

下垂体機能低下症移行支援ツール ～患者用疾患理解ガイドとチェックリスト～

日本小児内分泌学会 移行期対応委員会
下垂体・成長障害委員会
2022年5月24日

◇ 下垂体ホルモンとは

ホルモンとは、ごく少量で身体の機能を調整する物質です。下垂体は、下垂体ホルモンと総称される複数のホルモンを分泌しています。下垂体には前葉と後葉があり、前葉から分泌される前葉ホルモンには、①身体のさまざまな代謝調節や子どもの成長に関わる成長ホルモン、②乳汁分泌に関わるプロラクチン、③甲状腺ホルモンの分泌を調整する甲状腺刺激ホルモン、④副腎皮質ホルモンの分泌を調整する副腎皮質刺激ホルモン、⑤性腺ホルモン(男性ホルモン、女性ホルモン)の分泌を調整する性腺刺激ホルモンが含まれます。一方、後葉が分泌する後葉ホルモンには、水代謝に関わる抗利尿ホルモンが含まれます。

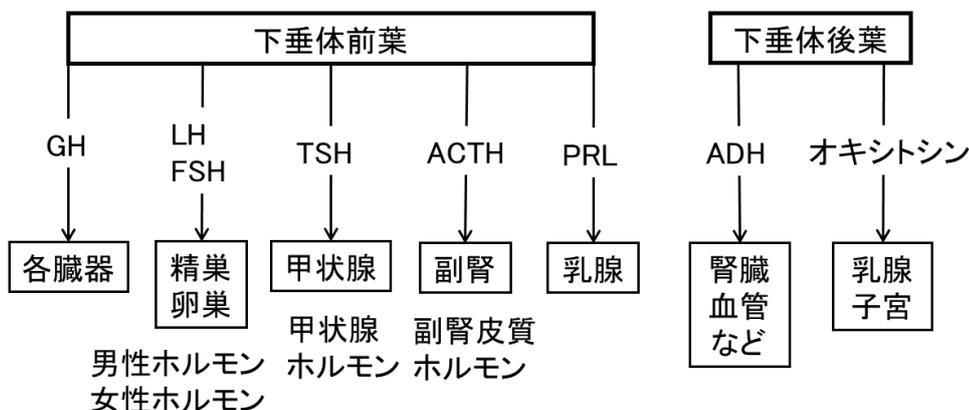
下垂体ホルモンは身体の機能調整に必須であるため、ホルモンの分泌低下がある場合には適切な補充を行うことが、体調維持のみならず生活の質を保つために重要であるとされています。これらのホルモンの補充が成人を迎えても継続して必要な方には切れ目のない治療が望まれます。

①下垂体前葉から分泌されるホルモン

- ・成長ホルモン(GH)
- ・性腺刺激ホルモン(黄体化ホルモン(LH)・卵胞刺激ホルモン(FSH))
- ・甲状腺刺激ホルモン(TSH)
- ・副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)
- ・プロラクチン(PRL)

②下垂体後葉から分泌されるホルモン

- ・抗利尿ホルモン(ADH)
- ・オキシトシン



◇ 下垂体機能低下症とは

これらの下垂体ホルモンの分泌がなんらかの原因で低下して、ホルモンが欠乏すると、さまざまな症状が出現します。この中で、欠乏しているときに補充治療がされるのは、以下のものです。

【おもな症状】

1) GH 分泌不全症状

小児期:背が低い(低身長)、背の伸びが悪くなる

成人期:疲れやすい、活力低下、内臓脂肪の増加、筋肉量の減少、骨密度の低下、心臓や血管の病気が増える

2) LH/FSH 分泌不全症状

小児期:二次性徴の欠如、思春期における成長スパートの欠如

成人女性:無月経

成人男性:インポテンス、精巣の萎縮

3) TSH 分泌不全症状

無気力、疲れやすい、寒がり、発汗減少、皮膚乾燥、徐脈、便秘、うつ症状、脱毛、体重増加

小児期は上記に加え、低身長、体重増加不良、精神発達の遅れなど

4) ACTH 分泌不全症状

全身倦怠感、疲れやすい、食欲不振、体重減少、意識がもうろうとする、微熱、感染症の重症化、水分貯留

5) PRL 分泌不全症状

出産後の乳汁分泌低下

6) ADH 分泌不全症状(中枢性尿崩症)

