

先天性副腎皮質過形成症

—初期治療・維持療法と臨床経過について—

研究協力者

千葉大学小児科

新
高

美
柳

仁
直

男
子

研究目的

当科における先天性副腎皮質過形成症(CAH)の初期治療、維持療法及び臨床経過についてまとめ、今後の治療に役立てることを目的とした。

研究対象

対象は過去16年間(昭和39年より54年まで)に当科で経験したCAH。塩喪失型11例(男3例、女8例)、単純男性型1例(女)。

研究結果

初期治療例は8例で、症例1と2が死亡している。症例1は症例2の姉で、来院時ショック症状強く、数時間で死亡した。家族歴、現病歴、解剖所見より診断をつけた。症例2は1カ月よりHydrocortisone $25\text{mg}/\text{m}^2$ で開始したが、重症感染症を併発し、生後45日で死亡した。6例は生存中で、まとめを図1に示した。図中↓印は初診日で、2つあるものは、未治療で転科してきたものである。Hydrocortisoneの初期量は、臨床症状と血清電解質を指標とした。症例10は生下時より当科で観察できたので、Hydrocortisone $38\text{mg}/\text{m}^2/\text{day}$ で開始し、Florinefも初期より併用し、経過良好であった。

転科してきた例を含め、現在9例を経過観察中である。維持療法の概要を表1に、成長過程を図2に示した。Florinef投与の適応については、一般指標の他に、血漿レニン活性値(PRA)とRapid ACTH負荷における血清Aldosteroneの反応を参考としている。Florinefの副作用は、現在認められていない。

考案

初期治療の第一の目的は、救命であり、早期に大量のHydrocortisoneを用い、Florinefを初期より併用して、その後徐々に減量するのが望ましい。最近、保因者の検索・出生前診断にも力が入れているが、CAHである可能性があれば、早期より医療監視のもとに患児をおくことで、スムーズな初期治療が行えるのではないかと考えている。

維持療法の主目的は、正常な成長発育を保つことである。Hydrocortisoneは $20\sim 30\text{mg}/\text{m}^2/\text{day}$ の範囲で、うまくコントロールできる例が多いようである。Florinefも適応と思われる例には積極的に使用し、crisisの予防と、検査値の改善にも効果がみられるようである。

