



6

内分泌疾患



6. 内分泌疾患

内分泌

内分泌腺	ホルモン	作用	分泌亢進	分泌低下	
視床下部		下垂体前葉ホルモンの放出ホルモンおよび抑制ホルモン	下垂体門脈を介して下垂体前葉に作用しホルモン分泌調節		
		成長ホルモン (GH)	成長 ↑	下垂体性巨人症 先端巨大症	低身長症 (小人症)
前葉		副腎皮質刺激ホルモン (ACTH)	副腎皮質肥大 副腎皮質ホルモン分泌 ↑	クッシング病	アジソン病
		甲状腺刺激ホルモン (TSH)	甲状腺ホルモン分泌 ↑		
		プロラクチン (PRL)	乳腺発達 ↑ 乳汁産生・分泌 ↑	乳漏症	
下垂体	性腺刺激ホルモン (ゴナドトロピン)	卵胞刺激ホルモン	卵胞発育促進		
		黄体形成ホルモン	排卵前に分泌亢進し排卵誘発 黄体形成 ↑ 黄体ホルモン (プロゲステロン) 分泌 ↑		
中葉	メラニン細胞刺激ホルモン				
後葉		バソプレシン (ADH, 抗利尿ホルモン)	腎の水の再吸収 ↑ 尿量 ↓・体液量 ↑ 血漿浸透圧 ↓ 循環血液量 ↑ 血圧 ↑	浮腫	尿崩症
		オキシトシン	子宮筋収縮 (陣痛) 射乳誘発 (射乳反射)		
甲状腺		サイロキシン トリヨードサイロニン	発育 ↑ 代謝亢進 血糖値 ↑ 体温 ↑ (熱産生・産熱 ↑)	バセドウ病	クレチン病 粘液水腫 慢性甲状腺炎 (橋本病)
		カルシトニン	骨形成 ↓ 血中カルシウム濃度 ↓		
副甲状腺 (上皮小体)		パラソルモン (PTH)	骨吸収 ↑ 血中カルシウム濃度 ↑	高カルシウム血症 骨粗鬆症 病的骨折 尿路結石	低カルシウム血症 テタニー
副腎	鉱質コルチコイド (ミネラルコルチコイド)	アルドステロン	電解質バランス調節 腎臓でのNa ⁺ の再吸収 ↑ 腎臓でのK ⁺ , H ⁺ の再吸収 ↓	原発性アルドステロン症 (コン症候群)	
	糖質コルチコイド (グルココルチコイド)	コルチゾン コルチゾール コルチコステロン	血糖値 ↓ 糖・タンパク・脂肪の代謝 ↓ ストレスから生体を保護 ストレスの抵抗性 ↑ 胃酸・ペプシン分泌 ↓ 抗炎症作用 抗アレルギー作用 抗リウマチ作用	クッシング症候群	アジソン病
	性ホルモン	副腎アンドロゲン			
	髄質	アドレナリン (エピネフリン)	心拍数 ↑・心拍出量 ↑ 血圧 ↑ 代謝亢進 血糖値 ↑ 体温 ↑ (熱産生・産熱 ↑)	褐色細胞腫	
膵臓 (ランゲルハンス島)	α細胞	グルカゴン	血糖値 ↑		
	β細胞	インスリン	グリコーゲン合成 ↑ グルコースの細胞内取込み ↑ 血糖値 ↓		I 型糖尿病
	δ細胞	ソマトスタチン	成長ホルモン分泌 ↓ 甲状腺刺激ホルモン分泌 ↓ インスリン分泌 ↓ グルカゴン分泌 ↓ 胃酸分泌 ↓ 消化管運動 ↓ 腸外分泌 ↓		
消化管	胃 (幽門腺)	ガストリン	胃壁細胞からの胃酸分泌 ↑		
	十二指腸粘膜	コレシストキニン	胆嚢収縮 酵素に富んだ膵液分泌 ↑		
		GIP	幽門腺からのガストリン分泌 ↓		
	セクレチン	重炭酸イオンに富んだ膵液分泌 ↑			
腎臓		レニン	レニン-アンジオテンシン系活性化 副腎皮質からアルドステロン分泌 ↑ 細胞外液量 ↑ 末梢血管の血管抵抗性 ↑ 血圧 ↑	高血圧症	
精巣	ライディヒ間細胞	テストステロン (アンドロゲン)	男性の二次性徴発現 精子形成 ↑		
	卵巣	エストロゲン (卵胞ホルモン)	排卵期に分泌 ↑ 卵胞発育 ↑ 子宮内膜肥厚 膈上皮増殖		
卵巣	黄体	プロゲステロン (黄体ホルモン)	排卵後 (分泌期) に分泌 ↑ 基礎体温 ↑ (熱産生・産熱亢進) 新たな排卵抑制 受精卵の着床促進 妊娠の維持・継続 乳腺の発達 ↑		
松果体		メラトニン	概日リズム形成		

※ アミン型, ステロイド型でないものはポリペプチド型ホルモン

下垂体疾患

副腎皮質刺激ホルモンの分泌異常

◇ クッシング病

《概念》 糖質コルチコイド(コルチゾール)の慢性的な分泌過剰によって引き起こされる病態を、**クッシング症候群**という。さまざまな原因でおこるクッシング症候群のうち、とくに下垂体前葉からの副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)の分泌過剰によるものを**クッシング病**という。

《原因》 クッシング病の多くは、下垂体にできたACTH産生腺腫¹⁾によっておこる。

《症状》 クッシング病では、ACTHの作用により、両側の副腎皮質に過形成をきたし、副腎皮質からの糖質コルチコイド分泌過剰をひきおこす。これによって、クッシング症候群と同様の症状をみる。

《治療》 クッシング病では、ACTH分泌を抑制する薬剤や副腎皮質におけるコルチゾール産生をおさえる薬剤を投与する薬物療法や、下垂体腺腫摘除術がおこなわれる。

注) クッシング： クッシング症候群は、1932年にアメリカのクッシングによって初めて記載された疾患である。(Harvey Williams Cushing はアメリカの外科医, 1869 ~ 1939)

注) 副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)： 下垂体前葉から分泌される副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)は、副腎皮質を肥大させ、副腎皮質における糖質コルチコイド(グルココルチコイド)の合成・分泌を促進する。

注) ACTH産生腺腫： ACTH産生腺腫は、下垂体にできる良性腫瘍である下垂体腺腫のひとつである。

成長ホルモンの分泌異常

◇ 下垂体性巨人症

《概念》 身長の標準値を大きくこえ、**異常な高身長**となる疾患を**巨人症**と総称する。

《原因》 下垂体性巨人症では、**骨端完成**(骨端閉鎖)前の小児期に、下垂体腺

腫) 成長ホルモン産生下垂体腺腫) などによって下垂体前葉からの成長ホルモンが分泌過剰になることが原因となる。

《症状・所見》 下垂体性巨人症では、以下のような症状をみる。

- ・ 成長ホルモン分泌過剰によって、全身で結合組織、軟骨・骨組織の増殖肥大がみられる。また発汗過多、体重増加などがみられる。顔面では眼窩上縁突出、下顎突出、鼻・舌・口唇の肥大、咬合不全がみられる。さらに内臓肥大、心筋障害、高血圧が生じる。
- ・ 下垂体腺腫によって他の下垂体前葉ホルモンの分泌異常による症状をみる。とくにプロラクチンやゴナドトロピン(性腺刺激ホルモン)の分泌障害により、月経異常など性機能の異常をきたす。
- ・ 下垂体腺腫による圧迫症状として、頭痛、嘔吐、視力・視野障害などがみられる。とくに典型的なものでは両耳側半盲をしめす。

