

告示	番号	65	内分泌疾患
	疾病名	多発性内分泌腫瘍 1 型 (ウェルマー 症候群)	

多発性内分泌腫瘍 1 型 (ウェルマー (Wermer) 症候群)

たはつせいないぶんびつしゅよういちがた (うえるまーしょうこうぐん)

概念・定義

副甲状腺腫瘍、膵消化管内分泌腫瘍、下垂体腺腫を中心として多発性に腺腫または過形成を生じる疾患である。

症状

副甲状腺腫瘍 (85%) : 原発性副甲状腺機能亢進症を生じる。膵消化管内分泌腫瘍 (63%) : ガストリノーマが多く、Zollinger-Ellison 症候群 (胃酸過剰分泌、難治性・再発性胃十二指腸潰瘍) を生じる。次いでインスリノーマ、グルカゴノーマが多い。下垂体腺腫 (60%) : プロラクチノーマが最も多い。次いで、GH 産生腫瘍、ACTH 産生腫瘍、非機能性腺腫が多い。その他の腫瘍や病変: 皮膚の血管線維腫 (85%)、コラゲノーマ (70%) を合併する。頻度は少ないが、胸腺カルチノイド (2%) は、ほとんど男性で発症し、60%に転移を起こす

治療

根本的な治療はない。ホルモン過剰状態に対する対処療法と、腫瘍摘出術である

抜粋元: http://www.shouman.jp/details/5_41_87.html