

Growth Curve of Siblings with CAH (21-hydroxylase deficiency)

先天性副腎皮質過形成症のCyproterone acetate併用療法に就て

研究協力者

慶応大小児科 加藤 精彦
大 山 建 司
野 崎 豊 治
篠 原

先天性副腎過形成症(CAH)の維持療法には、Hydrocortisone(F)、Florinef、Naclなどが主として用いられる。表に我々が通常使用している薬剤の維持治療法を記載した。これにより、略々良好なコントロールが得られるが、時には、年長児期に入ってから成長面や性成熟面の管理コントロールの困難な症例がみられる。これら症例に対する具体的な治療法を呈示し、またFと併用することにより良好な成績が期待されるCyproterone acetate(CA)の使用成績を示し、CAに対する若干の基礎的検討も併せ行なった。



症例1は単純型女児で、F維持治療下でコントロール不良となり、一時F等換算量のDexamethasone (DXM)に変更し、十分な抑制をかけた後、Fに戻し良好なコントロールを得た。

症例2は塩喪失型男児で、F維持治療下、性早熟傾向を示し、F等換算量のPrednisolone分2内服でもコントロール困難なため、FをACTH抑制力の強いDXMに夜間のみ変更したところ良好なコントロールを得た。症例3～6はCA使用例で、何れもF維持治療下で、性早熟傾向、骨年齢促進を来たしたため、Fと共にCAを80～100mg/m²/dayを併用した。併用後、臨床症状改善と共に、血中17-OH Progesterone、ACTH、21-DOF、尿中Pregnanetriol等の検査にも改善をみた。治療中認むべき副作用はなかった。

次に体重300～350g雄ウイスター系ラットの睪丸遊離Leydig細胞を用いて、HCG、dbcAMP、choleratixinによるtestosterone産生が、CAのpreincubationで、用量反応性に抑制することを観察した。

また、ラット遊離副腎細胞における、ACTH、dbcAMPによるcorticosterone産生が、CAのpreincubationによって抑制された。これらの抑制は、投与日数につれて低下し、大量投与下での回復能の遅延も認められた。

CAは抗androgen作用、黄体ホルモン操作作用の他に、下垂体-副腎皮質系の抑制作用を有しこのため性早熟を来したCAH症例にFと共にCAを併用することは、治療目的とも合致し、合理的な意義ある治療法となり得ることが示唆された。

先天性副腎過形成の我々の維持療法

Hydrocortisone (F)	新生児	30-40	mg/m ² /日	分3
	幼若乳児(1-3M)	30-40	〃	〃
	乳児(3-13M)	25-35	〃	〃
	幼児・学童	15-30	〃	〃
Florinef		0.025-0.2	mg/日	分2-3
Nacl		2-5	g/日	分5-6
Cyproterone Acetate (C. A)		80-100	mg/m ² /日	分2-3

コントロール困難な先天性副腎過形成症例の具体的治療法

1. Simple type (F) 2才→6才

F45-40mg/m²/日 分3にて治療中。血中ACTH、尿中PT増加をきたし、F等換算量のDXM1.3mg/日に変更。一時抑制後、再びF、40mg/m²/日に戻し改善。

2. Salf losing type (M) 1才→5才

F45-30mg/m²/日 分3にて治療中。性早熟傾向、血中ACTH. 170HP高値となり、F等換算量のPSL 5.7~6.3mg/m²/日 分2に変更するもコントロール不良で、F19mg/日/日 朝食+DXM 0.3mg夜 内服に変更後改善。

3. Salf losing type (M) 0才→10才

F35-30mg/m²/日 分3にて治療中。性早熟Cushing 様顔貌となり、CA 88mg/m²/日 分3を併用後、臨床症状、検査データともに改善。

4. Simple type (F) 8才→10才

F. 35mg/m²/日 分3にて治療中。骨年令促進、性早熟傾向出現し、CA 80mg/m²/日 分3を併用後、臨床的改善を得た。

5. Simple type (F) 7才→9才

Delayed-onset型。7才時よりF. 19mg/m²/日にて治療開始するも、すでに性早熟、骨年令促進を認め、CA. 65-93mg/m²/日 を併用後、臨床的に効果を得た。

6. Simple type (F) 10才6カ月→13才

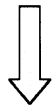
Delayed-onset型。10才8カ月時より、F16mg/m²/日にて治療開始するも、すでに性早熟、骨年令促進を認め、CA 65-91mg/m²/日 を併用後、臨床的に効果を得た。

先天性副腎過形成における治療 経過と検査成績の相互関係

研究協力者

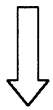
京都府立医科大学小児科 楠 智 一

先天性副腎過形成の治療は、身長、骨年令などの外に、その指標をめぐり多くの検討が加えられている。我々は、今回、昨年報告した17-OHPの日内変動を基礎に現在治療中の4例について、その経過をまとめるとともに、若干の知見を得たので報告する。4例はいずれも21-hydroxylase欠損による先天性副腎過形成で、うち3例が塩喪失型、1例が単純男性型である。単純男性型は診断時6才に達していたがcortisone acetate 60mg/m²/day 投与にもかかわらず、17-KS pregnantriol 共に高値を示し、コントロール不良のまま30mg/m²/day と減量したが十分な身長の伸びは認められず、骨端線は閉鎖し現在にいたっている。また、塩喪失型のうち2例は女児でcortisone acetate 35mg/m²/dayにてACTH. 17-OHP身長、骨年令共に十分コントロー



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



先天性副腎過形成症(CAH)の維持療法には、Hydrocortisone(F).Florinef、Nac1 などが主として用いられる。表に我々が通常使用している薬剤の維持治療法を記載した。これにより、略々良好なコントロールが得られるが、時には、年長児期に入ってから成長面や性成熟面の管理コントロールの困難な症例がみられる。これら症例に対する具体的な治療法を呈示し、またFと併用することにより良好な成績が期待される Cyproterone acetate(CA)の使用成績を示し、CAに対する若干の基礎的検討も併せ行なった。