

告示	番号	95	内分泌疾患
	疾病名	マッキューン・オルブライト症候群	

## マッキューン・オルブライト (McCune-Albright) 症候群

まっきゅーん・おるぶらいとしょうこうぐん

### 概念・定義

皮膚カフェオレ斑、線維性骨異形成症、ゴナドトロピン非依存性思春期早発症を三主徴とする疾患群。出生時より徴候が明らかな場合と、徐々に臨床症状が現れる場合があり、三主徴がすべて揃わないこともある。10歳以下の小児期に発症し、出生後早期に症状が出現することも多い。皮膚カフェオレ斑は出生時より認める。

### 症状

10歳以下の小児期に発症し、出生後早期に症状が出現することも多い。皮膚カフェオレ斑、線維性骨異形成症、ゴナドトロピン非依存性思春期早発症を三主徴とする。出生時より徴候が明らかな場合と、徐々に臨床症状が現れる場合があり、三主徴がすべて揃わないこともある。ゴナドトロピン非依存性思春期早発症は低年齢より間欠的に出現し、性器出血を起こす。

線維性骨異形成症により、身体の左右差や変形(特に顔面)、易骨折性を呈する。顔面骨の変形により、頭痛・聴神経の圧迫による難聴などを呈することがある。

ホルモン過剰症は種々の臓器に認められ、甲状腺機能亢進症、副甲状腺機能亢進症、クッシング症候群、巨人症などを伴うことがある。

### 治療

皮膚カフェオレ斑は、皮膚科治療は困難である。

線維性骨異形成症は易骨折性、骨変形を来し、進行性のことが多い。整形外科的治療が必要となる場合もある。骨痛にはビスフォスフォネートがある程度有効である。

ゴナドトロピン非依存性思春期早発症は、間欠的に出現し、治療の対象とならない場合もある。

内分泌腺の機能亢進症に対しては、外科的治療が必要となる場合が多い。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/5\\_43\\_93.html](http://www.shouman.jp/details/5_43_93.html)