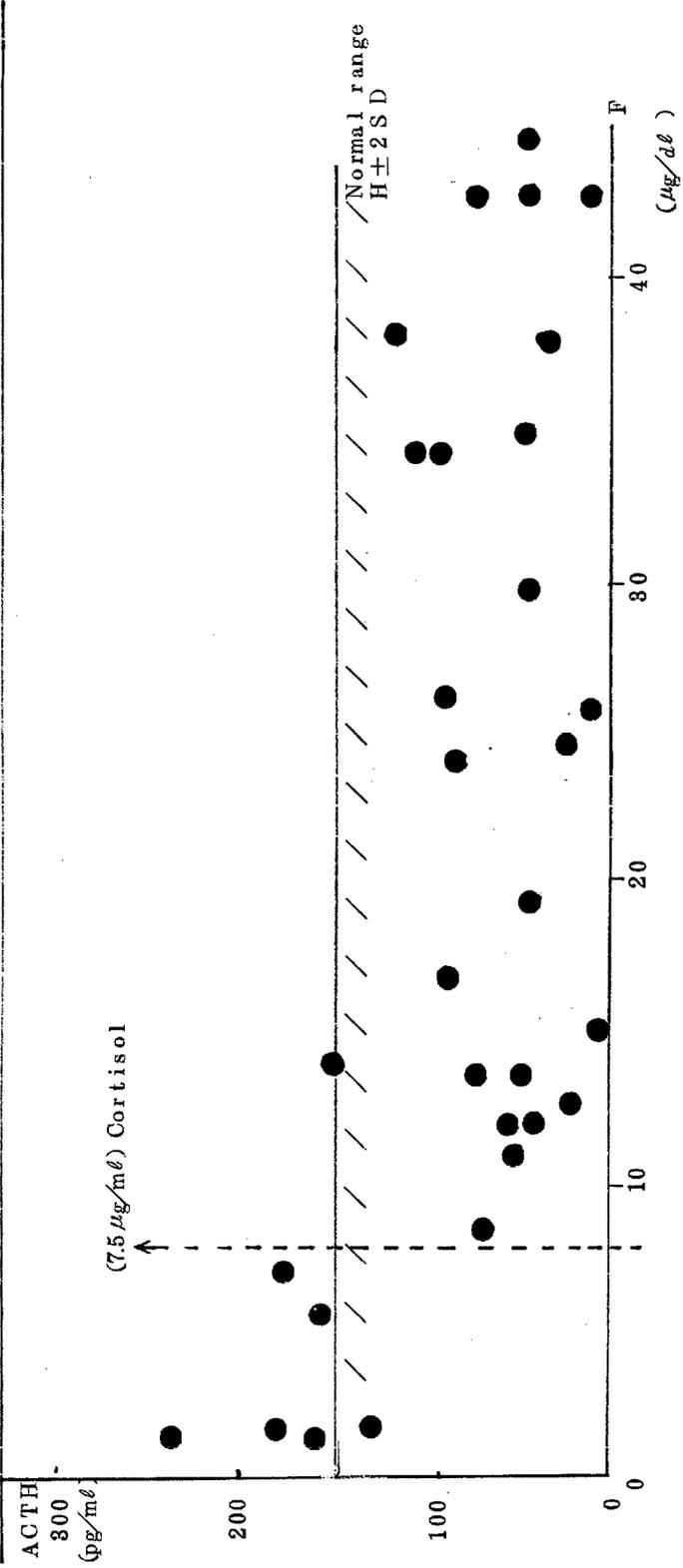
## 「研究結果」

血中ACTH基礎値と血中F濃度の関係をみると、結果は図1の如くであった。血中F 7.5 mg/dl 以上で血中ACTHの正常範囲への抑制が認められた。即ち21-OHase欠損患児に於いても、F濃度が10  $\mu\text{g}/\text{dl}$  以上であればACTHの正常化がおこる事を示しており、正常のnegative feedback機構が作動している事が示されていた。これを通常F投与での下垂体への影響をみる為、我々の用いているF維持投与1日量の分3、1回量8-12 mg/m<sup>2</sup>/doseの投与を行い血中ACTHの動きをみたのが図2である。即ち、血中F濃度は3才以下では2時間でpeak値15  $\mu\text{g}/\text{dl}$  をとり以後、漸減、3才以上では1時間でpeak値35  $\mu\text{g}/\text{dl}$  をとり以後、漸減を示し、年齢による差が認められた。一方、血中ACTHは2時間でもっとも著明な抑制が認められたが4時間でやや上昇傾向が認められていた。以上、維持量F投与により、少なくとも投与2時間後までには、これら患児に於いても、下垂体へのNegative feedbackが充分に作動する事が示されていた。