

9 カウフマン療法を行った21水酸化酵素欠損症の3例

佐藤 英利, 佐々木 直*, 小川 洋平*
長崎 啓祐*

県立新発田病院 小児科
新潟大学医学部 小児科*

【緒言】21水酸化酵素欠損症(21OHD)の月経不順には,ステロイド増量の方針が選択され,カウフマン療法(KT)は一般的でない。KTを導入した21OHDの3例を報告する。

〔症例1〕11歳で初経。12歳から月経なし。プロゲステロン(P4)投与で月経再開したが過少月経の後,無月経となった。約1年の無月経の後,16歳でKT導入したが月経再開なし。デキサメサゾン併用で月経再開した。

〔症例2〕12歳で初経発来後,頻回月経であり,14歳11ヶ月よりKT開始。以後月経周期順調。

〔症例3〕13歳で初経発来。1年後より無月経となり,約2年の無月経の後KT導入し,月経再開。

【考察・結語】3例の女性ホルモン分泌は保たれていた。副腎由来アンドロゲン過剰でE2作用不足による過少月経・無月経が生じ,副腎由来P4の抑制不十分で頻回月経が生じたと推測できる。KT導入により月経は回復し,アンドロゲンは低下した。アンドロゲン過剰である思春期年齢のKT導入は,検討の余地がある。

II. 特別講演

症例と学ぶ子どもの副腎疾患

慶應義塾大学医学部 小児科学教室
准教授 石井 智弘