《治療》 下垂体腺腫による下垂体性巨人症では、早期にこれを摘出することがもっともよいが、薬物療法や放射線療法がおこなわれることもある。

注) 巨人症の原因としては下垂体性巨人症、マルファン症候群などがある。このうちマルファン症候群は、常染色体性優性遺伝により四肢が細く長い骨格異常にクモ指趾などの身体奇形を合併する疾患である。

注) 骨端完成(骨端閉鎖): 長骨における長さの成長は、骨自身が成長するのではなく、土台になる軟骨が成長し、これが骨に置きかわることによっている。軟骨の成長は骨端と骨幹の境の増殖帯でおこる。すなわち、この部分で軟骨細胞が長軸方向に活発に分裂し、この軟骨が骨幹側で変性、除去され、骨組織に置換されていく。こうして骨端と骨幹の境に骨端軟骨と呼ばれる軟骨の層が形成される。骨端軟骨が完成する(骨端閉鎖)と、骨の成長は止まる。X線像で骨端線として見えるのは、閉鎖した骨端軟骨である。長骨における骨端閉鎖はだいたい12～24歳ぐらいの間におこる。

注) 成長ホルモン(growth hormone; GH): 成長ホルモンは、下垂体前葉から分泌されるホルモンで、アミノ酸からなるポリペプチド型ホルモンである。成長ホルモンの分泌は、視床下部の成長ホルモン放出ホルモンとソマトスタチンによって二重の分泌支配を受ける。成長ホルモンのおもな作用は、タンパク質合成と脂肪分解のほか、骨端部などの軟骨発育を促進して骨などを成長させることにある。その過剰分泌により先端巨大症または下垂体性巨人症となり、分泌低下により下垂体性小人症となる。

注) 軟骨・骨組織の増殖肥大: これにより変形性関節症、腰痛、末梢神経障害などを生じる。また脊柱では椎骨の肥大とともに胸部の後彎、腰部の前彎が顕著になる。

注) 他の下垂体前葉ホルモンの分泌異常による症状: 成長ホルモン分泌過剰にプロラクチン分泌亢進をとともうものが全体の約20%あり、この場合は、乳汁漏出、無月経、性欲低下などがみられる。またゴナドトロピン(性腺刺激ホルモン)分泌障害は約40%、甲状腺刺激ホルモン分泌能は約40%において低下する。

注) 両耳側半盲: 片眼あるいは両眼の視野の右あるいは左半分が見えないことを半盲という。このうち両眼の耳側半分の視野がうしなわれるものを両耳側半盲という。これは視神経交叉のすぐ後方正中部に位置する下垂体に腫瘍ができ、腫瘍によって視神経交叉が圧迫されると、視神経の交叉性線維のみが変性し、視交叉の外側部をとる非交叉性の神経線維は障害

をまぬがれるためである。

◇ 先端巨大症

- 《概念》 **先端巨大症(末端肥大症)**は成長ホルモンが長期間、過剰に分泌されるために骨、結合組織、内臓の過剰発育をきたす疾患である。
- 《原因》 **先端巨大症(末端肥大症)**は、下垂体腺腫(成長ホルモン産生下垂体腺腫)などによって**骨端が完成(骨端閉鎖)する思春期以降に成長ホルモン分泌が過剰**となることが原因となる。
- 《症状・所見》 先端巨大症では、以下のような症状をみる。
- ・ 成長ホルモン分泌過剰によって、眉弓部の膨隆、鼻・口唇の肥大、オトガイ部(下顎)の前突などの顔貌の変化をきたし、手足の肥大、**舌肥大(巨大舌)**など身体末端部の肥大をみる。また発汗の増加、高血圧や糖尿病をみる。
 - ・ 下垂体腺腫による圧迫症状として、頭痛、嘔吐、視力・視野障害などがみられる。
- 《治療》 下垂体腺腫による先端巨大症では、早期にこれを摘出することがもつともよいが、薬物療法や放射線療法がおこなわれることもある。

◇ 成長ホルモン分泌不全性低身長症

- 《概念》 身長発育がいちじるしく遅延または過小のまま停止したものを**低身長症(小人症)**という。
- 《原因》 **成長ホルモン分泌不全性低身長症(下垂体性低身長症)**は、**下垂体前葉からの成長ホルモン分泌の低下**によりおこる。成長ホルモンの分泌低下を引きおこす原因としては以下のようなものがある。
- ・ **特発性** ----- 器質性疾患などの原因が認められないもので、全体の**80%以上**をしめる。
 - ・ **続発性** ----- 器質性疾患など後天性の原因が認められ

るもので、その原因として多いものは**脳腫瘍**(頭蓋咽頭腫、視床下部胚細胞腫、神経膠腫など)である。

- ・ 遺伝性 ----- 遺伝による家系内発症をみることがある。

《症状・所見》 成長ホルモン分泌不全性低身長症では、**身体各部が均整のとれた低身長**となり、年間成長率が低下する。ただし通常、**知能や運動能力の低下は認められない**。また思春期は遅れて発現する。

《治療》 成長ホルモン分泌不全性低身長症では、成長ホルモンなど不足しているホルモンを補充する目的で、毎日の自己注射をおこなう。

注) 低身長症(小人症)： 低身長症(小人症)をみる疾患としては、成長ホルモン分泌不全性低身長症、クレチン病、ターナー症候群などがある。

注) 年間成長率が低下： 成長ホルモン分泌不全性低身長症では生下時の身長は正常であるが、生後数か月以内に身長増加率が低下し始める。また続発性の場合は原因疾患が生じた後に発育障害が明らかになる。

プロラクチン分泌異常

乳汁漏出症

《概念》 にゅうじゅうろうしゅつしょう 乳汁漏出症(乳漏症)は、妊娠・分娩と関係なく乳汁分泌・漏出がおこる病態をいう。通常、これには無月経をともなうため乳漏・無月経症候群ともよばれる。

《原因》 **乳汁漏出症(乳漏症)**はプロラクチン産生下垂体腫瘍などによって、**下垂体前葉からのプロラクチンの分泌が過剰**となっておこる(**高プロラクチン血症**)。

《症状》 乳汁漏出症(乳漏症)では、乳汁が滴下するようなものから、乳首を強く圧して初めて一滴現れる程度のものまでさまざまである。

◇◇ バソプレシンの分泌異常

◇ 尿崩症

《概念》 尿崩症は、バソプレシンの不足または作用障害により発生する多尿、口渇、多飲を主徴とする疾患である。

《原因・分類》 尿崩症は、その成因から以下のように分類される。

- ・ 中枢性尿崩症(下垂体性尿崩症) ----- 下垂体後葉から出るバソプレシン(抗利尿ホルモン)の合成・分泌不足によるもの。なお一般に尿崩症はこれをさす。
- ・ 腎性尿崩症 ----- バソプレシンが作用する腎集合尿管細胞にあるバソプレシン受容体、およびその作用機構が障害されているもの。