Insulin (0.05 u/kg iv) 刺激による下垂体の異常高反応が無治療の患児で知られているが、維持量投与中、朝の投薬中止の上行ったInsulin負荷に対する結果を図3に示した。良好なコントロール下にある例ではpattern上では2峰型を呈するものも少なからずあったが、異常高分泌反応は認められなかった。即ちInsulin刺激に対しても下垂体反応が正常化している事は、各種ストレスを受けやすいこれら患児に於いて、我々の維持治療がほぼ満足出来る抑制傾向にあたることの一証左を示していると考えられた。しかしながら、これら患児に於いても薬摂取のおこた

り等で、コントロール不良の状態では、維持量F投与で十分なACTH抑制がみられず、Insulin 負荷にて、これら患児の評価には長期に亘る結果を考慮する必要がある。そこで早朝より維持量F 投与により治療が行なわれていて、しかも、3年以上に亘り骨年齢が十分に追跡し得た若干の症例 を図4に示した。横軸は骨年齢を、縦軸は身長を示しており、closed circle は単純型を、 double circle は塩喪失型を示している。図にみられる如く長期に亘る治療では良好なコント ロール状態が観察された。

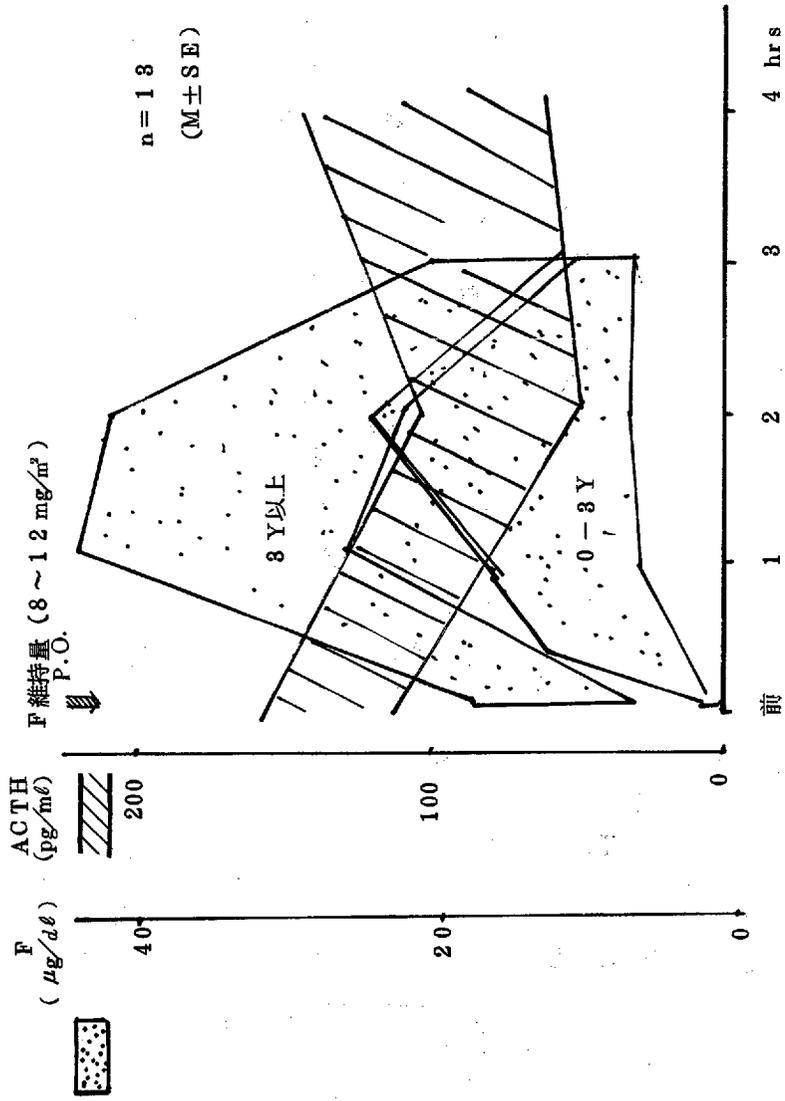
以上、前回報告した維持量を1日分3投与で21-OHase 欠損児に行い良好な結果を得た。

