

塩喪失型 21-OH lase 欠損先天性副腎皮質過形成における 思春期早発症の発生と治療

国立小児病院内分泌代謝科 田苗 綾子
日比 晶

われわれは、昭和55年度本研究班会議において、先天性副腎皮質過形成の治療の問題点の一つに思春期早発症の合併が身長発育の予後に大きな影響を与え、これに対する治療対策が必要であることを提示してきた。55年度は単純男性化型女児18例中思春期早発症を合併したものが84.6%、同男児6例中10歳に達する前に睾丸腫大を呈したものが80%であった。今年度は塩喪失型51例について検討させていただいた。Fig. 1に示すように調査の段階における年齢にてすでに思春期をもつものは51例中5例である。10歳に達する前に思春期を呈した例と呈さない例における比較からみると55.5%の発生頻度である。前者に比し低率であるが約半数にみとめられることから塩喪失型においても思春期早発症の合併については十分に注意する必要がある。思春期の発来年齢は7歳～9歳の間にあり (Fig. 2), 6歳を超えた段階で急に骨年齢が増加し始めたり、8歳を超えた段階で急に身長増加をみる場合には思春期早発症の合併がみられている。

臨床面から思春期早発症合併群と非合併群に分けて検討したところ、合併群では幼少児からの治療が不十分なしはコントロール不良で、検査所見においても血中 ACTH, 17 α -OH progesterone, testosterone などの値が合併が始まる頃より悪化し、男児では testosterone 値の上昇が著明になってくる。非合併群では歴年齢と骨年齢はほぼ等しく、検査所見も上記の項目がコントロール内にあり、大きくはずれることはない。

大部分の合併例は骨年齢が6歳を超えた段階で約2年以上の進行がみとめられている。ただし、Fig. 3に示すように骨年齢は9歳まで6歳と遅延していたにもかかわらず、乳房早発をみとめ、その後身長発育が良好となり、骨年齢も進行しはじめ、身長が-2SDのままに menarche をみとめている。検査所見も9歳まではむしろ十分抑制してきたにもかかわらず思春期発来と同時に悪化してきている。

Fig. 4はFig. 3に示した症例の弟であるが、明確な思春期発来とまでは行かないが、3歳頃より身長増加著明、4歳の時骨年齢8歳と急上昇し、身長も5歳10カ月で+2SDに達している。陰茎やや大きく、恥毛発来P2度、しかし睾丸の腫大はまだみとめずP1度である。

治療は幼少児よりの副腎機能に関する治療およびコントロールを良くすることと、思春期早発症の初期より十分な抗ゴナドトロピン剤ないしは抗アンドロゲン剤による治療が必要と思われる。実際には、Medroxyprogesterone acetate または Cyproterone acetate が使用されている。いずれの使用に際しても骨年齢、testosterone 値を含む検査所見や臨床所見の悪化をくい止める十分な使用量が必要である。