《症状・所見》 尿崩症では、以下のような症状をみる。

- ・ 下垂体後葉から分泌される抗利尿ホルモンであるバソプレシンは尿中、血中ともに低値を示す。
- ・ 多尿と口渇・多飲を主徴とする。日中には頻繁な飲水がみられ、一日の飲水量は3リットルをこえる。また夜間には1～2時間ごとの頻尿(夜間頻尿)をみ、一日の尿量も3リットルをこえる。なお飲水は冷水を好む傾向がある。
- ・ 多飲であっても、体内の水分は多尿として出つづけるため、軽度の脱水になりやすい。とくに夏季には発汗減少、皮膚・粘膜の乾燥、微熱などの症状がみられることがある。
- ・ 尿浸透圧が体液浸透圧を下回る低張尿となる。

《治療》 尿崩症には、下垂体後葉ホルモン製剤による補充療法や経口抗利尿薬療法がおこなわれる。

注) バソプレシン(vasopressin): バソプレシン(バソプレッシン)は、抗利尿ホルモン(antidiuretic hormone; ADH)ともいわれ、下垂体後葉より分泌される。その分泌は、細胞外液量の低下、体液浸透圧の上昇、循環血液量の減少で促進される。分泌されたバソプレシンは腎臓の尿管や集合管に作用して水の再吸収を促進(抗利尿作用)し、尿を濃縮(尿量減少)させる。これにより体液浸透圧は低下し循環血液量は増加する。

6. 内分泌疾患

- 注) 分類: 尿崩症は、原発性のもとの症候性(続発性)のものに分類することもできる。このうち原発性尿崩症は、さらに遺伝性(2%)と特発性(43%)のものがあり、いずれも視床下部・下垂体後葉系の障害によっておこる。いっぽう症候性(55%)のものは脳腫瘍、頭部外傷などに続発しておこる。わが国での発症頻度は16人/人口10万人で、いずれのタイプもやや男性に多い。
- 注) 尿浸透圧: 尿浸透圧は飲水量によって大きく変化し、ほぼ100~1,300mOsm/kgH₂Oの範囲にある。典型的な尿崩症では、これが100mOsm/kgH₂O以下となる。
- 注) 低張尿となる: 同じように多尿をみる疾患であっても、たとえば糖尿病では高張尿(浸透圧利尿)を示す。

その他の下垂体ホルモンの分泌異常

下垂体機能低下症

《概念》 下垂体前葉ホルモンの分泌不全により、そのホルモンの標的となる内分泌腺(甲状腺、副腎皮質、性腺など)の萎縮とホルモン分泌能の低下、ならびに代謝異常をきたす疾患を**下垂体機能低下症(下垂体前葉機能低下症)**と総称する。

《原因》 下垂体機能低下症の原因は、頭蓋内腫瘍、自己免疫異常、頭部外傷などによる視床下部や下垂体病変である。

《分類》 下垂体機能低下症は、分泌不全を呈するホルモンの数により以下のように分類される。

- 下垂体前葉ホルモン単独欠損症 -- 一種類の前葉ホルモン分泌が欠損するものをいう。たとえば**成長ホルモンの欠損**では**成長ホルモン分泌不全性低身長症(下垂体性低身長症)**となり、**甲状腺刺激ホルモンの欠損**では**甲状腺機能低下症**となる。
- 部分的下垂体機能低下症 ----- 二種類以上の前葉ホルモン分泌が欠損するもので、下垂体機能低下症のうちもっとも多い。
- **汎下垂体機能低下症** ----- すべての前葉ホルモンが欠損するものをいう。なお、汎下垂体機能低下症のうち、分娩時の大出血またはショックによって下垂体壊死が生じて、下垂体機能低下症を呈するものを**シーハン症候群**とよび、またるいそうが著明

なものを**シモンズ症候群**とよぶことがある。

《症状・所見》下垂体機能低下症の症状は病因、発病年齢、分泌不全をきたしているホルモンの種類により異なる。

《治療》原因疾患の治療と欠損しているホルモンについてホルモン補充療法をおこなう。

注) 下垂体機能低下症の症状：主なものとしては全身倦怠感、精神機能低下、皮膚乾燥、腋毛・陰毛の脱落、無月経、耐寒性低下などがみられる。なお頭蓋内腫瘍によるものでは、圧迫症状として頭痛、視力障害などをみる。

◇ シモンズ症候群

《概念》**シモンズ症候群**は、下垂体性悪液質ともよばれ、高度の衰弱状態(悪液質)ことなるいそうをともなった**汎下垂体機能低下症**をいう。ただし現在では、悪液質は下垂体機能低下症の症状としてはまれであることから、この症候名はもちいられることはない。

《症状・所見》**シモンズ症候群**あるいは**汎下垂体機能低下症**では、全身倦怠感、易疲労、食欲不振、体重減少(いそう)、**低血圧**、無月経、インポテンス、低ナトリウム血症、低血糖、貧血などをみる。

注) シモンズ症候群(Simmonds syndrome)：シモンズ症候群は、1914年下垂体機能低下症を初めて記載したドイツ人医師シモンズによって唱えられた病態である。(Morris Simmonds はドイツの医師,1855～1925)

注) 悪液質：悪液質とは、悪性腫瘍や慢性心不全などの慢性疾患において、重度の栄養不足のため全身状態がきわめて不良な状態をいう。

◇ シーハン症候群

《概念》**シーハン症候群**とは、分娩時の大出血またはショックによって下垂体壊死が生じて、**汎下垂体機能低下症**を呈するものをいう。

《症状・所見》シーハン症候群では産褥期の乳汁分泌不全に引きつづき、無月経が持続し、腋毛や恥毛の脱落、全身倦怠感、無気力、低血糖、低血圧などがみられるようになる。

《治療》シーハン症候群では、欠損しているホルモンについてホルモン補充療法をおこなう。

6. 内分泌疾患

- 注) シーハン症候群: シーハン症候群は、1937年にシーハンがその病理解剖所見から明らかにした病態である。これはわが国の成人女性の汎下垂体機能低下症の原因疾患としてもっとも頻度が高い。(Harold Leeming Sheehan はイギリスの病理学者、1900～)
- 注) 下垂体壊死: 下垂体の容積は妊娠時に著明に増大し、血流障害によって下垂体前葉は容易に壊死に陥ると考えられている。すなわち分娩時の大出血・ショックによる血行動態の変化が、下垂体門脈の攣縮をおこし下垂体前葉に虚血、血栓形成、出血を生じ梗塞・壊死がおこると考えられている。
- 注) 産褥期: 分娩終了(出産)後から、内外性器の解剖学的ならびに機能的な修復がおこなわれ、乳腺が急速に乳汁分泌を開始する時期を産褥期といい、現象的には月経が再開する期間である。WHOの定義では分娩当日から42日間としている。



甲状腺疾患



甲状腺機能亢進症

◇ 甲状腺機能亢進症

《概念》 甲状腺におけるホルモンの合成と分泌が増加し、**甲状腺ホルモン**(サイロキシン、トリヨードサイロニン)の**分泌過剰**による症状が出現している状態を**甲状腺機能亢進症**という。

