

2. Self losing type (M) 1才→5才

F45-30mg/m<sup>2</sup>/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/m<sup>2</sup>/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. Self losing type (M) 0才→10才

F35-30mg/m<sup>2</sup>/日 分3にて治療中。性早熟Cushing 様顔貌となり、CA 88mg/m<sup>2</sup>/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/m<sup>2</sup>/日 分3にて治療中。骨年令促進、性早熟傾向出現し、CA 80mg/m<sup>2</sup>/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/m<sup>2</sup>/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/m<sup>2</sup>/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/m<sup>2</sup>/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/m<sup>2</sup>/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/m<sup>2</sup>/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/m<sup>2</sup>/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/m<sup>2</sup>/dayにてACTH, 17-OHP身長、骨年令共に十分コントロール

ルされている。更に、現在4才の男児が1例あり cortisone acetate  $25\text{mg}/\text{m}^2/\text{day}$  にて治療中のところ、ここ1年で骨年齢が3才から5才まで伸びたため、現在  $35\text{mg}/\text{m}^2/\text{day}$  に増量中である。さて、これら4例で17-OHPの日内変動をみたところ cortisone acetate 投与量に関係なく変動するものとしなないものが認められた。(いずれも投与方法は朝  $\frac{1}{3}$  夕  $\frac{2}{3}$ ) また、患児が嘔吐などにより経口薬摂取が不可能な時に測定した17-OHPは、ほとんど日内変動を認めず高値が持続していた。

更に、家族の了解のもとでおこなった正常児に例では、著明に低値であるが早朝をピークとする日内変動を認めた。

現在治療をおこなっている4例のうち、骨年齢の異常をみるものや、十分量の投与にもかかわらず骨端線の早期閉鎖をみたものなど、コントロール不良と思われるものに日内変動の消失することが知られた。そして、他の臨床的指標や検査成績からみても良好なコントロール下におかれた例では、正常例と共通した日内変動が認められている。(Fig. 1. 2)

17-OHPの日内変動は、高値にある時に生理的意味があるかどうかは今後の課題であるが、以上のことから、本疾患患者の治療管理上、一つの指標になりうるものと思われる。

Fig. 1.

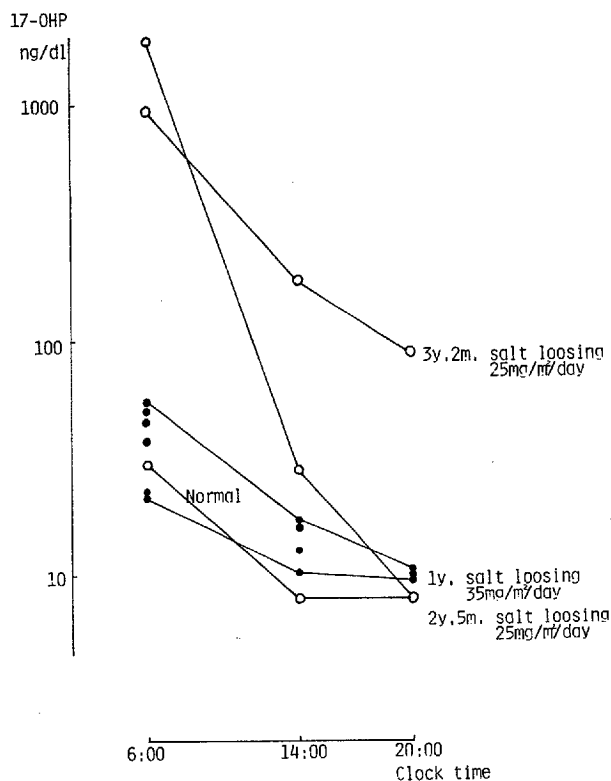
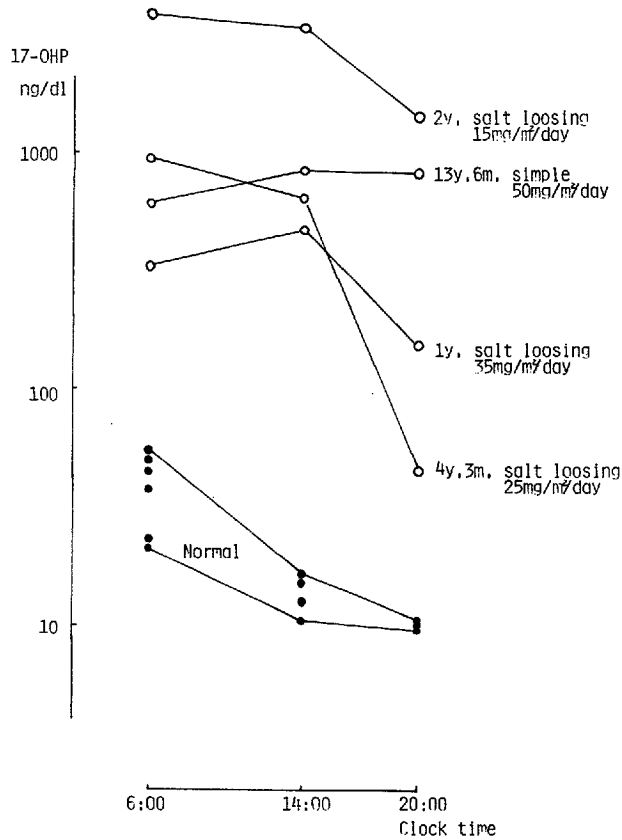


Fig. 2



## 先天性副腎皮質過形成における長期治療と治療管理基準(まとめ)

研究協力者

国立小児病院内分泌代謝科 田 苗 綾 子

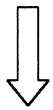
先天性副腎皮質過形 (C. A. H) 成患者は終生治療を必要とする。われわれは45例の21-OH lase欠損C. A. H. および6例の cholesterol desmolase 欠損C. A. H に対し、血清ACTH, 17 $\alpha$ -hydroxy progesterone (17 $\alpha$ -OHP), aldosterone, 血漿レニン活性値を生化学的指標に、身長発育および思春期早発症合併の有無を身体的指標にして、治療法と治療管理基準に一つの提案を試みた。

i) 治療に関して：生化学的指標の日内変動よりACTHのmorning riseを抑制することにより抗アンドロジェン効果と塩喪失効果を防ぐために夜間に多い量のカイドロコチゾン(HC)が与えられることが望ましい。

HC投与法は塩喪失型で朝  $\frac{1}{3}$ 量、夕  $\frac{2}{3}$ 量、単純男性化型で夜1回(8時PM)とすると



**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



先天性副腎過形成の治療は、身長、骨年齢などの外に、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。