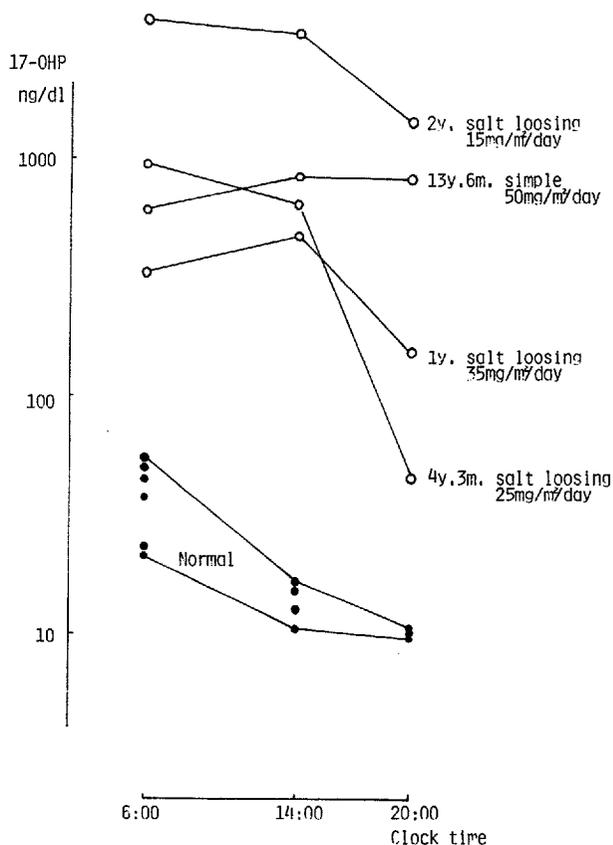


Fig. 2.



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 α -hydroxy progesterone (17 α -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

各指標は正常化へ向った。単純型の思春期例の一部では塩喪失型と同じ様にして改善されたものもある。すなわち、過形成の強いと考えられる低学年および幼児期の単純型では夜間の大量が有効で、長期治療後の単純型では塩喪失型と似た様式を必要とすることがある。

H C投与量は $10 \sim 25 \text{ mg/day}$ (1才前 $2.38 \sim 4.76 \text{ mg/m}^2/\text{day}$ 、1才以後 $14 \sim 28 \text{ mg/m}^2/\text{day}$) で有効かつ副作用の出現をみなかった。

塩喪失型および cholesterol desmolase 欠損に対しては、H Cの他に $9\alpha\text{-fluoro-hydrocortisone}$ (フロリネフ) $0.025 \sim 0.08 \text{ mg/m}^2/\text{day}$ および NaCl $1 \sim 2 \text{ g/day}$ の併用が有効で adrenal crisis および高血圧を防止できた。

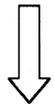
Cholesterol desmolase 欠損に対する H C 投与法は $\frac{1}{2}$ 朝、 $\frac{1}{2}$ 夕という 2 等分割で与え、adrenal crisis を防止した。H C 投与量は前者と同じでよく最高でも 20 mg/day で十分であった。

思春期早発症を併発して低身長になるものが多く、すべてのタイプの C、A、H においても併発した例には mderoxyprogesterone ($10 \sim 25 \text{ mg/day}$) または、cyproterone acetate $50 \sim 75 \text{ mg/day}$ の併用療法が必要である。

ii) 治療管理基準に関して：C、A、Hのタイプ別の基準が必要で、将来の動脈硬化につながる高血圧を防止すべく、各指標の check points を表に示し、一つの提案を試みた。

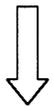
CRITERION IN THE MANAGEMENT OF PATIENTS WITH C.A.H.

Laboratory findings	Type of C.A.H.
Serum $17\alpha\text{-Hydroxyprogesterone}$ < 5000 ng/dl < 2000 ng/dl	simple virilizing salt-losing
Serum Aldosterone < 15 ng/dl < 10 ng/dl	simple virilizing salt-losing
Plasma Renin Activity < 5 ng/ml/h < 2 ng/ml/h	simple virilizing salt-losing
Urinary Pregnanetriol < 5 mg/day < 2 mg/day	simple virilizing salt-losing
Blood Pressure < 130 mm Hg (systolic) 2Y - adolescence < 120 mm Hg (systolic) infants	



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-OHase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-hydroxy progesterone(17-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。