《原因・分類》 甲状腺機能亢進症をみる疾患として、もっとも多いのはバセドウ病であるが、他にプランマー病^{*}、甲状腺刺激ホルモン産生下垂体腫瘍などでもおこる。

《症状・所見》 甲状腺機能亢進症では**びまん性甲状腺腫**^{*}を呈し、血中甲状腺ホルモン濃度の上昇によって、**動悸**(洞性頻脈)、**発汗過多**、**体重減少**(あるいは**易疲労感**)、**手指振戦**、基礎代謝亢進、アキレス腱反射亢進、**高血圧**(収縮期血圧の上昇)、**骨粗鬆症**、コレステロール値の低下(**低コレステロール血症**)、アルカリホスファターゼ値の上昇などをみる。

注) 甲状腺ホルモン: 甲状腺ホルモンにはサイロキシン(thyroxine; T4)とトリヨードサイロニン(triiodothyronine; T3)がある。サイロキシン(T4)はヨード4分子をもち、トリヨードサイロニン(T3)はヨード3分子をもち、サイロキシンやトリヨードサイロニンは身体各部の細胞に対し、タンパク合成を高めることなどにより発育を促進し、物質代謝を促進し酸素消費を増大させ

ることにより代謝を亢進し、熱産生を促進することにより体温を上昇(産熱亢進)させ、また交感神経系の感受性を増加させる。

注) プランマー病(Plummer disease): プランマー病は甲状腺にできた腺腫から甲状腺ホルモンが自律性に分泌されるためにおこる甲状腺機能亢進症である。1913年にプランマーが初めて報告した。わが国では甲状腺機能亢進症をきたす疾患の約0.3%を占めるのみである。(Henry Stanley Plummer はアメリカの医師,1874~1937)

注) びまん性甲状腺腫: 甲状腺の体積が増大した状態を甲状腺腫といい、これにはびまん性腫大と結節性腫大がある。びまん性甲状腺腫のおもな原因は、バセドウ病と慢性甲状腺炎(橋本病)である。なお結節性甲状腺腫をみたときは、腫瘍を疑う必要がある。

◇ バセドウ病

《概念》 **バセドウ病**はグレーブズ病ともよばれ、血中にある甲状腺刺激ホルモン受容体抗体の甲状腺刺激作用のため、甲状腺がびまん性に腫大し、甲状腺ホルモンの産生が高まり**甲状腺機能亢進症**をきたした状態である。

《原因》 **バセドウ病**は、甲状腺刺激ホルモン受容体を自己抗原とする**自己免疫疾患**であると考えられている。すなわち甲状腺にある甲状腺刺激ホルモン受容体に対する自己抗体が産生されるようになり、血中を流れるこの自己抗体が甲状腺刺激ホルモンと同じように甲状腺を刺激し、甲状腺の腫大と甲状腺ホルモンの分泌過剰をひきおこす。

《特徴》 **バセドウ病**は**甲状腺機能亢進症**の大部分をしめる疾患で、15~50歳の**女性に多い**。またバセドウ病発症には遺伝的な素因が関与すると考えられている。

《症状・所見》 バセドウ病では甲状腺ホルモン過剰により、代謝の亢進、組織の熱産生の亢進、交感神経過敏状態がおこり、以下のような症状・所見をみる。

1. 甲状腺ホルモンの過剰

- ・ 血中サイロキシンおよびトリヨードサイロニンが増加し、**甲状腺刺激ホルモン(TSH)は低下**する。

2. メルゼブルクの三徴候

- ・ **頻脈、甲状腺腫、眼球突出**をみる。これをメルゼブルクの三徴候と

いう。

- ・ このうち頻脈は、交感神経系の亢進によっておこる**洞性頻脈**であり、自覚的には**動悸(心悸高進)**としてあらわれる。
- ・ 容積が増大した甲状腺は、全体が均一に触知される**びまん性甲状腺腫**となる。
- ・ 自己免疫によって、外眼筋や眼球後部にある結合組織に炎症がおこり、**両側性の眼球突出**をみる。

3. その他の症状・所見

- ・ 熱産生の亢進により**微熱、発汗過多**などを呈する。
- ・ 基礎代謝の亢進により**食欲亢進、体重減少(るいそう)、低コレステロール血症(コレステロール値の低下)、易疲労感**などを呈する。
- ・ 交感神経系の亢進により**手指振戦、高血圧(収縮期血圧の上昇)、下痢**などを呈する。
- ・ 骨代謝の亢進により**骨粗鬆症**を呈する。
- ・ その他、**月経異常、神経過敏、アキレス腱反射亢進、アルカリホスファターゼ値の上昇**などを呈する。

《治療》 バセドウ病の治療には、薬物療法、放射線治療、外科的療法があるが、わが国では薬物療法がおこなわれることが多い。バセドウ病の薬物療法には、甲状腺内における甲状腺ホルモンの合成を低下させる薬物(抗甲状腺薬)などがもちいられる。

注) バセドウ病(Basedow disease): バセドウ病は1825年にバリーが没後に著書の中で報告し、さらに1835年にアイルランドのグレーヴズが、1840年にドイツのバセドウが報告した。このため現在も、英語圏ではグレーヴズ病とよばれ、ドイツではバセドウ病と称されている。日本ではドイツ医学を輸入したためバセドウ病といふ(Caleb Hillier Parryは英国の医師、1755～1822) Robert James Gravesはアイルランドの内科医、1796～1853) Karl Adolf von Basedowはドイツの医師、1799～1854)

注) 自己抗体: 正常な個体では自己の構成成分に対して抗体(免疫グロブリン)が産生されることはなく、自己免疫疾患においてつくられる抗体を自己抗体という。すなわち自己抗体は、自己の構成成分を認識する抗体であり種々の自己免疫疾患では、それぞれに特有な自己抗体が産生される。バセドウ病で産生される自己抗体は、刺激型TSH受容体抗体とよばれ、これが甲状腺にあるサイロキシン分泌細胞やトリヨードサイロニン分泌細胞の細胞膜上にあるTSH受容体に結合して、甲状腺ホルモンの分泌過剰を引きおこす。

注) 女性に多い: バセドウ病罹患の頻度は0.4～0.8%であり女性に男性の3～8倍多い。

注) バセドウ病発症: 同一家系内にバセドウ病と橋本病とが同時に存在することもある。

- 注) 甲状腺刺激ホルモン(TSH)が低下: パセドウ病では血中にある自己抗体の刺激によってサイロキシンおよびトリヨードサイロニンの過剰分泌がおこる。血中のサイロキシンやトリヨードサイロニン濃度が上昇しているときには、負のフィードバックによって下垂体前葉からの甲状腺刺激ホルモン(TSH)分泌には抑制がかかる。
- 注) メルゼブルクの三徴候(Merseburg triad): パセドウ病発見者の一人であるパセドウは、ドイツのメルゼブルクで開業医をしていたときにこれら三徴候を記載した。このことから、頻脈、甲状腺腫、眼球突出をメルゼブルクの三徴候という。
- 注) 眼球突出: 眼球後部で、局所のリンパ球で産生されるムコ多糖体が水分量を増加させ、眼筋や眼窩脂肪組織の容積の増大をおこし、それが眼球突出を引きおこす。パセドウ病では、眼球突出とともに眼球運動障害、眼瞼浮腫、結膜充血、視神経障害などの眼病変がみられることがあり、これらをパセドウ病眼症という。
- 注) 手指振戦: 交感神経系の亢進により分泌されるアドレナリンおよびノルアドレナリンには、手指振戦をおこす作用がある。

