

告示	番号	2	糖尿病
	疾病名	インスリン受容体異常症	

インスリン受容体異常症

いんすりんじゅようたいいじょうしょう

概念・定義

インスリン受容体機能に異常があり、インスリンのシグナル伝達が正常に行われない病態をさす。

症状

A 型インスリン抵抗症では、多毛、黒色表皮腫、アンドロゲン過剰症状（外陰部の肥大、多嚢胞性卵巣など）等の徴候を示し、高度の高インスリン血症を示す。高血糖、ときに空腹時低血糖を伴うことがある。hyperandrogenism, insulin resistance、acanthosis nigricans を合わせて HAIR-AN と呼ばれることがある。さらにインスリン受容体機能の障害の著しい Donohue 症候群、Rabson-Mendenhall 症候群では、子宮内発育遅延・低出生体重・成長遅延、骨格系の異常（特徴的な顔貌や歯牙の異常など）を認める。Donohue 症候群は新生児期より発症し、Rabson-Mendenhall 症候群はやや遅れて発症する。高度の高インスリン血症を呈し、初期には食後高血糖と空腹時低血糖を呈するが、徐々に高

血糖が主体となる。Donohue 症候群では、皮下脂肪減少、耳介低位、上向きの鼻孔、厚い口唇、女児乳房腫大、男児陰茎肥大、心肥大、腎石灰化、などを伴い、Rabson-Mendenhall 症候群では多毛、軟部組織の肥大、歯牙早発、男児陰茎肥大、女児外陰部肥大、松果体腫大などを伴うほか腎石灰化を伴うこともある。

B 型インスリン抵抗症では、高度のインスリン抵抗性に伴う高血糖のほか、低血糖を認めることもある。また、原疾患となる自己免疫疾患の症状をともなう

治療

Donohue 症候群では、輸液、鼻注栄養などで血糖の変動を少なくするほか、IGF1 の皮下注療法が行われる。Rabson-Mendenhall 症候群では高用量インスリン治療が行われるが、治療抵抗性である。IGF1、レプチンなどの使用も報告されているほか、初期にはメトホルミンが有効なことがある。A 型インスリン抵抗症では、食事運動療法のほか、初期にはメトホルミンが有効なことがある。明らかな糖尿病を呈した症例では高用量のインスリン治療が行われる。B 型インスリン抵抗症では高用量インスリン治療の他、IGF1 の使用も報告されている。原疾患となる自己免疫疾患の治療のためのステロイド、免疫抑制剤、H.Pylori 感染者の ITP に対する H.Pylori の除菌療法などが行われるほか、リツキシマブの使用も報告されている

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/7_1_5.html