

が、17-OH-Pは10~20ng/ml以下、PTは生化学的方法では2mg/日、ガスクロ法では1mg/日以下、17-KSは乳児2mg/日以下、以後は5mg/日以下、11-OIは0.4以下、レニン活性は乳児10、幼児5、学童2ng/ml/hがよかろうと暫定的に考えられた。尿中17-OHCSはhydrocortisone内服のチェックに適していると考えられた。リポイド過形成症では血清Na, K, Cl, 血漿レニン活性がよい指標になると考えられた。

7. 治療目的としての理学的所見

身重、体重、骨成熟度は長期治療の良否判定に有用であるが、retrospectiveな目安になってしまい勝ちである。今回の集計で見ると、身長はやや小さ目のもの(-10%)が多く、体重は2~7歳で肥満傾向を示した。骨成熟はほぼ標準範囲であった。すなわち、hydrocortisone投与量はやや多目のものが多いと考えられたが、不十分な治療による骨成熟促進やクリーゼ誘発にくらべると、この程度の過量投与は許容される範囲と思われた。リポイド過形成では骨成熟の遅れを示す傾向が強かったが、身長、体重は21-OHase欠損とほぼ同じであった。血圧は1歳未満児で高い値を示す例が比較的(1歳以後に比し)多かった。これはNaCl投与、9 α -fludrocortisone acetate、hydrocortisoneなどの投与量が低年齢でやや多いことを暗示していた。しかし乳児期ではショックを起こす危険率の高いことと考え合せると、ある程度の血圧が高いことは止むを得ないのかも知れない。皮膚色素沈着は、維持療法中はほとんど治療の適否として役に立たないことが分った。

塩喪失型副腎皮質機能障害の急性期治療の検討

神奈川県立こども医療センター 諏訪 誠三
前坂 機江
立花 克彦

塩喪失型副腎皮質過形成症(CAH)(21-hydroxylase欠損27例、リポイド過形成4例)および副腎低形成1例の急性期(初期)治療について集計した。これら32例中27例は生後2カ月以下の初回治療であり、残る5例は3カ月~3歳で治療中に急性副腎不全を呈したものである。

1. 急性期の血清電解質などについて

入院時血清Naは32例中1例を除き全例が130mEq/l未満の低値、Kは全例が6mEq/l以上を示した(表1)。血液ガスは半数でしかしらべられていなかったが結果は表2の通りであった。治療後の体重から脱水の程度を集計しようとしたが記載例が少なく結論がでなかった。

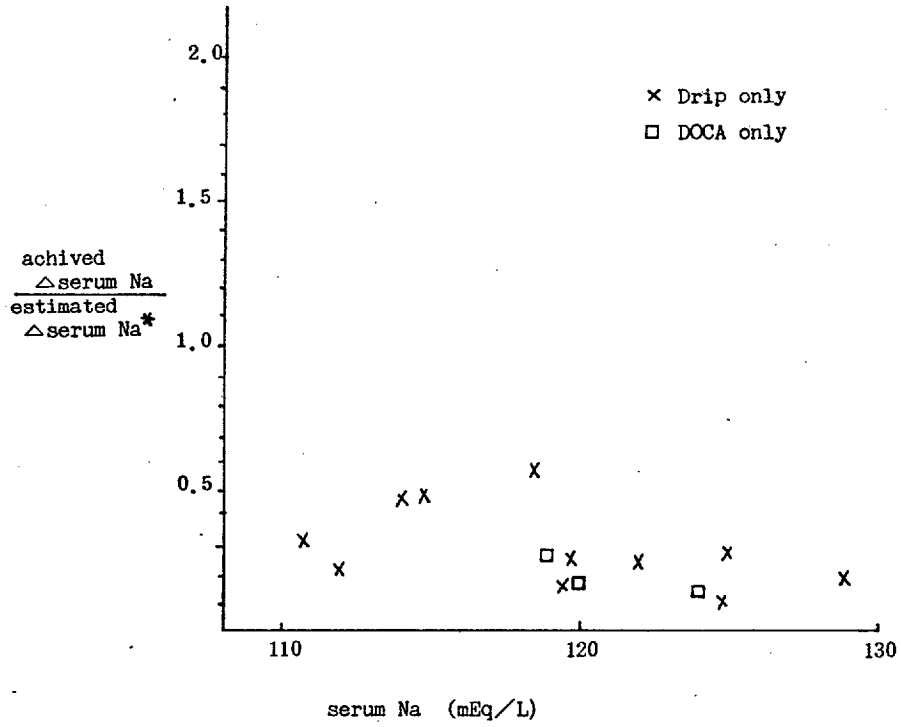
2. 急性期治療

初期hydrocortisone投与量(1日量)と血清Na値とを対比させて示したのが表3である。10~

20mg/kg/日を用いている例が多く、30mg/kg/日以上を用いているものも少なくなかった。そこで10mg/kg/日以上を十分量の初日 hydrocortisone 量と仮定し、それ以下は不足例と仮定した。