今後さらに、定期的検討を行い、良い治療指標をみつけないと考えている。

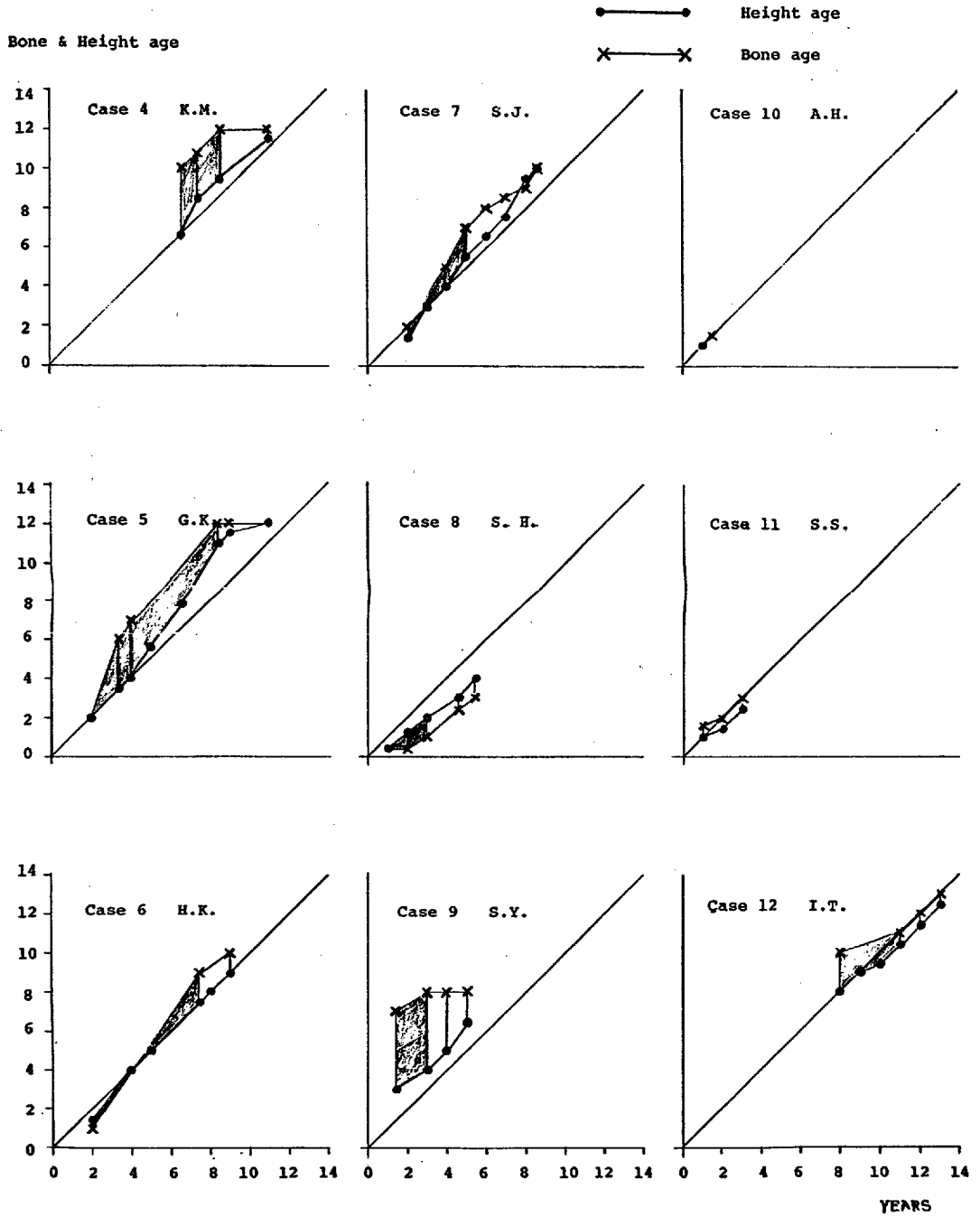
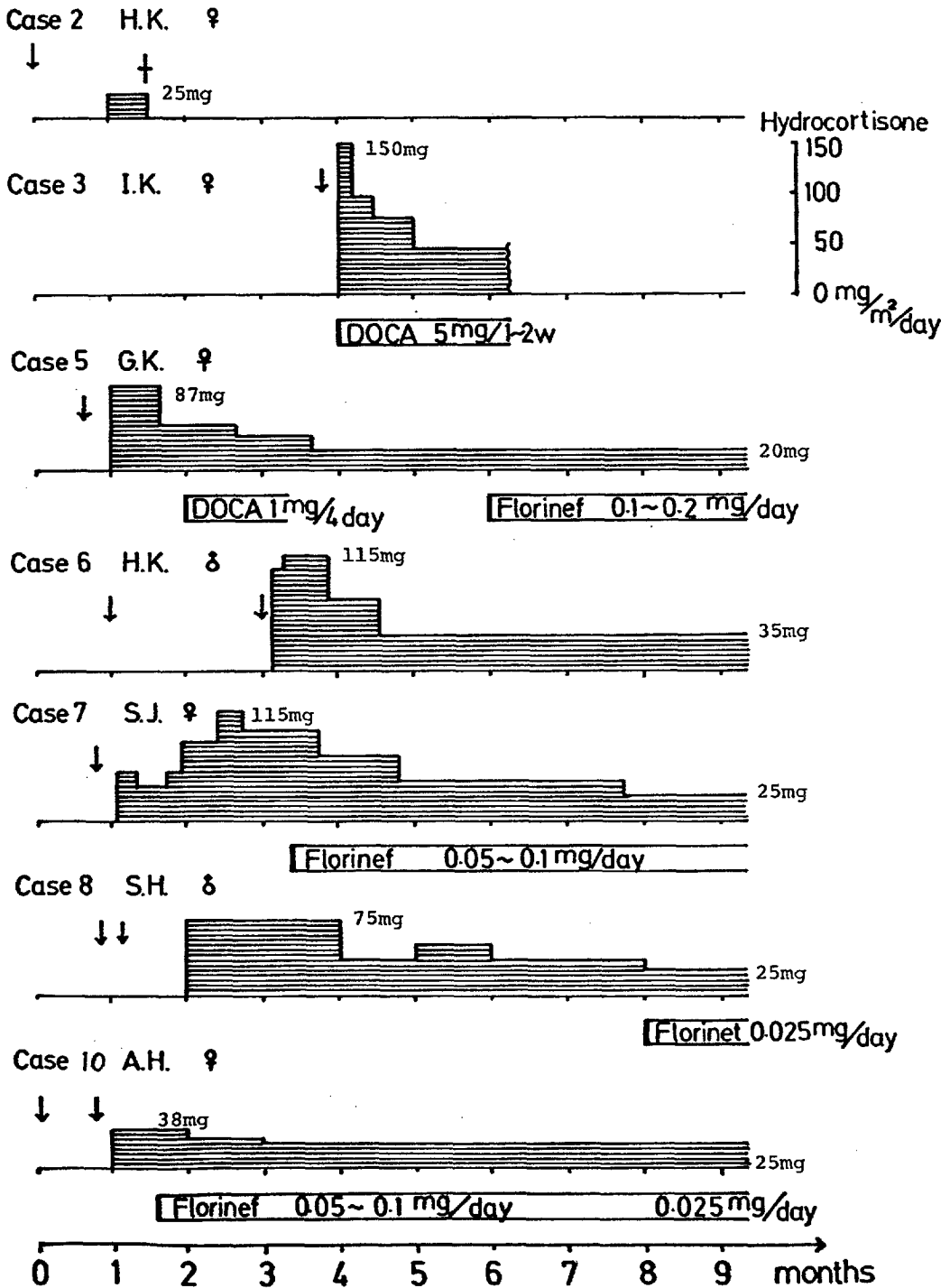


