

告示	番号	56	内分泌疾患
	疾病名	先端巨大症	

先端巨大症

せんたんきょだいしょう

概念・定義

先端巨大症(acromegaly)は、骨端線閉鎖後に下垂体から成長ホルモン(GH)が長期間にわたり過剰に分泌されることによって生ずる病態である。手足末端の肥大や顔貌の変化に加えて、糖尿病などの代謝異常、心肥大や慢性呼吸不全などの循環器や呼吸器合併症、更に腫瘍の発育を促進する慢性疾患である。

注：骨端線閉鎖前に GH の過剰分泌が生ずると高身長となり、下垂体性巨人症と呼ばれる。

症状

1. GH 分泌過剰による症状：GH 作用の大部分はインスリン様成長因子-I(IGF-I)を介して発現される。IGF-1 は肝臓、軟骨細胞、筋肉、腎臓など生体内の多くの組織で産生され、局所で増殖因子として作用する。そのため、GH の持続的過剰分泌は骨・軟骨、軟部組織や内

臓の肥大・変形、更には腫瘍発育を促進する。

顔貌は下顎、眉弓部や頬骨の突出、鼻・口唇の肥大、嚙列間隙の拡大、巨大舌などの変化を呈し、特異的な顔貌変化や咬合不全を来す。声は特徴的な反響性の低い声を生ずる。皮膚は粗造で肥厚し、四肢末端は肥大する。足底部の軟部組織(heel pad)の肥厚は重要である。関節軟骨の不均等な増殖の結果、関節が不安定になり、骨棘や変形を来す。

甲状腺は大多数でびまん性あるいは多結節性に腫大するが、ほとんどで甲状腺機能は正常である。

心臓は GH と IGF-1 の作用と、併存する高血圧のため、左心室肥大と過剰拍動心を来し、両室肥大心、拡張不全に至り、心拍出量の低下や相対的冠血流の低下が生ずる。GH はインスリン作用と拮抗するため、耐糖能の低下や糖尿病を引き起こす。

2. 下垂体腺腫の増大による症状

頭痛が高頻度に見られる。腫瘍が鞍上部に及ぶと視野狭窄・欠損や視力障害を、上方の海綿静脈洞内に浸潤すると動眼神経麻痺を、下方へ伸展すると髄液漏をそれぞれ生ずる。

GH 産生腺腫からのプロラクチン(PRL)産生や下垂体茎や視床下部の圧迫に伴う二次的な高 PRL 血症を来し、月経異常や性欲低下などの性腺機能低下症は比較的高頻度に見られる。

治療

治療法は外科的療法、薬物療法、放射線療法に大別される。

外科的療法は、経蝶形骨洞下垂体腺腫摘出術(あるいは Hardy 法)が行われており、開頭術はほとんど行われない。

薬物療法はソマトスタチン誘導体である酢酸 octreotide が主体である。従来の頻回皮下投与に替わり、徐放製剤(サンドスタチン LARR)が用いられており、臨床症状の改善や GH 分泌抑制や血中 IGF-I 値の正常化が期待できる。

放射線療法は、汎下垂体機能低下症を惹起することが有り、最終補助手段として用いられることが多い。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/5_3_4.html