◇◇ 甲状腺機能低下症

◇ 甲状腺機能低下症

- 《概念》 甲状腺機能低下症とは、甲状腺における甲状腺ホルモン(サイロキシン、トリヨードサイロニン)の合成、分泌が低下した病態をさす。
- 《分類》 成人期にみられる甲状腺機能低下症のもっとも典型的なものを**粘液水腫**という。また**新生児期**に甲状腺機能低下症が発現したものを**クレチン病**とよぶ。
- 《原因》 甲状腺機能低下症の原因は、**原発性**のものと**その他のもの**がある。
- ・ 原発性甲状腺機能低下症 ----- 甲状腺組織自体に原因がある場合であり、甲状腺機能低下症の多くを占める。この中でも**慢性甲状腺炎(橋本病)**によるものももっとも多い。
 - ・ 下垂体性甲状腺機能低下症 ----- 下垂体からの甲状腺刺激ホルモン(TSH)分泌低下によっておこるもので、**汎下垂体機能低下症**などでみられる。
 - ・ 視床下部性甲状腺機能低下症 ----- 視床下部からの甲状腺刺激ホルモン放出ホルモン(TRH)分泌低下によっておこるものである。
- 《症状》 甲状腺機能低下症の典型的な症状は粘液水腫でみられる。ただし軽

度な甲状腺機能低下症では臨床症状を欠くことが多い。

◇ 粘液水腫

《概念》 成人におこる甲状腺機能低下症のうち、その症状が進展したものを**粘液水腫**という。

《原因》 粘液水腫は、甲状腺自体に原因がある原発性甲状腺機能低下症で見られることが多い。またその原因としては、慢性甲状腺炎(橋本病)によるものもとても多い。

《特徴》 粘液水腫は、男女比1:3で**女性に多く**、30～60歳代に多い。

《症状・所見》 粘液水腫では、以下のような症状・所見をみる。

1. 粘液水腫とよばれる状態

- ・ 全身の皮膚で**圧痕を残さない浮腫**を呈する。
- ・ とくに顔面では**眼瞼(まぶた)**、鼻、頬、口唇などに浮腫をみる。これを**粘液水腫顔貌**という。
- ・ **嚔声**
- ・ 皮膚は蒼白で冷たく、寒さに弱い(**寒がり**)。また**皮膚乾燥**(肌荒れ)がみられる。
- ・ 眉毛、腋毛、恥毛は脱毛して少なくなる。

2. その他の症状

- ・ 身体**の活動性の低下**(**動作緩慢**)、易疲労感
- ・ 眠たがる(傾眠傾向)、精神活動不活発
- ・ 体重増加(**肥満**)
- ・ **徐脈、低血圧**
- ・ 原発性甲状腺機能低下症では、血中の**甲状腺刺激ホルモン(TSH)**は上昇する。
- ・ その他、便秘、**舌肥大(巨大舌)**、月経過多、アキレス腱反射時間延

長など、多彩な症状をみる。

《治療》 粘液水腫では、欠損している甲状腺ホルモンなどについてホルモン補充療法をおこなう。

- 注) 粘液水腫： 粘液水腫では甲状腺ホルモン欠乏により代謝が低下し、全身の組織にムコ多糖類が沈着する。本来は、この沈着によってあらわれる病態を粘液水腫とよぶ。
- 注) 圧痕を残さない浮腫： 粘液水腫では、ヒアルロン酸やコンドロイチン硫酸に富むムコ多糖類の組織間隙への蓄積がおこる。これらの物質は結合織の器質成分であり、流動性に乏しいため、圧痕を残さない。
- 注) 嚙声： 粘液水腫でみられる嚙声は、声帯に浮腫が生じることによっておこる。
- 注) 精神活動不活発： 粘液水腫では精神活動が鈍っており、患者が積極的に体の異常を訴えないため見逃されることがある。

◇ クレチン病

《概念》 **クレチン病**(クレチン症)は、先天的に**新生児期から甲状腺機能が低下し、甲状腺ホルモン欠乏**となった状態であり、新生児甲状腺機能低下症ともよばれる。

《原因》 クレチン病の大部分は甲状腺の発生異常に起因し、甲状腺の形成不全、自己免疫異常による甲状腺破壊、ホルモン合成酵素欠損などによっておこる。

《症状》 **クレチン病**は気づかれずに放置されると、身長発育が遅れ**低身長症**(小人症)をきたす。とくに四肢が短く、顔貌も**鞍鼻**などの特徴がある。また知能の発達が遅れることもある。

《治療》 クレチン病では早期に甲状腺ホルモンを投与する。生後1ヶ月以内に治療を開始すれば、身体発育および知能発育は良好である。

- 注) クレチン病(cretinism)： クレチン病は、早期に見出して治療を開始する必要があるが、新生児期の症状は、黄疸、体重増加不良、腹部膨満などと非特異的であり、症状から診断することは困難である。このためクレチン病は、新生児スクリーニングの対象疾患であり、生後1週間以内に血中TSHの測定をおこなう。

- 注) 鞍鼻： 鞍鼻は外鼻の変形のひとつで、鼻背部が沈下し**鞍(くら)**のような形をきたしたものをいう。

◇ 慢性甲状腺炎

《概念》 **慢性甲状腺炎**は自己免疫により、びまん性の慢性甲状腺腫を呈する疾

患であり、**橋本病**ともよばれる。

- 《原因》 **慢性甲状腺炎(橋本病)**は、**自己免疫疾患**のひとつである。
- 《病態》 甲状腺における自己免疫異常により甲状腺炎をきたし、病態の進行とともに甲状腺機能の予備能は低下し、甲状腺機能低下症が発生してくる。
- 《特徴》 慢性甲状腺炎(橋本病)は20～50歳位までの**女性に多く**、この年代の女性の3～5%にみられるといわれる。
- 《症状・所見》 慢性甲状腺炎(橋本病)では、甲状腺が**びまん性**に腫大し、病状が進行すると徐々に全身倦怠感、肩こり、耐寒性の低下、体重増加、便秘などの甲状腺機能低下症状があらわれてくる。
- 《治療》 慢性甲状腺炎(橋本病)では、患者の甲状腺機能に応じて薬物療法や食事療法がおこなわれる。とくに甲状腺機能低下がみられる場合には**甲状腺ホルモンの補充療法**をおこなう。

注) 橋本病：慢性甲状腺炎は、1912年に九州大学の橋本策らが、びまん性甲状腺腫を呈する4人の女性の症例で発表したことから橋本病ともよばれる。(橋本策はわが国の外科医、1881～1934)

