

告示	番号	66	内分泌疾患
	疾病名	多発性内分泌腫瘍 2 型（シップル症候群）	

多発性内分泌腫瘍 2 型（シップル（Sipple）症候群）

たはつせいないぶんびつしゅようにがた（しっぶるしょうこうぐん）

概念・定義

甲状腺髄様癌、褐色細胞腫、副甲状腺腫瘍を中心として多発性に腫瘍を生じる疾患である。

症状

MEN2A、MEN2B、家族性甲状腺髄様癌（FMTC）に分類される。

MEN2A（90%）：甲状腺髄様癌（95%）、褐色細胞腫（50%）、副甲状腺腺腫・過形成（20～30%）を合併する。卵巣腫瘍、皮膚アミロイド苔癬、Hirschsprung 病を合併することがある。MEN2B（5%）：甲状腺髄様癌（100%）、褐色細胞腫（50%）、口唇・舌粘膜神経腫、Marfan 症候群様体型を認める。甲状腺髄様癌は悪性度が高い。副甲状腺腫瘍はまれである。FMTC（5%）：家系内に 4 人以上の甲状腺髄様癌患者が集積し、褐色細胞腫、副甲状腺腫瘍を認めない。

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。悪性度の高い甲状腺髄様癌を発症するリスクの高い *RET* 遺伝子異常を有する保因者では、予防的に甲状腺全摘出術が検討される。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/5_41_88.html