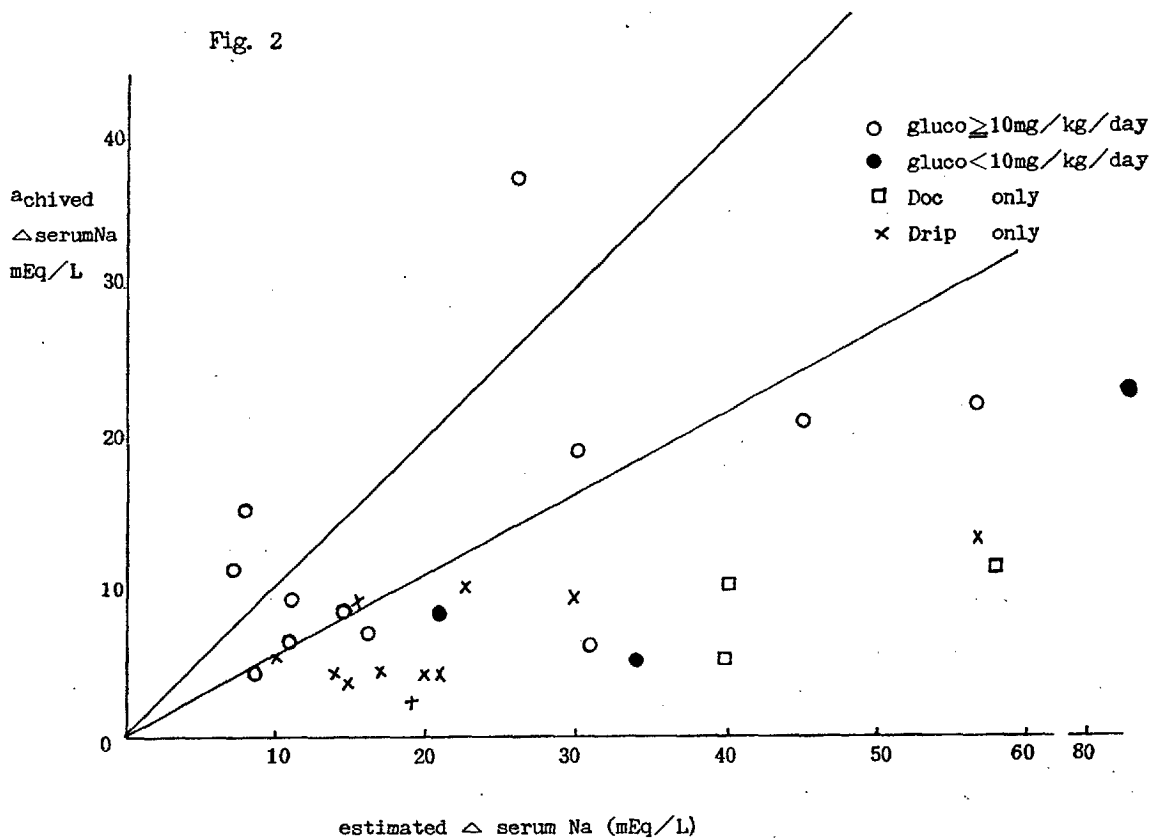
表4に初期24時間の水分投与量を示した。100~300ml/kg/日の例が圧倒的に多かった。目安としては200ml/kg/日が妥当と考えられたが、脱水の程度が不明なため裏付けはなく、先の hydrocortisone 投与量の妥当性も輸液水分量からは評価する方法がなかった。治療初期24時間に hydrocortisone を投与せず輸液のみ行われた例について、投与された Na によって実際どの程度の血清 Na 上昇をみたかを示したのが Fig 1. である。estimated Δ serum Na というのは投与 Na 量から理論的に(尿中などへの喪失がないと仮定した時)上昇するはずの Na 濃度で、計算式は Na 投与量 (mEq/day) ÷ 体重 (kg) ÷ 0.6 (ℓ/kg) で行った。achieved Δ serum Na は実際に上昇した Na 濃度である。achieved Δ Na / estimated Δ Na = 1.0 は Na 投与中に尿中等への喪失のないことを示し、予想通りの補正が可能であったことを示すものである。Fig 1 でみると hydrocortisone を投与しなければ、投与された Na の 70~90% は直ちに尿中へ喪失されてしまい、その程度は血清 Na 濃度が 120~130 mEq/ℓ でより強く、血清 Na 値が低ければ Na 残留率はやや高目になるが、50~70% は喪失されてしまうことを示している。表5は24時間に投与された Na 量を示し、表6は実際に上昇した血清 Δ Na 濃度を示したものである。Fig 2 は hydrocortisone 10mg/kg/日以上併用群、1~9mg/kg/日群、輸液のみ、DOC のみ併用群に分けて、輸液による Na 上昇効果を示したものである。血清 Na を上昇させるためには hydrocortisone 十分量の併用が必要であり、その量は先に仮定した10mg/kg/日以上でなければならないことが分った。また過量の Na 投与で血清 Na を上昇させようとしても、それだけの効果がなく、Na deficit = (135 - 血清 Na 値) × 体重 (kg) × 0.6 を24時間で投与し、しかも十分量の hydrocortisone を併用するのが妥当な治療法であろうと考えられた。

