

告示	番号	29
	疾病名	甲状腺刺激ホルモン（TSH）分泌低下症（先天性に限る。）

甲状腺刺激ホルモン（TSH）分泌低下症（先天性に限る。）

こうじょうせんしげきほるもんぶんびつていかしょう（せんてんせいにかぎる。）

概念・定義

先天性甲状腺機能低下症（congenital hypothyroidism：以下、CH）は、胎児期または周産期に生じた何らかの病因により、甲状腺ホルモン産生不足または作用不全をきたす疾患の総称である。甲状腺機能低下症の持続期間により永続性先天性甲状腺機能低下症と一過性先天性甲状腺機能低下症に大別され、さらに障害部位が甲状腺自体である原発性（あるいは甲状腺性）甲状腺機能低下症、下垂体や視床下部が障害される中枢性甲状腺機能低下症、甲状腺ホルモン作用不全による末梢性甲状腺機能低下症に区別される。

中性甲状腺機能低下症は、甲状腺刺激ホルモン（TSH）による刺激が低下するため、甲状腺自体は正常であっても、甲状腺ホルモン分泌が低下した状態と定義される。下垂体や視床下部、あるいは両者の解剖学的、機能的障害により生じることから、従来、下垂体に障害があつてTSH分泌が低下するために生じる下垂体性甲状腺機能低下症、視床下部

障害による甲状腺刺激ホルモン遊離ホルモン（TRH）低下が間接的にTSH分泌低下を来す視床下部性甲状腺機能低下症に区別されていた。しかし、前者ではTRH試験によるTSH分泌が低下し、後者では過大反応を示すという、これまでの考え方では鑑別が困難であり、両者のTSH分泌反応に重なりがあること、またTSHの量的低下だけでなく生物学的活性低下によっても甲状腺ホルモン分泌が低下することなどから、両者を区分せずに中枢性甲状腺機能低下症と呼ばれることが多い。

甲状腺刺激ホルモン（TSH）分泌低下症は中枢性甲状腺機能低下症と同義である。

症状

重度の甲状腺機能低下症の場合は、原発性甲状腺機能低下症と臨床症状が異なることはないが、一般に甲状腺機能低下症の程度は原発性甲状腺機能低下症より軽度とされている。甲状腺機能低下症単独ではなく、他の下垂体ホルモン障害を伴う場合、障害されるホルモンにより臨床症状は異なるが、とくに成長ホルモン分泌不全 and/or 副腎不全による低血糖が重要である。

非特異的的症状：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、嗝声、手足冷感、浮腫、小泉門開大。

新生児マスキリ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：耐寒能の低下、不活発、皮膚乾燥、徐脈、脱毛、発育障害

治療

複合ホルモン分泌不全とくにACTH分泌不全による副腎不全がある場合は、少なくとも1週間以上糖質ステロイド補充を行った後で、甲状腺ホルモン剤補充療法を開始する。

従来は原発性甲状腺機能低下症より低用量で十分と考えられてきたが、原発性甲状腺機能低下症と同様に治療の指標として、FT4を基準範囲の上半分を保つように補充量を決めることが推奨される。個々の症例で投与量は調整されるが、小児の場合4.0 μ g/kg/日程度を目安に投与する。

CHの治療はレボチロキシナトリウム（L-T4、商品名：チラーゼンS錠、レボチロキシナ錠、チラーゼン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（商品名がチラーゼ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。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/5_11_19.html