图 1

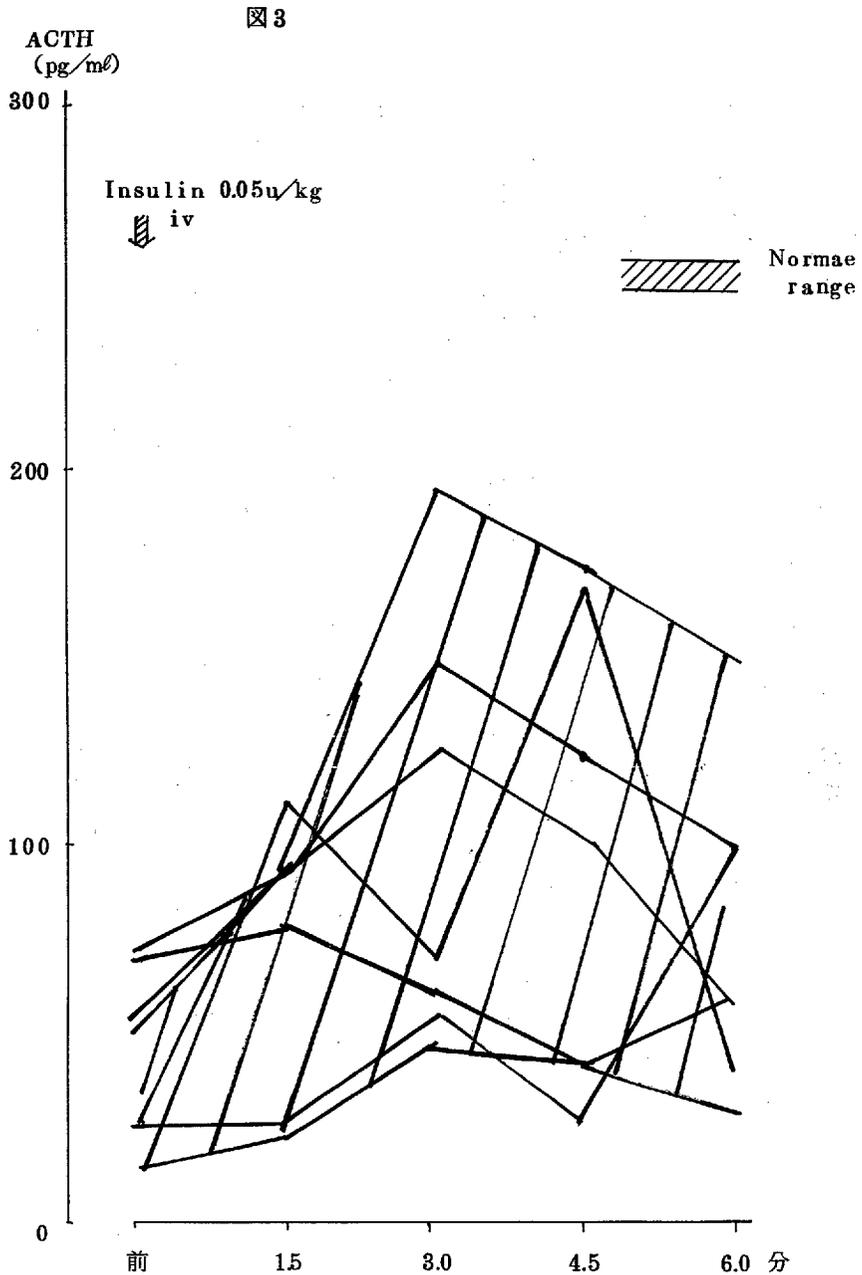


Correlation between plasma ACTH and cortisol Levels in CAH.

图2



Plasma ACTH response according to F changes after (8-12mg/m<sup>2</sup>) F P.O.



Plasma ACTH response to Insulin  
(0.05u/kg iv) induced hypoglycemia in CAH.