Fig. 1



$$* = \frac{\text{total sodium intake (mEq/day)}}{\text{body weight (kg)} \times 0.6 \text{ (L/kg)}}$$

Fig. 2



32例の塩喪失型副腎皮質過形成症及び副腎低形成の急性期の治療について

(1982. 2. 18)
神奈川県立こども医療センター

1. 入院時の血清K値 (mEq/L)

<7.0~ \geq 6.0	6 例
<8.0~ \geq 7.0	7 "
<9.0~ \geq 8.0	12 "
<10.0~ \geq 9.0	0 "
<11.0~ \geq 10.0	2 "
計	29 例

2. 入院時の血液ガス

PH		BE (mEq/L)	
<7.2~ \geq 7.1	1 例	<-5	3 例
<7.3~ \geq 7.2	5 "	<-5~ \geq -10	9 "
<7.4~ \geq 7.3	10 "	<-10~ \geq -15	2 "
計	16 例	<-15~ \geq -20	1 "
		計	15例

3. 入院時血清Naと初期治療

血清Na (mEq/L)	Hydrocortisoneの量 (mg/kg/日)				計	
	<5mg/kg	<10~ \geq 5mg/kg	<20~ \geq 10	<30~ \geq 20		\geq 30
<115			5	1	2	8
<120~ \geq 115	2		2			4
<125~ \geq 120	1	4	2		2	9
<130~ \geq 125	1					1
\geq 130					1	1
計	4	4	9	1	5	23

4. 入院時血清Naと24時間以内に投与された体重当りの総水分量

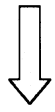
血清Na (mEq/L)	水分量 (ml/kg/日)					計	
	<100	<200~ \geq 100	<300~ \geq 200	\geq 300	\geq 400		輸液なし
<115		5	2	3		0	10
<120~ \geq 115	1	2	2			0	5
<125~ \geq 120		4	3	1	1	0	9
<130~ \geq 125			2	1		0	3
\geq 130	1					0	1
計	2	11	9	5	1	0	28

5. 入院時24時間以内の体重当りのNa投与量と血清Na値

血清Na (mEq/L)	投与総Na量 (mEq/kg/日)					計	
	<5	<10~ \geq 5	<20~ \geq 10	<30~ \geq 20	<40~ \geq 30		\geq 40
<115		2	5		2		9
<120~ \geq 115	1	2					3
<125~ \geq 120			3	2	3	2	10
<130~ \geq 125			2	1			3
\geq 130			1				1
計	1	4	11	3	5	2	26

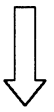
6. 入院時24時間後の血清Naの上昇度と入院時血清Na値

血清Na (mEq/L)	<5	<10~ \geq 5	<15~ \geq 10	<20~ \geq 15	\geq 20	(Δ Na mEq/L)
<110		1		1	1	計 3 例
<115~ \geq 110		1	2	1		4
<120~ \geq 115		5	1			6
<125~ \geq 120		1	3		1	5
<130~ \geq 125	2	1				3
計	2	9	6	2	2	21



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



塩喪失型副腎皮質過形成症(CAH)(21-hydroxylase 欠損 27 例, リポイド過形成 4 例)および副腎低形成 1 例の急性期(初期)治療について集計した。これら 32 例中 27 例は生後 2 ヶ月以下の初回治療であり, 残る 5 例は 3 ヶ月 ~ 3 歳で治療中に急性副腎不全を呈したものである。