

告示	番号	18	内分泌疾患
	疾病名	先天性高インスリン血症	

先天性高インスリン血症

せんてんせいこういんすりんけっしょう

概念・定義

先天性に膵β細胞の一部または全部からインスリン過分泌をきたし、難治性の低血糖をきたす疾患である。

症状

新生児、乳児期に発症することが多いが、年長児にも存在する。低血糖によりボーッとする、冷や汗、ふるえなどの症状をきたす。重度の場合は意識消失、けいれんにいたり後遺症をきたしたり死亡したりすることもある。一部の例では、年長になってから発症することもある。低血糖は空腹時に多いが、食後2～3時間で症状を出すこともある

治療

ブドウ糖輸液などの対症療法のほか、頻回食、胃瘻や鼻注による持続流動食注入などの対症療法のほか、ジアゾキサイド内服、オクトレオチ

ド皮下注射、グルカゴン注射などが行われるが、後2者には保険適用がない。内科的治療に抵抗性の場合は膵切除が行われるが、95%以上の膵腫全摘を行った場合は高頻度に術後糖尿病を合併する。局所性病変を事前に同定できた場合は、病変部の膵局所切除を行う

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/5_34_78.html