

治療目安としての検査所見

浜松医科大学小児科 五十嵐良雄

I. アンケートからみられる全体の傾向と治療目的値

塩喪失型 21-hydroxylase (21-OHase) 欠損症, 50例, リポイド過形成 6例についてデータが得られた。測定値自体, 血清 Na, K, Cl 以外はバラツキが大きく, 統計学的有意差の検定に適さなかったため, 以下にその傾向と各症例の経過などからみた治療目的値を仮に定めてみた。

1. 血清 Na, K, Cl. 維持療法に入り安定してからは全例正常値となっている。したがって血清 Na, K, Cl を各施設における (成人の) 正常域にすることが第一の目的であろう。

2. 血清 17-hydroxyprogesterone (17-OH-P). 10~20ng/ml 以下にすることが目的であろうが, 糖質コルチコイド投与の過量となり勝ちな例では 20~50ng/ml 以下とすることも許容されるかも知れない。

3. 血漿レニン活性 (PRA), 乳児 10ng/ml/h 以下, 幼児 5ng/ml 以下, 学童以後 2ng/ml/h 以下を目的とする。

4. 血清 testosterone (T). 睾丸からの T 分泌の考えられる男児の乳児期, 骨年齢 8 歳以上の時期には目安として不適當。女児および 1 歳以後骨年齢 8 歳までの男児については 30~40 ng/dl 以下を目的とする。

5. 尿 17-KS. 乳児 2mg/day 以下, 以後の年齢では 5mg/day 以下を目的とする。(測定法の違いにより異なる可能性が大きい。)

6. 尿 pregnanetriol (PT). 硫酸クロモゲン法 (神手川法) で 2 mg/day 以下, ガスクロマトグラフィーによる方法で 1 mg/day 以下を目的とする。

7. 尿 17-KGS の 11-deoxy/11-oxy 比 (11-oxygenation index)。hydrocortisone (F_K) または cortisone (E_K) を治療薬としている時, 0.4 以下を目的とする。0.6 以上となった際は F_K (または E_K) の増量を考えるべきである。

8. 尿 Na, K 排泄量, Na/K 比は各例毎の経過を追うのに適しているが, 摂取量などとの関連で目的値を定めることができない。血漿 ACTH は治療後, 検出限界以下となる場合が多い。(75/190=39%)。目的値は 100~150 pg/ml 以下にあると考えられるが, 測定法の差も考えられ今回は保留とする。血清 aldosterone は鉱質コルチコイド投与下の解釈が難かしく目的値設定は保留する。尿 17-OHCS は F_K (E_K) 投与のチェックには用い得るが治療目的とはならない。

9. リポイド過形成については Na, K, Cl, PRA についての目的値を準用する。

II. 検査値間の有意相関の検定 (21-OHase 欠損症)

血清 17-OH-P, 尿 PT は本症の最も本質的な治療の指標と考えられる。これらと他の指標との関

係を X-Y 座標にプロットした際の相関係数 (R) とその有意水準 (P) の算出により検定した。(n は R 算出に用いたデータ数。*統計学的に有意あり, P は危険率, **P<0.05 では有意相関なし。)

血清 17-OH-P (X), 尿 PT (Y) n=109, R=0.159* (P<0.05)

血清 17-OH-P (X), 尿 11-OI (Y) n=49, R=0.23** (P<0.06**)

尿 PT (X), 11-OI (Y), n=60, R=0.649* (P<0.01)

尿 PT (X), 総 17-KCS (Y), n=102, R=0.19* (P<0.05)

尿 PT (X), 総 17-KS (Y), n=155, R=0.513* (P<0.01)

R の大きさ, 有意水準からみて, 実際上, 相関がはっきりしているのは尿 PT と 11-OI, PT と 17-KS 間である。血清 17-OH-P とその尿代謝物である PT の間の R が低値なのは, 採血時間や投薬時間と採血時間との差などの条件が一定しないことが原因かも知れない。

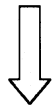
投与ハイドロコルチゾン (F_K) 1 日量 (X) と尿 17-OHCS (mg/day Y) の間には $R=0.639^*$ ($P<0.01$, $n=164$) で著尿が完全であれば尿 17-OHCS は F_K 服薬のチェックに用い得る場合が多いと考えられる。

治療目安としての理学所見

東京医科歯科大学医学部小児科 矢田 純一
下澤 和彦

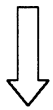
治療目安としての理学所見につき食塩喪失型 52 例ならびにリポイド過形成 6 例を対象に発育を中心として検討した。また治療前ならびに治療中の血圧および皮膚色素沈着についても検討した。

1) 身体発育について: 昭和 45 年度厚生省乳幼児身体発育値ならびに同年度文部省学校統計調査報告書をもとに, 身長における Fanconi 指数を体重および骨年齢にも適用し, 1 年毎に平均値ならびに標準偏差をもとめた。図 1 に示したように, (a) 身重では平均値はおよそ -10% であり, (b) 体重では満 0~1 歳では平均値はおよそ -10% であるが満 3~7 歳では平均値は +10% 以上となり満 8 歳以降では再び -10~0% に戻る傾向を認めた。図 2 には肥満の程度をみる目的で肥満を示す指数として体重年齢/身長年齢を用いたものを示した。満 0~1 歳では標準偏差が大きく正確には判断できないが, 満 2~7 歳になると平均値は 1.11~1.24 と肥満傾向が認められ, 満 8 歳以降では平均値は 1.05~1.09 と肥満傾向は軽減した。(c) 骨発育については平均値でみる限り $\pm 10\%$ 以内の正常域であったが, 症例毎ではばらつきが大きく一定した傾向はみられなかった。リポイド過形成の 6 例では, 身長, 体重, 肥満の程度については食塩喪失型とほぼ同じ傾向を示したが, 骨発育では 5 例で -20% 以下であり遅延する傾向を認めた。一方糖質コルチコイドの投与量は図 2 の下段に示すように満 2 歳以降では Hydro-



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



. アンケートからみられる全体の傾向と治療目的値

塩喪失型 21-hydroxylase(21-OH lase)欠損症, 50 例リポイド過形成 6 例についてデータが得られた。測定値自体, 血清 Na, K, C1 以外はバラツキが大きく, 統計学的有意差の検定に適さなかったので, 以下にその傾向と各症例の経過などからみた治療目的値を仮に定めてみた。