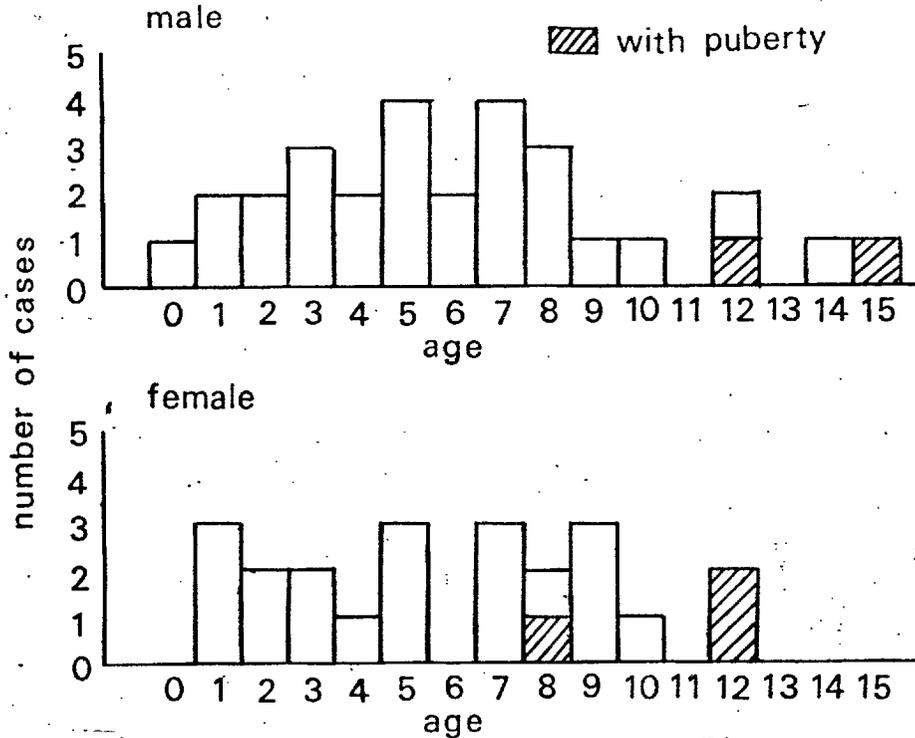


Fig. 1. Incidence of cases with puberty in 51 cases of 21-hydroxylase deficiency (salt losing type)