注) 女性に多く：慢性甲状腺炎(橋本病)の男女比は1:14以上である。

注) この年代の女性の3～5%にみられる：慢性甲状腺炎(橋本病)は、軽症のものをふくめると成人女性の30人に1人の頻度みられる。



副甲状腺疾患



副甲状腺機能亢進症

◇ 副甲状腺機能亢進症

- 《概念》 **副甲状腺機能亢進症**は、副甲状腺から分泌される**パラソルモン(PTH)**の**分泌過剰**が持続的に生じたものである。

《分類》 副甲状腺機能亢進症は、副甲状腺の障害によっておこる原発性副甲状腺機能亢進症と、他の疾患に続発する二次性副甲状腺機能亢進症とに分類される。

注) パラソルモン(parathormone; PTH): 副甲状腺 上皮小体 から分泌されるパラソルモンは、副甲状腺ホルモンまたは上皮小体ホルモンなどともよばれる。パラソルモンは、骨において破骨細胞を増加させ、骨吸収(骨から血中へのカルシウム移動)を促進することにより血中カルシウム濃度を増加させる。パラソルモンは血中カルシウム濃度について、甲状腺から分泌されるカルシトニンと拮抗する効果をもつ。

◇ 原発性副甲状腺機能亢進症

《概念》 原発性副甲状腺機能亢進症は、副甲状腺の腺腫、過形成、癌などによって**パラソルモン(PTH)の分泌過剰**が生じたものである。

《症状・所見》 原発性副甲状腺機能亢進症では、血中パラソルモン濃度の上昇とともに、**高カルシウム血症**、**低リン血症**がみられる。これによって、以下のような症状を呈する。

- ・ **骨量の低下**により**骨粗鬆症**や骨・関節痛がおこり、ときに**病的骨折**をおこす。さらに進行すると**線維性骨炎**となることもある。
- ・ 高カルシウム血症により腎糸球体のカルシウム濾過量が増大するため、**腎結石(尿路結石)**をおこしやすくなる。
- ・ 筋力低下、代謝性アシドーシスをおこすことがある。

《治療》 原発性副甲状腺機能亢進症の治療は、原則的に手術による副甲状腺病変部の切除がおこなわれる。

注) 原発性副甲状腺機能亢進症: 原発性副甲状腺機能亢進症の約80%が腺腫に起因する。女性に多く、腺腫によるものは50歳代に、癌によるものは40歳代に発症のピークがみられる。

注) 血中パラソルモン濃度の上昇: 過剰なパラソルモンは骨に作用し、破骨細胞の増生・活性化をきたして骨からのカルシウムの放出を亢進させる。

注) 以下のような症状: 軽症の原発性副甲状腺機能亢進症では無症状のこともある。

注) 低リン血症: 過剰なパラソルモンは腎臓に作用し、近位尿細管におけるリンおよび重碳酸イオンの再吸収の抑制する。これによって低リン血症や代謝性アシドーシスがおこる。また遠位尿細管ではカルシウム再吸収を亢進させるため、高カルシウム血症は助長される。

注) 骨量の低下: 骨は吸収と形成を繰り返すことによって再構築されているが、持続的なパラソルモン過剰ではその代謝回転が促進され、皮質骨を主体に骨量が減少する。これが高度になると骨梁は破壊されて線維組織で置換されて線維性骨炎がおこる。

注) 腎結石(尿路結石): 骨病変の激しいときには腎石灰化がみられる。

◇ 二次性副甲状腺機能亢進症

《概念》 二次性副甲状腺機能亢進症は、慢性的な低カルシウム血症によってパラソルモン(PTH)の分泌過剰が生じたものである。その原因疾患となるものとしては、慢性腎不全、吸収不良症候群、高カルシウム尿症などがある。

《病態》 原因疾患によるビタミンD欠乏、高カルシウム尿症、カルシウム摂取低下によって低カルシウム血症が長期間持続すると、これが刺激となり副甲状腺が過形成をきたし、パラソルモン(PTH)の分泌が過剰となる。

注) 慢性腎不全： 慢性腎不全では高リン血症、ビタミンD活性化障害が低カルシウム血症の主要な原因となる。

◇◇ 副甲状腺機能低下症

◇ 副甲状腺機能低下症

《概念》 副甲状腺機能低下症は、副甲状腺から分泌されるパラソルモン(PTH)の分泌低下または作用不全が生じたものである。

《原因》 副甲状腺機能低下症には、特発性のものや自己免疫疾患として生ずるものがあるほか、悪性腫瘍の浸潤、放射線照射などによっておこることもある。

《症状・所見》 副甲状腺機能低下症では、低カルシウム血症と高リン血症をみる。また**低カルシウム血症**によって、神経・筋の興奮性が増大して、**テタニー**、しびれ感、けいれんなどを呈する。

注) テタニー(tetany)： テタニーでは、四肢遠位筋などが強い拘縮をおこして、手足が屈曲位となる。これは陽イオンであるカルシウムの細胞外での減少により、細胞膜内外の電位差が減少して脱分極と同じ状態になり、神経線維が興奮しやすくなっているためにおこると考えられている。

副腎疾患

副腎皮質疾患

副腎皮質機能亢進症

◇ 副腎皮質機能亢進症

《概念》 副腎皮質機能亢進症とは、副腎皮質^注から分泌されるホルモン（グルココルチコイド、ミネラルコルチコイド、副腎アンドロゲン）が単独あるいは複数で過剰に産生され、分泌されるものをいう。

《分類》 副腎皮質機能亢進症は、以下のように分類される。

1. グルココルチコイドであるコルチゾールの過剰分泌

慢性的なコルチゾールの分泌過剰をクッシング症候群という。このうちもっとも多いのは、下垂体にACTH産生腺腫があって両側副腎皮質の過形成をきたすクッシング病であり、そのほかに副腎にコルチゾールを産生する腺腫または癌を生ずるものや、肺癌や胸腺癌などが異所性にACTHを分泌するものがある。

2. ミネラルコルチコイドであるアルドステロンの過剰分泌

副腎自体に病因があってアルドステロンが分泌過剰になるものを原発性アルドステロン症といい、レニン-アンジオテンシン系の亢進によっておこるアルドステロン過剰を続発性アルドステロン症という。

3. 性ホルモンである副腎アンドロゲンの過剰分泌

副腎アンドロゲンの分泌過剰は副腎性器症候群とよばれ、その大部分は先天性副腎皮質過形成症であるが、副腎の腫瘍によっておこることもある。

注) 副腎皮質： 副腎皮質は、副腎の外層をなす内分泌組織である。皮質細胞の配列によって、外側から球状帯、束状帯、網状帯の3層が区分される。このうち、球状帯からはミネラルコルチコ

イド(鉱質コルチコイド)が、束状帯からはグルココルチコイド(糖質コルチコイド)が、網状帯からは 性ホルモンである副腎アンドロゲンが分泌される。

◇ クッシング症候群

《概念》 **クッシング症候群**は、**副腎皮質**から分泌される**グルココルチコイド**(**糖質コルチコイド**)の**分泌過剰**によっておこる症候群である。

《病因》 クッシング症候群は、その病因から以下のように分類される。

- ・ 下垂体にできた腺腫(副腎皮質刺激ホルモン産生下垂体腺腫)によるもの。これをとくに**クッシング病**とよぶ。
- ・ 副腎皮質にできた腺腫・癌によるもの。
- ・ 肺癌や胸腺癌などが異所性に副腎皮質刺激ホルモンを分泌(異所性ACTH産生腫瘍)するもの。