Fig 4 Salt-losing type

Simple type



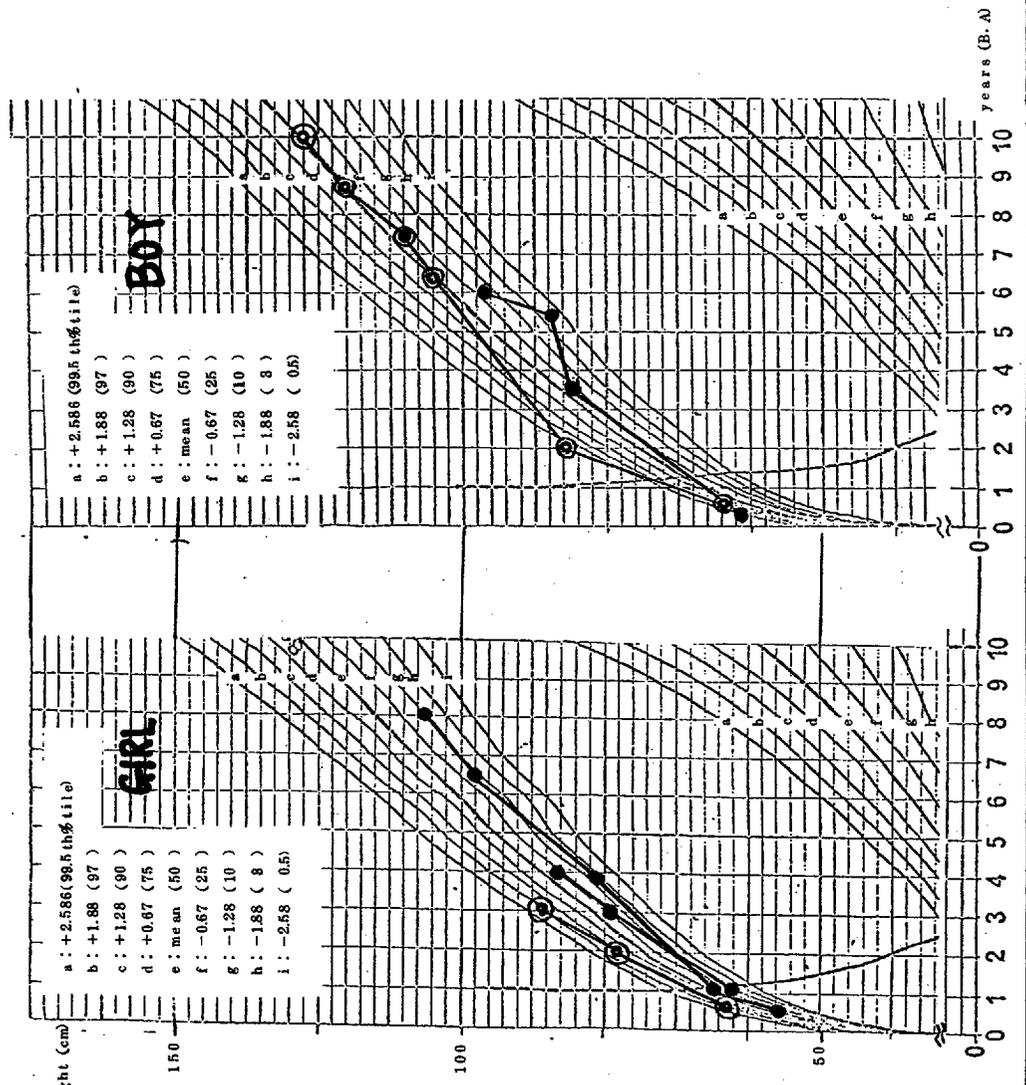
Height (cm)

**BOY**

- a : +2.586 (98.5 th % tile)
- b : +1.88 ( 97 )
- c : +1.28 ( 90 )
- d : +0.67 ( 75 )
- e : mean ( 50 )
- f : -0.67 ( 25 )
- g : -1.28 ( 10 )
- h : -1.88 ( 8 )
- i : -2.58 ( 0.5 )

**GIRL**

- a : +2.586(98.5 th % tile)
- b : +1.88 ( 97 )
- c : +1.28 ( 90 )
- d : +0.67 ( 75 )
- e : mean ( 50 )
- f : -0.67 ( 25 )
- g : -1.28 ( 10 )
- h : -1.88 ( 8 )
- i : -2.58 ( 0.5 )



↓  
**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」

先天性副腎過形成に於ける治療の中心は、生理的な Hydrocortisone (以下 F と略す)による維持療法により行われている。しかし、その使用に当っては経験的な要素が多く、詳細については猶、不明な点が少なくない。我々は前回、報告した Cortisol productionrate より算出した維持量で各年代のコントロールを行っており、今回特に血漿 ACTH と F 投与量との関連につき検討したい。