

鉱質コルチコイド (Florinef) の維持療法

北海道大学小児科 松浦 信夫

グルココルチコイド (GC) が先天性副腎皮質過形成 (CAH) の治療に有効であるが、食塩喪失症状を伴う本症には食塩、鉱質コルチコイドの併用が必要である。最近経口的投与が可能な Florinef が使用されている。また低 Na 血症、食塩喪失症状を有しない症例においても、血漿レニン活性 (PRA) が上昇している場合、Florinef の併用は有効であるとされている。Florinef は Na、水の再吸収を促進し、K 排泄を促す。その過不足は Total sodium content を反映しており、その指標となる臨床、検査所見は PRA、血圧、浮腫などである。言い換えると Florinef 使用の適否、過不足を判定するためには上記検査が必須である。

1. 班員の報告にみる Florinef の使用量

今回の調査において、年齢 1, 3, 6, 12 ヶ月, 3 歳, 6 歳時における使用量およびその時の検査所見を表 1 に示した。6 歳以上の症例では継続投与された点をとったので、途中で投与量が変わった場合、一症例で n が 2 点になったものもある。1~6 ヶ月で比較的多量使用している症例がみられたが、年齢と共にその使用量は増加していなかった。

表 1 今回の調査における Florinef の使用量

年齢	使用量 ($\mu\text{g}/\text{日}$) (M \pm SD)	分布 ($\mu\text{g}/\text{日}$)	最も多く 使用され ている量 ($\mu\text{g}/\text{日}$)	PRA ($\mu\text{g}/\text{ml}/\text{hr}$) M \pm S.D.	PRA の分布	1日使用量 ($\mu\text{g}/\text{m}^2/\text{日}$) (M \pm S.D.)	ハイドロコチゾン 使用量	
							mg/日 (M \pm S.D.)	mg/m ² /日 (M \pm S.D.)
1 M/O (n=22)	57.4 \pm 47.0	10~200	50	29.0 \pm 17.6	4.5~58.9		20.2 \pm 13.0 (7~50)	
3 M/O (n=23)	57.2 \pm 36.3	10~200	50	17.4 \pm 20.7	0.2~72.5		14.3 \pm 6.3 (6~30)	
6 M/O (n=29)	56.5 \pm 32.0	25~150	25~80	17.6 \pm 17.9	0.1~55.8		12.2 \pm 4.5 (6~25)	
12M/O (n=32)	51.2 \pm 27.4	25~150	25~70	11.3 \pm 11.6	0.1~35.3		13.3 \pm 6.6 (10~40)	
3 歳 (n=33)	43.7 \pm 19.4	10~100	25~75	3.9 \pm 5.3	0.1~24.6	79.7 \pm 39.2 (18.9~125)	15.3 \pm 5.1 (9~30)	26.9 \pm 9.2 (15.8~60.0)
6 歳 (n=22)	37.6 \pm 15.5	10~75	25~50	3.0 \pm 2.8	0.1~33.7	49.6 \pm 20.6 (13.2~100)	20.0 \pm 15.6 (14~30)	26.4 \pm 5.8 (15.7~40.3)
6 歳 以上 (n=28)	49.8 \pm 14.8	10~100	25~75	2.76 \pm 3.0	0.1~25.8	52.9 \pm 17.3 (10.6~93.8)	20.5 \pm 3.8 (14~30)	21.6 \pm 3.8 (16.7~31.9)

2. 過剰投与による副作用

4例は徐中で使用を中止していた。内1例は著明な高血圧、PRAの抑制がみられていた。3歳時高血圧を指摘され、3歳8ヶ月で中止している。文献的にも高血圧がみられた症例は6ヶ月以降であった。

3. 途中より投与が開始または再開された例

12例が徐中より治療開始または再開されていた。多くはPRAが高値で1例にcrisisの既応を認めた。Florinef投与によりPRAは抑制されていた。

4. Florinefの使用量及び経過観察の指標

(i) 3ヶ月未満 50~100 µg/日 分2~3

(ii) 3ヶ月以上 25~75 r/日 分2

a) 定期的にPRAの測定、高血圧、浮腫の有無等の臨床所見が必要である。

b) 先天性副腎形成不全、prader症候群では必要量はやや少なくてもよい。

3ヶ月未満では腎における反応性が低く、副腎皮質はfetal cortexであり、3β-hydroxysteroid dehydrogenase活性が低い食塩喪失症を来しやすい。高血圧もこの年齢での報告はなく多量使用による副作用は少ないと考えられる。

維持療法における経口食塩投与について アンケート集計結果より

千葉大学小児科 新美 仁男
高柳 直子

I) 経口食塩投与期間

1) 塩喪失型 21-OHase 欠損: 51例中38例が何らかの期間食塩投与を受けていた。24例が生後2ヶ月以内に投与を開始されており、投与中止時期は表1の通りである。38例中1歳まで投与を受けていたものは36.8%, 2歳までが55.3%であった。

2) 単純型: 2例とも食塩の投与はない。

3) リポイド過形成: 6例中4例が投与されており、2例は現在10歳と11歳で投与継続中。他の2例は生後1ヶ月と2ヶ月で投与が中止されている。

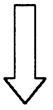
II) 経口食塩投与量

投与例44例中39例が1歳未満で投与を開始されており、初期投与量は0.3~5.0 g/日と巾があった。内訳は表2の通りである。2.0 g/日投与されていたものが、30.8%と最も多かった。投与量の多い例で血圧が記載されていたものは4.0 g/日の1例だが、150/84, 122/70と高めであった。



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



グルココルチコイド(GC)が先天性副腎皮質過形成(CAH)の治療に有効であるが、食塩喪失症状を伴う本症には食塩、鉱質コルチコイドの併用が必要である。最近経口的投与が可能なFlorinefが使用されている。また低Na血症、食塩喪失症状を有しない症例においても、血漿レニン活性(PRA)が上昇している場合、Florinefの併用は有効であるとされている。FlorinefはNa、水の再吸収を促進し、K排泄を促す。その過不足はTotal sodium contentを反映しており、その指標となる臨床、検査所見はPRA、血圧、浮腫などである。言い換えるとFlorinef使用の適否、過不足を判定するためには上記検査が必須である。