《特徴》 クッシング症候群は、30～40歳代の中年女性に多い。

《症状・所見》 クッシング症候群では、以下のような症状・所見をみる。

- ・ 体幹にのみみられる肥満(**中心性肥満**)を呈し、**体重が増加**する。さらに上部体幹部への脂肪沈着により**水牛様肩甲部脂肪沈着**(**バッファローハンブ**)をみる。また中心性肥満により、体幹部の皮膚が病的に裂けるために、伸展性**皮膚線条**をみる。
- ・ 顔面部は浮腫とともに**顔面紅潮**をきたす。これを**満月様顔貌**という。
- ・ **骨粗鬆症**を呈し、それに続発して肋骨骨折や腰椎の圧迫骨折などの**病的骨折**をきたしやすくなる。
- ・ 抑うつなどの精神症状をみる。
- ・ 以上のほか**高血圧**、**多毛症**、月経異常、筋力低下、出血性素因、浮腫などをみる。
- ・ 血液検査では血中コルチゾール高値、低カリウム血症、高コレステロール血症、耐糖能異常、白血球(好中球)增多症などをみる。
- ・ 尿中へのコルチゾールやその代謝産物の排泄[†]が増加する。

《治療》 クッシング症候群では、原疾患によって薬物療法や手術療法がおこな

われる。

- 注) クッシング症候群(Cushing syndrome): クッシング症候群は1932年にクッシングにより最初に記載された病態である。(Harvey Williams Cushingはアメリカの脳神経外科医, 1869~1939)
- 注) グルココルチコイド(glucocorticoid; 糖質コルチコイド): グルココルチコイド(糖質コルチコイド)は、副腎皮質から分泌され糖代謝にかかわるステロイド型ホルモンの総称である。これにはコルチゾール、コルチゾン、コルチコステロンがふくまれ、このうちコルチゾールがもっとも主要な物質である。
- 注) 異所性ACTH産生腫瘍: 下垂体前葉以外の組織に発生した腫瘍が副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)を産生するものを異所性ACTH産生腫瘍とよぶ。腫瘍がACTHを産生することはまれではなく、とくに肺癌ではACTHを産生することが知られている。
- 注) 中心性肥満: 中心性肥満は体幹にのみ皮下脂肪の沈着がみられ、四肢が比較的肥満しないものであるが、その成因は不明である。
- 注) 水牛様肩甲部脂肪沈着(buffalo hump; バッファローハンブ): 水牛様肩甲部脂肪沈着では、肩から首にかけて太った水牛(バッファロー)様の盛り肩となる。
- 注) 満月様顔貌(moonface): 満月様顔貌で顔面は浮腫状で丸くなり、ざ瘡をともなうことが多い。また皮膚および皮下組織の萎縮により毛細血管が透けて顔面紅潮となる。
- 注) 高血圧: 糖質コルチコイドは、鉱質コルチコイド様の作用をもつ。これによって腎臓におけるナトリウムの再吸収が亢進し、これによる浸透圧の上昇で水の再吸収が亢進し、循環血漿量が増加し、高血圧になる。
- 注) 血中コルチゾール高値: クッシング症候群では、血中コルチゾールが高値になるばかりでなく、正常者にみられる朝高値、夕低値の日内変動が消失する。
- 注) 尿中へのコルチゾールやその代謝産物の排泄: コルチゾールなどの糖質コルチコイドや、肝臓でのそれらの代謝産物は、17-ヒドロキシコルチコステロイドとして尿中にでる。このためその値は、副腎皮質からの糖質コルチコイドの分泌状態を知るよい指標となる。

◇ 原発性アルドステロン症

《概念》 **原発性アルドステロン症**は、**副腎皮質球状層の腺腫・過形成・癌腫**により**ミネラルコルチコイド**である**アルドステロン**が**過剰に分泌**されるものである。

《分類》 原発性アルドステロン症には、以下のようなものがふくまれる。

- ・ 副腎皮質に生じたアルドステロン産生腺腫によるもので、**コン症候群**ともよばれる。狭義の原発性アルドステロン症はこれをさす。
- ・ 副腎皮質の過形成をみるもの。これは特発性高アルドステロン症ともよばれる。

《特徴》 原発性アルドステロン症の80%以上は、アルドステロン産生腺腫によるもの(コン症候群)で、これは中年女性に多い。

《症状・所見》 原発性アルドステロン症では、**アルドステロン**のもつ Na^+ の再吸収促進作用と、 K^+ や H^+ の排泄促進作用により、以下のような症状・所見をみる。ただし無症候であることも少なくない。

1. ナトリウムイオンの再吸収促進によってあらわれる症状

- ・ **高ナトリウム血症**をみる。
- ・ **高血圧** およびそれによる**頭痛**をみる。

2. カリウムイオンや水素イオンの排泄促進によってあらわれる症状

- ・ **低カリウム血症**をみる。
- ・ **四肢の筋力低下**、**周期性四肢麻痺**、**テタニー**などを呈する。
- ・ **多飲・多尿**をみる。
- ・ **代謝性アルカローシス**を呈する。

3. その他

- ・ **血中アルドステロン値は上昇**し、**尿中アルドステロン排泄量も増加**する。また血中レニンは低下する。これを**低レニン高アルドステロン血症**という。

《治療》 アルドステロン産生腺腫によるもの(コン症候群)では、原則的に手術療法がおこなわれ、その他のものについては、薬物療法がおこなわれる。

注) ミネラルコルチコイド(mineralocorticoid; 鉱質コルチコイド) : ミネラルコルチコイドは、電解質コルチコイドともよばれる。これは副腎皮質の球状層で合成され、体内の電解質(ナトリウム、カリウム、マグネシウムなど)のバランス調節にはたらくステロイド型ホルモンの総称である。これにはさまざまな物質がふくまれるが、もっとも強力なものがアルドステロンである。

注) アルドステロン(aldosterone) : アルドステロンは、とくに腎臓の尿細管および集合管における Na^+ の再吸収を促進するとともに K^+ や H^+ の排泄を促進する。 Na^+ 再吸収の促進は、体内の Na^+ 濃度を上昇させるため、血圧は上昇する。なおアルドステロンの分泌はレニン-アンギオテンシン-アルドステロン系によって調節される。

注) コン症候群: 原発性アルドステロン症は1955年にコンにより最初に記載されたため、コン症候群ともよばれる。(Jerome W. Conn はアメリカの内科医, 1907 ~ 1995)

注) 高血圧: 原発性アルドステロン症では、再吸収された Na^+ と水分とにより循環血液量が増加し、心拍出量の増大と末梢血管抵抗の亢進をきたし高血圧を生じる。

注) 周期性四肢麻痺: 周期性四肢麻痺とは、四肢筋の弛緩性麻痺が周期的におこり、数時間から数日以内に回復するものである。発作は過食・飲酒・きつい運動などの負荷がかかった日の夜半から翌朝におこりやすい。脱力は一般に上肢より下肢に強く、口渇・空腹感・発汗などが前駆することもある。その原因としては、内分泌・代謝疾患によるものと、特発性のものがある。

注) 多尿: 低カリウム血症の持続による腎臓の濃縮障害のために、多尿とくに夜間尿が生じやすく、そのため多飲となる。

副腎皮質機能低下症

◇ アジソン病

《概念》 **アジソン病**は副腎皮質自体の病変により、副腎皮質からのホルモン分泌が慢性的に必要な量以下に低下した**慢性副腎皮質機能低下症**である。

《原因》 アジソン病は、結核や自己免疫異常、癌転移などにより副腎組織が破壊されて発症する。

《病態》 アジソン病は、副腎皮質の90%以上が破壊されたときにはじめて発症し、おもにグルココルチコイド(コルチゾール)、ミネラルコルチコイド(アルドステロン)および副腎アンドロゲンの欠乏によってさまざまな症候を呈する。なお末梢血中のコルチゾール低下により、下垂体前葉からの副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)分泌は亢進する。

