

塩喪失型先天性副腎皮質過形成症の初期治療ならびに乳児期維持治療の検討

分担研究者

神奈川県立こども医療センター 諏訪 城 三

研究協力者

前坂 機 江

横谷 悦 進

徳弘 悦 郎

(同 上)

研究目的

先天性副腎皮質過形成症(CAH)の新生児期、乳児期の治療は救命的の意味からも重要である。しかし、一定の治療指針として合意されたものは未だない。われわれの経験例について治療法を分析、検討し、将来の治療に役立て、治療指針作製の参考に供することを目的に研究を行った。

研究経過

生後2カ月以内に当センターにて初期治療を開始した塩喪失型21-hydroxylase欠損症6例、リポイド過形成2例について糖質コルチコイド、鉱質コルチコイド、食塩などの投与方法について検討を加えた。他院で初期治療をうけた塩喪失型21-hydroxylase欠損1例については維持療法について検討した。死亡例は一例もなく、乳児期以後の経過は良好である。

研究結果

初期治療はショック時のhydrocortisone静注は別として、hydrocortisone経口投与は40~50mg/日から開始し、1週毎に漸減して約1カ月後に維持量とする方式がとられていた。この間にhydrocortisoneは総量900~1200mgであった。鉱質コルチコイドとしては9 α -fludrocortisone acetate(フロリネフ)を用い、1日量0.025mgから開始し、血清電解質、血圧を参考にしながら、hydrocortisone減量と共に増量を試み症例によっては最高0.05~0.15mg/日を用いた。

維持療法としてはhydrocortisone経口を6カ月未満で30~50mg/m²/日、それ以後は25~30mg/m²/日、(12カ月頃まで)とし、以後幼児期は1日量を増量することなく継続した。フロリネフは0.02~0.15mg/日が続けたが過量投与には常に注意した。

食塩は一部の例で投与したが、一部の例では投与しなかった。しかし、少なくとも乳児期には、0.3~0.5g(0.1g/Kg体重)をミルクや食事以外に投与した方が、血清レニン活性、血清17-OH-Progesterone、尿中Pregnanetriolを指標とする限り、非投与群より優れている。

ことが分った。

結 論

以上をまとめると表の如きシェーマになったが、これはあくまでもわれわれの症例についての分析であり、よりよい指針作製は更に検討されるべきものと考えられた。

INITIAL THERAPY IN SALT-LOSING CAH

1) SALT SUPPLEMENTATION

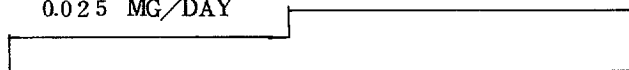
0.3-0.5 G/DAY



2) FLORINEF

0.025 MG/DAY

0.05-0.15 MG/DAY



3) HYDROCORTISONE

MG/DAY, P. O.

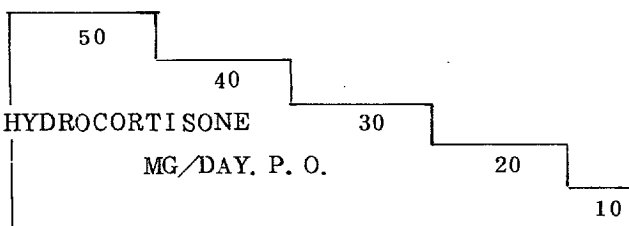
50

40

30

20

10



MAINTENANCE THERAPY OF INFANTS WITH SALT-LOSING CAH

1) SALT SUPPLEMENTATION

0.3-0.5 G/DAY

2) FLORINEF

0.02-0.15 MG/DAY

3) HYDROCORTISONE

<6 MONTHS: 30-50 MG M²/DAY

6-12 MONTHS: 25-30 MG/M²/DAY



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

先天性副腎皮質過形成症(CAH)の新生児期、乳児期の治療は救命的意味からも重要である。しかし、一定の治療指針として合意されたものは未だない。われわれの経験例について治療法を分析、検討し、将来の治療に役立て、治療指針作製の参考に供することを目的に研究を行った。