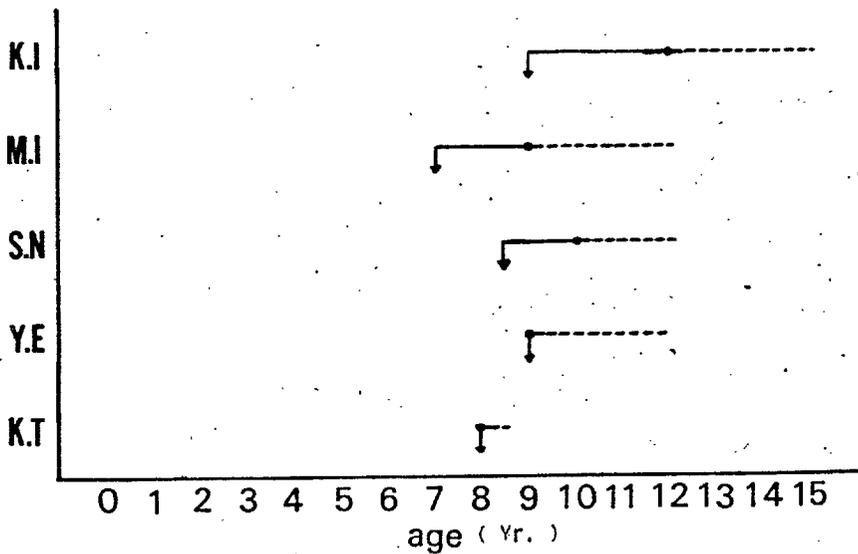
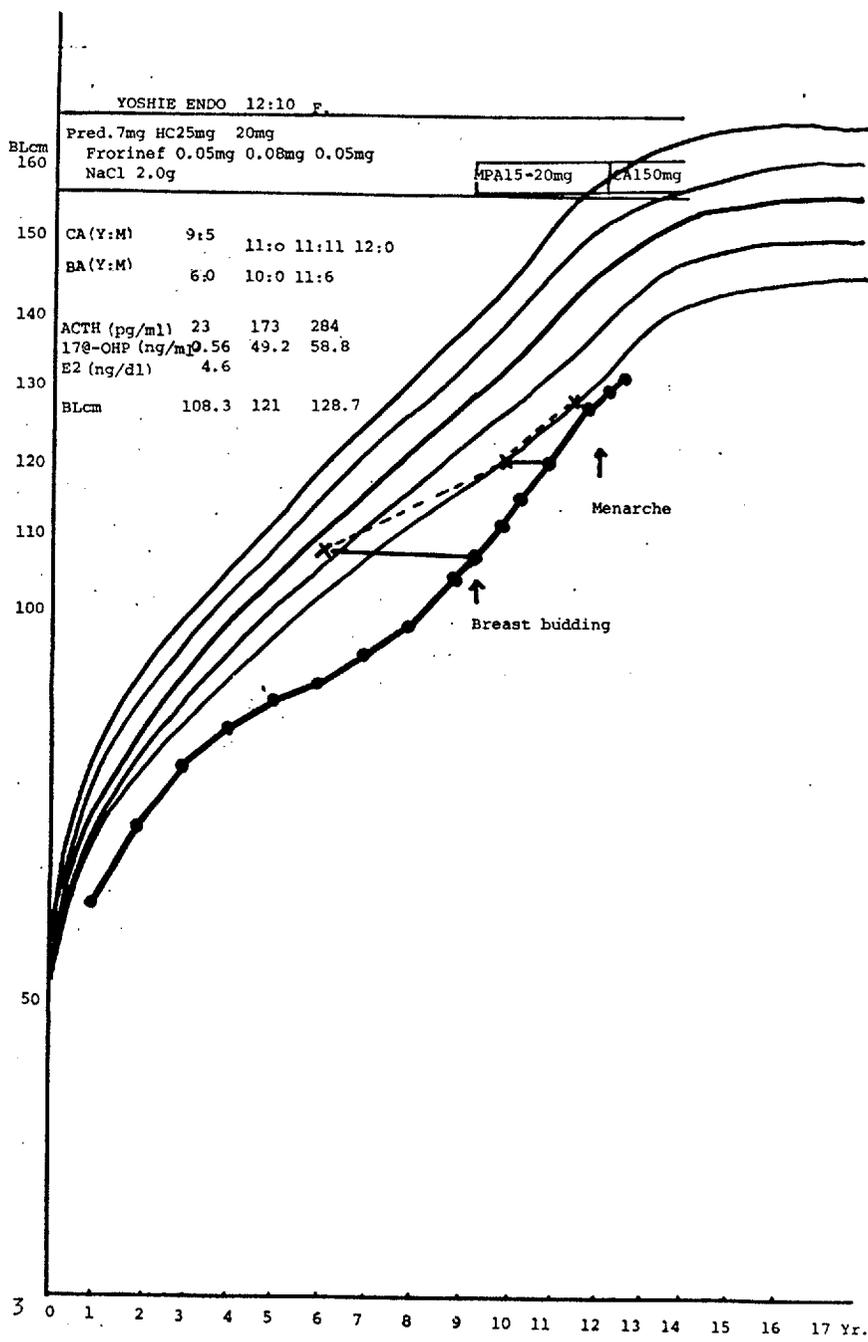
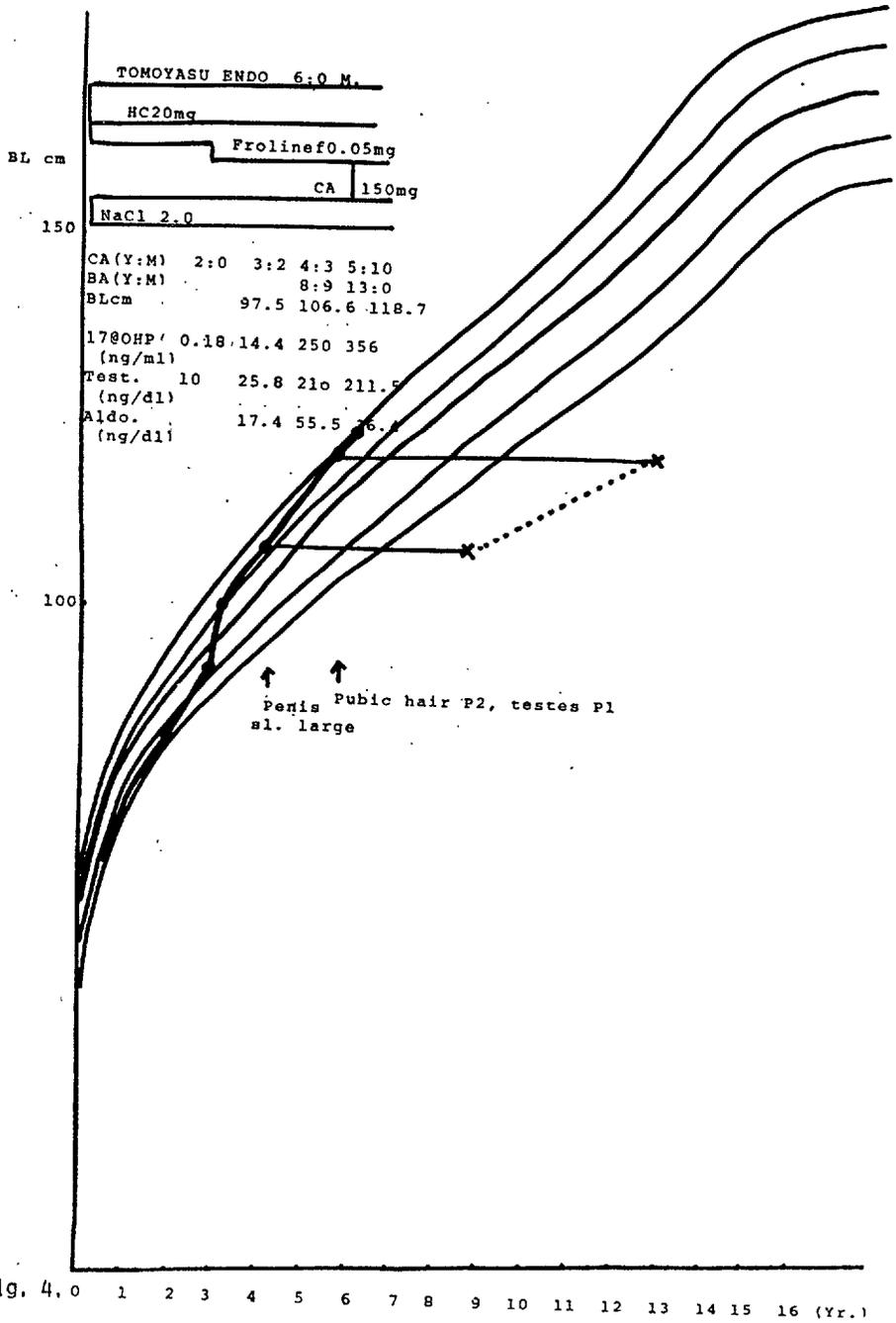
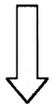


Fig. 2. Onset age of puberty in 21-hydroxylase deficiency (salt losing type) (---- : during treatment)

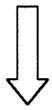






検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

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



われわれは、昭和 55 年度本研究班会議において、先天性副腎皮質過形成の治療の問題点の一つに思春期早発症の合併が身長発育の予後に大きな影響を与え、これに対する治療対策が必要であることを提示してきた。55 年度は単純男性化型女児 18 例中思春期早発症を合併したものの 84.6%、同男児 6 例中 10 歳に達する前に睾丸腫大を呈したものの 80%であった。今年度は塩喪失型 51 例について検討させていただいた。Fig1 に示すように調査の段階における年齢にてすでに思春期をもつものは 51 例中 5 例である。10 歳に達する前に思春期を呈した例と呈さない例における比較からみると 55.5%の発生頻度である。前者に比し低率であるが約半数にみとめられることから塩喪失型においても思春期早発症の合併については十分に注意する必要がある。思春期の発来年齢は 7 歳～9 歳の間にあり(Fig.2)、6 歳を超えた段階で急に骨年齢が増加し始めたり、8 歳を超えた段階で急に身長増加をみる場合には思春期早発症の合併がみられている。