《症状・所見》 アジソン病では、以下のような症状をみる。

1. グルココルチコイド(コルチゾール)欠乏によってあらわれるもの
 - ・ 全身倦怠感、脱力感、**易疲労感**など
 - ・ 食欲不振、下痢、**低血糖**、**体重減少(やせ)**など
 - ・ 血中コルチゾールの低下と血中副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)の増加をみる。
2. 副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)分泌亢進によってあらわれるもの
 - ・ **色素沈着***
3. ミネラルコルチコイド(アルドステロン)欠乏によってあらわれるもの
 - ・ **低ナトリウム血症と高カリウム血症**となる。

- ・ 循環血漿量が減少し、**低血圧**をきたす。また起立性低血圧をみることがある。

4. 副腎アンドロゲン欠乏によってあらわれるもの

- ・ 女性では**月経異常(無月経)**をみる。
- ・ 女性では副腎アンドロゲンの欠乏のために腋毛や恥毛が欠落する。

《治療》 アジソン病ではコルチゾールなど副腎皮質ホルモンの補充療法をおこなう。

注) アジソン病(Addison disease): アジソン病は1855年にアジソンによって初めて記載されたものである。(Thomas Addison はイギリスの医師,1793~1860)

注) 色素沈着: 副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)は副腎皮質に対する作用のほか、メラニン細胞刺激ホルモン様の作用をもつ。このため副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)の分泌亢進は、皮膚におけるメラニン色素の沈着を促進する。アジソン病における色素沈着は、皮膚・粘膜・爪・舌・口腔粘膜・歯肉などにみられる。

副腎髄質疾患

◇ 褐色細胞腫

《概念》 **褐色細胞腫**とは、**副腎髄質**あるいは**クロム親和性組織**から発生し、**カテコラミン(アドレナリン、ノルアドレナリン、ドパミン)**を過剰に産生・分泌する腫瘍である。

《原因》 褐色細胞腫の原因は不明であるが、一部に家族内発生がみられ遺伝的要因が考えられる。

《特徴》 褐色細胞腫の発症に性差はとくになく、20~40歳代に多くみられる。

《病態》 褐色細胞腫では**カテコラミンの過剰分泌**により、**代謝の亢進(基礎代謝率の亢進)**、**交感神経活動の亢進**などがおこり、これにもとづく諸症状があらわれる。

《症状・所見》 褐色細胞腫ではカテコラミン過剰分泌により、以下のような症状を呈する。

- ・ **高血圧** を呈する。これには発作性のものと持続性のものがあり、発作時には頭痛、発汗、動悸、顔面蒼白、胸痛、胸内苦悶、不安感などをともなう。
- ・ **頭痛** を呈する。これは発作性の血圧上昇にともなっておこるものと、持続性であるものがある。
- ・ **頻脈(動悸または心悸亢進)**
- ・ 代謝亢進による発汗過多
- ・ **脱力感** をみる。
- ・ 悪心・嘔吐、便秘、**体重減少(やせ)** を呈する。
- ・ **血糖値の上昇(高血糖)** とそれによる尿糖をみる。

《治療》 褐色細胞腫の治療は、原則的に外科的切除をおこなう。

《予後》 褐色細胞腫が良性腫瘍の場合は、完全に摘除されれば予後良好である。

注) 褐色細胞腫： 褐色細胞腫の名称は、この腫瘍が重クロム酸カリウムで黄褐色に染色されることに由来する。

注) クロム親和性組織： 副腎髄質の細胞はクロム液で染色すると、その細胞内にあるカテコラミンによって褐色調の変色する。このようにクロム液で褐色に染色される組織をクロム親和性組織とよび、これは副腎髄質細胞と同様に神経堤細胞に由来する組織、あるいはカテコラミンを含有する細胞が多くある組織といえる。代表的なクロム親和性組織としては、腹大動脈の下腸間膜動脈の起始部から大動脈が総腸骨動脈に分岐する高さまでの間にいくつか散在する傍神経節があげられる。

注) カテコラミン(catecholamine)： カテコラミンの生合成はチロシンより始まりドパミンを経て、交感神経ではおもにノルアドレナリンが、副腎髄質ではおもにアドレナリンが最終産物として生成。貯蔵される。副腎髄質でのカテコラミン組成はヒトではアドレナリン80%、ノルアドレナリン20%である。これらは不安・緊張・運動などの交感神経刺激時やヒスタミン、ブラジキニンなど種々の刺激によって放出され、心臓・血管平滑筋・肝臓・消化管・脂肪組織などに存在する受容体および受容体を介して多彩な作用を發揮する。

注) 腫瘍： 褐色細胞腫のほとんどは良性であるが、全体の約10%程度で周囲組織への浸潤性増殖や転移を生じ、悪性の転帰をたどるものがある。これを悪性褐色細胞腫という。

注) 症状： 褐色細胞腫でもっとも高い頻度でみられる頭痛や動悸(心悸亢進)は、早朝や空腹時に生じやすい。これは早朝や空腹時には血糖が低下し、それに拮抗するために腫瘍からカテコールアミンが多量に放出されることによると考えられている。

注) 高血圧： 褐色細胞腫は、高血圧症患者全体の0.1~0.2%をしめる。

注) 発作： 発作は、体位変換・運動・排尿・排便などの物理的圧迫や喫煙、精神的動揺によって誘発されることがある。発作の持続時間は数分から数時間で、多くは1時間以内である。発作時の血圧は非常に高く、250/150mmHg以上になることもある。これにより脳出血、心不全、ショックをおこして死に至ることもある。発作後には脱力、疲労、血圧の下降がしばしばみられる。

注) 発汗過多： 褐色細胞腫の発汗過多は、かなり著明である。このため原因のはっきりしない発汗過多および体重減少がみられる場合には、褐色細胞腫をうたがう必要がある。

6. 内分泌疾患

内分泌疾患

内分泌腺	ホルモン	分泌亢進	分泌低下
	すべての下垂体ホルモン		シーハン症候群 またはシモンズ症候群 (汎下垂体機能低下症)
下垂体	前葉	成長ホルモン 副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)	下垂体性巨人症(成長期) 先端巨大症(成人後)
		プロラクチン	クッシング病 乳漏症(乳汁漏出症)
	後葉	抗利尿ホルモン(バソプレシン)	浮腫 尿崩症
甲状腺	サイロキシン トリヨードサイロニン	バセドウ病	クレチン病(新生児期) 粘液水腫 慢性甲状腺炎(橋本病)
副甲状腺 (上皮小体)	パラソルモン	高カルシウム血症 骨粗鬆症 病的骨折 尿路結石	低カルシウム血症 テタニー
副腎皮質	皮質	アルドステロン(電解質コルチコイド)	原発性アルドステロン症 (コン症候群)
		コルチゾール(糖質コルチコイド)	クッシング症候群
	髄質	カテコールアミン (アドレナリン, ノルアドレナリン, ドパミン)	褐色細胞腫
膵臓	インスリン		糖尿病