

先天性副腎皮質過形成症患児の17 α -hydroxy-progesterone及びTestosteroneの日内変動

京都府立医科大学小児科

研究協力者 楠 智 一

目的：Cortisoneの補償療法前後で先天性副腎皮質過形成症(CAH)患児の血清17 α -hydroxy-progesterone(17-OHP)とTestosterone(T)がどのような日内変動を呈するか検討した。

対象・方法：対象は21-hydroxylase欠損型CAHの単純男性型男児1例、女児2例と塩喪失型男児1例の計4例で、17-OHP、Tは夫々Dextran炭末法によるRadioimmunoassayにて測定した。

結果(表1、2参照)：無治療の際(OFF TREATMENT)には、17-OHPは症例1~3では高値を持続しており明瞭な日内変動は認められないが、症例4では午前中著明な高値で午後10時に最近値を示す顕著な日内リズムが認められる。Testosteroneもほぼ同様の型を示している。次に症例1~3でcortisone acetateを夫々30、15、17mg/m²/日投与した際(ON TREATMENT)には、17-OHPではピーク値には著変ないがピーク値と最近値との較差が増大し日内変動を認める。Testosteroneは既に思春期に到達している症例1を除くと、ピーク値、最低値共に低下して日内較差が増大する。更にcortisone acetate投与量を症例1~3で夫々50、30、30mg/m²/日に増量した際(AT PRESENT)には、17-OHPのピーク値は20ng/ml以下に著減して日内リズムを呈しており、Testosteroneは思春期例以外は30ng/dl以下で日内リズムを呈している。

考察：17-OHPはCAH児では治療の有無に拘らず日内リズムを呈するとされているが、無治療の際には日内リズムを呈さず高値を持続する例もあり、治療に伴い日内リズムが顕著となりピーク値も低下する。Testosteroneの日内リズムはほぼ17-OHPと同様だが、思春期男児では性腺由来のTestosteroneの影響が加味され治療の指標となり得ないと思われる。有効と思われる治療下では、17-OHPのピーク値は20ng/ml以下、思春期前のTestosteroneピーク値は30ng/dl以下で明瞭な日内リズムを呈すると思われる。