Fig. 2.

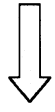
Fig. 1.

INITIAL THERAPY

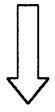


Maintenance Therapy & Recent Data

Case	Sex	Type	C.A.	B.A.	H.A.	Menarche	B. P.H.	G.	Treatment		Data				
									Glucocorticoid mg/m ² /day	Mineralocorticoid mg/day	17-OHP ng/dl	PRA ng/ml/hr	Test. ng/dl	U.17-KS mg/m ² /day	UP-triol mg/day
4	♀	Salt loser	11	11-12	11	S 54.4	IV	IV	Hydrocortisone 23	Florinet 0.05	698	3.4	16	2.8	0.08
5	♀	"	11	12	12	S 54.6	IV	IV	Hydrocortisone 25	Florinet 0.1	8070	4.4	16	2.9	0.49
6	♂	"	9	9-10	9 1/2		I	I	Hydrocortisone 21		233	3.5	88	2.4	1.4
7	♀	"	8 6/12	9-10	9 6/12	(-)	I	I	Hydrocortisone 25	Florinet 0.1	1210	1.6	35	0.9	0.04
8	♂	"	5 6/12	3	4		I	I	Hydrocortisone 23			16.8	27	1.3	0.31
9	♂	"	5 6/12	8	6		I	III IV	Hydrocortisone 24	Florinet 0.025	140	3.37	5	0.6	0.06
10	♀	"	1 6/12	1 6/12	1 6/12	(-)	I	I	Hydrocortisone 25	Florinet 0.05	182	0.8	14	2.3	
11	♀	"	3	3	2 6/12	(-)	I	I	Hydrocortisone 28	Florinet 0.075	53	0.4	5	1.3	0.1
12	♀	non salt loser	13	13	12 6/12	S 54.2	IV	IV	Prednisolone 5 mg/day		26.5	3.6	17	3.9	0.1



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

当科における先天性副腎皮質過形成症(CAH)の初期治療、維持療法及び臨床経過についてまとめ、今後の治療に役立つことを目的とした。