

告示	番号	3	糖尿病
	疾病名	脂肪萎縮性糖尿病	

脂肪萎縮性糖尿病

しぼういしゆくせいとうによびょう

概念・定義

脂肪萎縮症は、全身あるいは部分的に脂肪組織が減少、あるいは消失する疾患である。高頻度にインスリン抵抗性糖尿病、高トリグリド血症、脂肪肝等の糖脂質代謝異常を認める。

症状

全身性あるいは部分性の脂肪萎縮（やせ）を呈する。

先天性全身性脂肪萎縮症では、生下時より全身性の脂肪組織消失と肝腫大を認める。黒色表皮腫を認め、10歳前後で糖尿病が顕在化する。女性症例では多毛症や月経異常を認める。高頻度に多嚢胞性卵巣を発症する。

後天性全身性脂肪萎縮症では、小児期より脂肪組織消失を認めることが多い。重症の脂肪肝や糖尿病、高トリグリセリド血症を合併することが多い。

治療

レプチン補充療法の治療効果を示され、2013年にメトレプチン注射が保険承認された。メトレプチンとして、男性には0.04 mg/kg、18歳未満の女性には0.06mg/kg、18歳以上の女性には0.08mg/kgを1日1回皮下注射する。

投与はそれぞれ0.02mg/kg、0.03mg/kg、0.04mg/kgから投与開始し、1ヶ月程度をかけて、前記投与量まで増量する。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/7_1_6.html