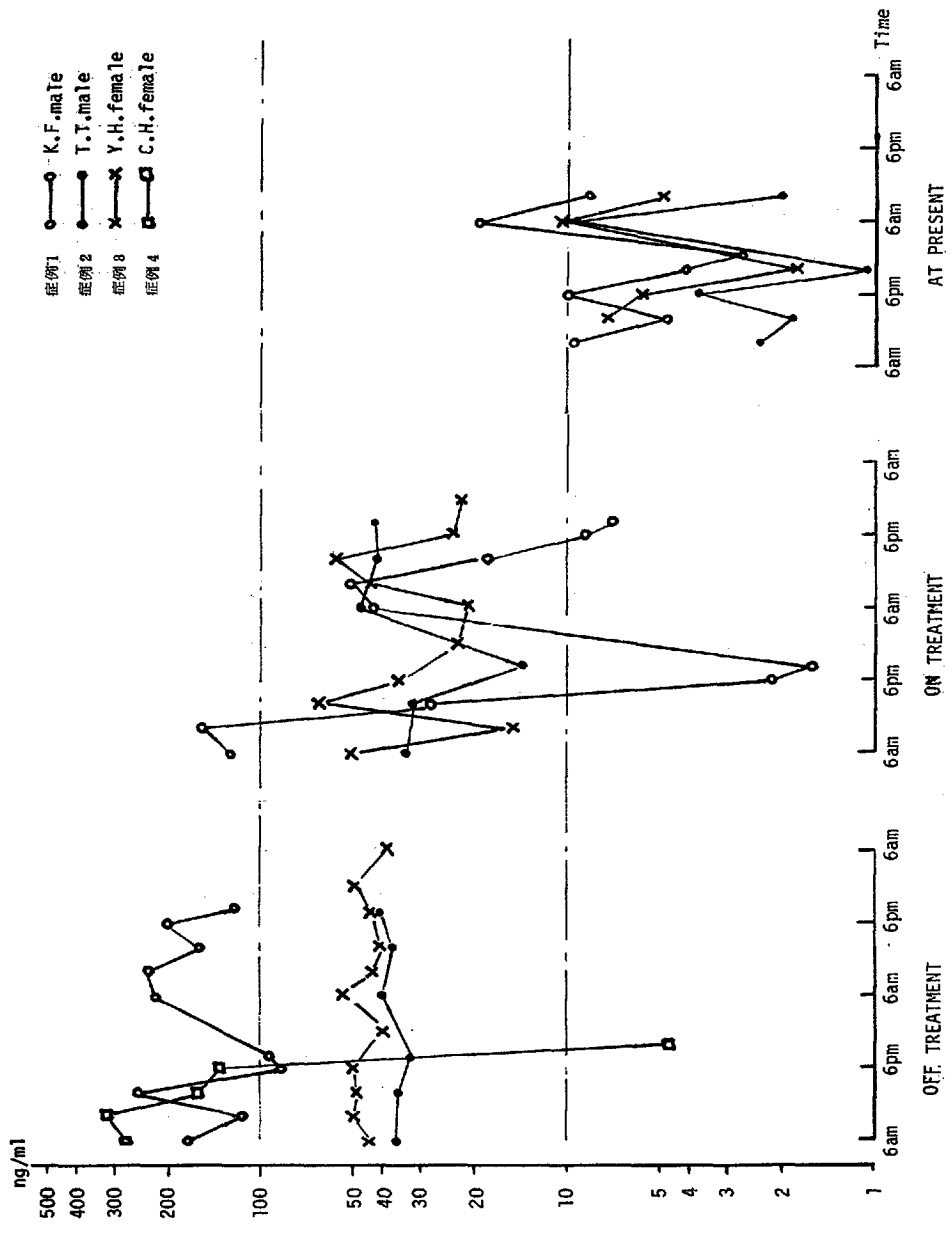


表1 THE CIRCADIAN PATTERN OF SERUM 17-HYDROXYPROGESTERONE IN PATIENTS WITH CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA WITH AND WITHOUT TREATMENT

- 病例1 ○—○ K.F male
- 病例2 ●—● T.T male
- 病例3 ×—× Y.H female
- 病例4 □—□ C.H female

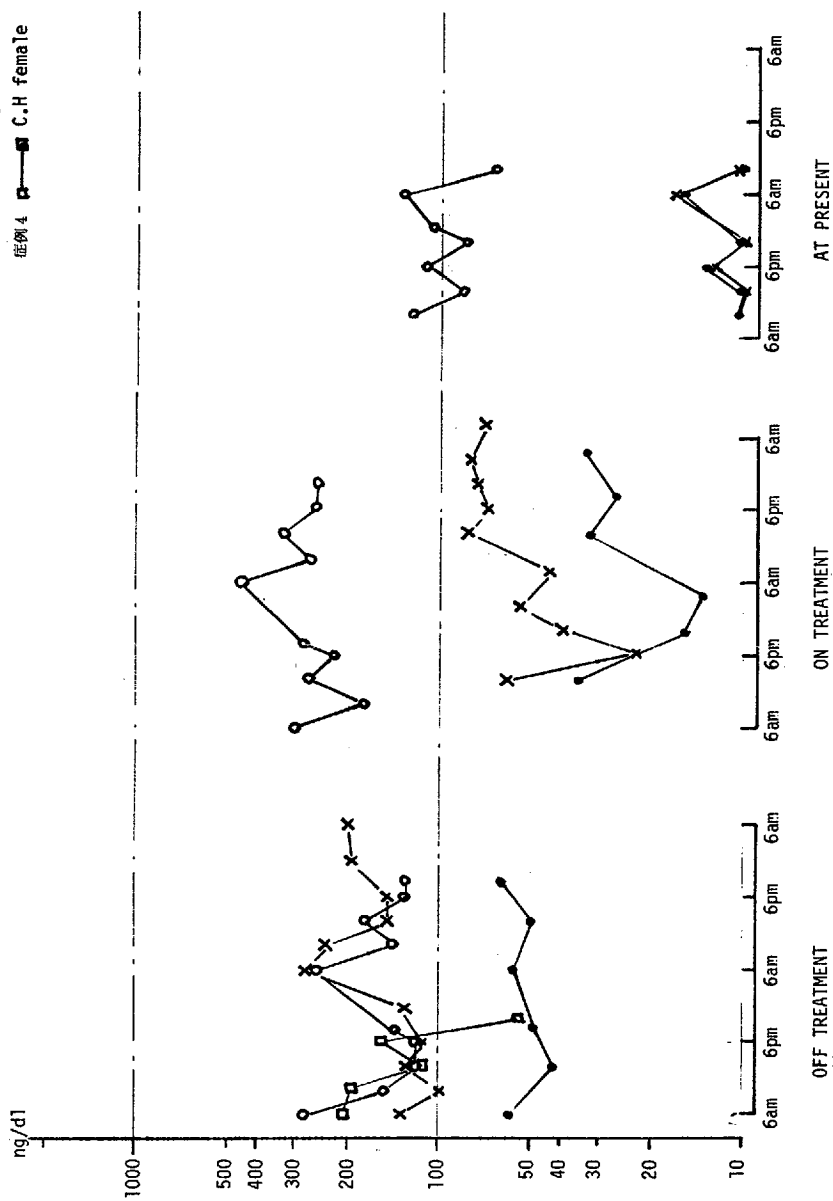


表2 THE CIRCADIAN PATTERN OF SERUM TESTOSTERONE IN PATIENTS WITH CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA

WITH AND WITHOUT TREATMENT

↓ 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:Cortisone の補償療法前後で先天性副腎皮質過形症(CAH)患児の血中 17
-hydroxy-plogesterone(17-OHP)と Testosterone(T)がどのような日内変動を
呈するか検討した。