

告示	番号	42	内分泌疾患
	疾病名	カルチノイド症候群	

カルチノイド症候群

かるちのいどしょうこうぐん

概念・定義

腫瘍による活性アミン(セロトニン、ヒスタミン)、タキキニン、プロスタグランジンなどの分泌過剰による疾患。

症状

下痢、皮膚潮紅、喘鳴、心不全(特に右心系)、ペラグラ症状(rough scaly skin、舌炎、口角炎)などがあり、昏迷を呈することもある。神経内分泌腫瘍が産生、分泌する複数の生理活性物質によって多彩な症状が出現する。なかでも血管拡張による皮膚紅潮は特徴的で顔面前胸部を中心に出現し、発汗を伴わない(dry flushing)。長期化すると顔面の毛細血管拡張はチアノーゼ様となる。肝転移を伴う中腸由来神経内分泌腫瘍では、上述の症状が多いが、胃の神経内分泌腫瘍はヒスタミンを産生するため痒疹を伴う非定型的な皮膚潮紅を示し、消化性潰瘍も多い。カルチノイド症候群を起こす原発腫瘍は、主に気管支、肺、腸管に発生する。腸管で

は小腸が多いが虫垂、大腸などの NET でも発生する。他にも膵、性腺、甲状腺に発生することがある

治療

消化管カルチノイドは根治的薬物療法が確立されておらず、治療の大原則は所属リンパ節郭清を伴う外科手術による根治的切除である。現時点では有効な化学療法が存在せず、ソマトスタチンアナログが使用される。下痢に対してロペラミドなどの止痢薬が有効である。消化器症状に対してオンダンセトロンの有用性が報告されている(この目的では本邦未承認)。カルチノイドクリーゼが手術、麻酔、生検、腫瘍の触診、ストレスなどによって引き起こされることがあり、その際は血漿製剤の輸注とソマトスタチンアナログによる治療が推奨される。手術や麻酔、生検を予定しているカルチノイド症候群患者にはソマトスタチンアナログの術前使用が推奨される

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/5_32_75.html