

告示	番号	37	内分泌疾患
	疾病名	自己免疫性多内分泌腺症候群 2型	

自己免疫性多内分泌腺症候群 2型

じこめんえきせいたないぶんびつせんしょうこうぐんにかた

概念・定義

多腺性自己免疫症候群は、自己免疫性多腺性内分泌症候群とも呼ばれ、自己免疫疾患に起因した内分泌腺を含む複数組織の機能障害の特徴的な組合せで定義される症候群である。広義の多腺性自己免疫症候群2型は、副腎皮質機能低下症(Addison病)、自己免疫性甲状腺疾患(Basedow病、橋本病)、1型糖尿病、性腺機能低下症、重症筋無力症、セリアック病のうち2種類以上を合併した場合に定義される。また、2型をさらに三つに細分する狭義の分類も存在する。狭義の分類では、副腎皮質機能低下症に自己免疫性甲状腺疾患や1型糖尿病などの自己免疫性内分泌腺疾患を合併した場合に2型、自己免疫性甲状腺疾患に副腎皮質機能低下症以外の内分泌腺疾患を合併した場合に3型、1～3型に該当しない複数の内分泌腺疾患を有する場合に4型と定義される。症候群名からは内分泌腺疾患に限定される印象を受けるが、多腺性自己免疫症候群は白斑、禿頭、紫膜炎、悪性貧血など多くの非内分泌腺疾患を併発する。本ガイドラインでは混同を避けるため、統一して狭義の分類を使用することとする。

症状

副腎皮質機能低下症患者の2/3は甲状腺機能低下症を合併しSchmidt症候群とよばれる。同様に、1/2は1型糖尿病を合併する。副腎皮質機能低下症、甲状腺機能低下症、1型糖尿病の三疾患合併例はCarpenter症候群とよばれる。1型糖尿病や甲状腺機能亢進症は副腎皮質機能低下症発症前に、甲状腺機能低下症は発症後に顕性化する傾向がある。3型は小児領域で最も頻度の高い多腺性自己免疫症候群と考えられている自己免疫性甲状腺疾患に副腎皮質機能低下症を除くほかの自己免疫疾患が存在する場合と定義される。成人を含めた全体では萎縮性胃炎・悪性貧血が最も頻度の高い合併症であるが、小児期ではまれである

治療

本症候群に対して確立した根本的な治療は現時点では存在しない。したがって個々の疾患ごとに個別に対応する必要がある。内分泌腺疾患では低下した各ホルモンの補充療法を個々に行う。甲状腺機能低下症と副腎機能低下症を合併した場合、副腎不全誘発を防ぐため副腎皮質ホルモンを甲状腺ホルモンに先駆けて補充する必要がある。1型糖尿病患者でインスリン必要量が急速に低下した場合、副腎皮質機能低下症ないしは甲状腺機能低下症の合併の可能性を疑う。以上のように、疾患が単独で存在する場合と異なり、疾患自体および治療による相互干渉について配慮する必要がある

抜粋元 : http://www.shouman.jp/details/5_16_30.html