

告示	番号	28	内分泌疾患
	疾病名	異所性甲状腺	

異所性甲状腺

いしょせいこうじょうせん

概念・定義

甲状腺は正常であれば、前頸部の甲状軟骨のやや下方に位置し、気管を前面から囲むように存在する。正常位置の場合「正所性」甲状腺と称し、位置異常を来したものを「異所性」甲状腺と称する。異所性甲状腺や、甲状腺が欠損しているか正所性ではあるが形成不全（片葉性も含む）のため、体内の甲状腺細胞が十分量の甲状腺ホルモンを産生できないことで甲状腺機能低下症が生じる。異所性甲状腺、欠損性あるいは形成不全は甲状腺の発生過程の障害によると考えられており、甲状腺形成異常（thyroid dysgenesis）と総称される。

症状

異所性甲状腺に甲状腺機能低下症が伴う場合は、生後1か月ころに次のような非特異的の症状がみられる：黄疸が長引いた（3週以上）、便秘（2日以上でない）、臍ヘルニア、体重増加不良、皮膚乾燥、不活発・傾眠、巨舌、嘔声、手足冷感、浮腫、小泉門開大。

新生児マススクリーニングで発見されずにCHが無治療で経過した場合、乳幼児期にみられる重要な症状は、成長障害及び不可逆性の神経発達障害である。

これら以外の原発性甲状腺機能低下症の主な臨床症状は、成人例と同様以下のものが上げられる：無気力、易疲労感、眼瞼浮腫、寒がり、体重増加、動作緩慢、嗜眠、記憶力低下、便秘、嘔声等いずれかの症状。

治療

異所性甲状腺のうち、甲状腺機能低下症を示す場合、治療の対象となる。

治療開始基準は、日本小児内分泌学会の新しいガイドライン（先天性甲状腺機能低下症の診断・治療のガイドライン（2013年改訂版））で次のように提案されている。

すなわち、CHのチェックリスト ≥ 2 点、または大腿骨遠位端骨核出現の遅れ、または超音波検査にて甲状腺が同定できない場合、腫大甲状腺を認めた場合は、血清検査結果を待たずに、直ちに治療を開始すること推奨する。またこれらの所見のない場合やこれらの検査を行っていない場合でも、血清検査の結果で血清TSH ≥ 30 mIU/Lまたは、血清TSH 15~30 mIU/LかつFT4 1.5 ng/dL未満の場合あるいは各精査機関でFT4が正常児に比較し、低下していると判断した時には、治療することを推奨する。

臨床症状がなくかつ血清FT4は正常範囲であるが、血清TSHが正常値より高く(5 mIU/L以上)しかし15 mIU/L未満の場合の方針については、

エビデンスレベルの高い研究はない。生後 3~4 週で TSH が正常化しない場合には治療を行うことが多い (エキスパートオピニオン)。しかし、無治療で甲状腺機能検査を行い、慎重に経過する観察することもある。この場合サブクリニカル CH、一過性高 TSH 血症、あるいは永続的 CH との鑑別が困難である。慎重に経過観察し、生後 6 ヶ月未満で TSH \geq 10 mIU/L、生後 12 ヶ月で TSH \geq 5mIU/L の場合には治療を行うことを考慮する。但し生後 12 ヶ月で TSH \geq 5mIU/L の場合治療を行うかについては世界的にも結論は得られていない。

CH の治療はレボチロキシナトリウム (L-T4、商品名: チラーヂン S 錠、レボチロキシナ Na 錠、チラーヂン S 散) の内服により行われる。半減期の短いリオチロニンナトリウム (T3) や T3 と T4 を含み力価の一定しない乾燥甲状腺 (商品名がチラーヂン末であり紛らわしい) は用いない。未だ乾燥甲状腺が使われている事例も報告されており、注意が必要である。

L-T4 は投与量の約 70% が主に空腸で吸収され、血中の半減期は約 1 週間とされており、1 日 1 回朝食 30 分前服用が成人での標準的用法である。小児でもこれに準じて 1 日 1 回服用させることとし、L-T 410 μ g/kg/日 (分 1) で治療を開始する。その後は、TSH は 0.5 ~2 mIU/L 程度、FT4 は基準範囲の上半分に入るように、L-T-4 量を調節する。初期投与量の後の適正維持量であるが、年齢が進むとともに、体重あたりでは漸減となる。乳児期では 5-10 μ g/kg/日、1-5 歳で 5-7 μ g/kg/日、5-12 歳で 4-6 μ g/kg/日が目安である

治療開始後 2~4 週目に甲状腺機能を再検し、その後は、生後 6 か月まで 1~2 か月毎、3 歳まで 3~4 か月毎、思春期が終わるまでは 6~12 か月毎の検査が勧められている。

抜粋元: http://www.shouman.jp/details/5_11_17.html