多飲、多尿

◇ 下垂体機能低下症の治療法

欠乏しているホルモンを補充します。

1) GH 分泌不全

成長ホルモン製剤を皮下注射します。

※小児期の成長ホルモン治療を終了した後に再検査を行い、成人 GH 分泌不全症の診断となれば成長ホルモン治療を再開します。投与量は小児期の量とは異なります。

2) LH/FSH 分泌不全

男性:男性ホルモン製剤を筋肉注射、またはゴナドトロピン療法(hCG 製剤&FSH 製剤)を皮下注射します。

女性:女性ホルモン製剤を補充します。思春期年齢では、エストロゲン製剤をゆっくり増量し、体の成熟を図ります。成熟後は、エストロゲン製剤とプロゲステン製剤の2種類を用いて定期的な月経を誘導します。

※妊娠や出産に関しては、成人生殖科医(婦人科、泌尿器科など)を受診するとよいです。主治医の先生に相談しましょう。

3) TSH 分泌不全

甲状腺ホルモン製剤を内服します。

4) ACTH 分泌不全

副腎皮質ホルモン製剤(ヒドロコルチゾン製剤)を内服します。

※感染症罹患などの体調不良時には、副腎皮質ホルモン製剤の増量が必要です。増量が不十分な場合、副腎不全という重篤な状態に陥る場合があります。どのような時に、どの程度増量するのかをあらかじめ主治医と相談しておきましょう。「副腎不全カード」という緊急時に備えて携帯しておくカードもありますので、主治医の先生に記載してもらい普段から携帯しておくといいいでしょう。

また、副腎不全の際に嘔吐や重篤な症状で内服ができない場合には、副腎皮質ホルモン製剤(注射薬)の自己注射が認められています。具体的な使用方法などについては、主治医の先生に相談しましょう。

尚、本疾患の治療で内服している副腎皮質ホルモンは生理的な量であるため、指示通りに内服していれば副作用の心配は不要です。

5) ADH 分泌不全

抗利尿ホルモン製剤を内服、または点鼻液をスプレーします。

※現在は口腔内崩壊錠の服用が主流となっていますが、食事や水分摂取の影響を受けます。服用方法に注意しましょう。また過量投与は水中毒の原因となります。適切な量を補充し 1 日 1 回は薬の効果が切れる時間を作りましょう。

◇ **経過観察のために必要な検査**

血液検査：各種ホルモンの数値、電解質、肝機能、脂質を含む生化学検査など

尿検査

頭部 MRI（原因によって）

肝臓エコー

骨密度測定・体組成測定

子宮エコー（女性；ホルモン補充療法の効果判定の場合）

など

◇ 成人移行のためのセルフチェックリスト

正確な病名を知っていますか？

病名 ()

不足しているホルモンの種類を知っていますか？

不足しているホルモン ()

自分が処方されている薬の名前、用法、効果、副作用を知っていますか？

処方されている薬の名前 ()

通院している病院と主治医の先生の名前を知っていますか？

病院名 () 主治医名 ()

一人で診察を受けることができますか？

診察前に質問事項を考えて、自分で医師に相談したことがありますか？

自分の病状や受けた検査結果などを自身で管理していますか？

残薬の把握や必要数の依頼など薬の管理をしていますか？

体調不良時の対応を知っていますか？

気をつける症状や受診しなければならない症状を知っていますか？

自分自身で生活の管理ができますか？

病気のことを周囲の人に話せますか？

自分が利用できる社会資源(指定難病、難病医療費助成制度など)を知っていますか？また、利用可能な制度の手続きをしていますか？

自由記載欄:

()

担当医からのコメント:

()

◇ 下垂体機能低下症 成人診療科紹介時のチェックリスト(医療者向け)

- 原因疾患: _____
 □発症時期: _____ 年 月 (_____ 歳時)
 □合併症: _____

□欠損ホルモンおよび治療内容:

	欠損ホルモン (○つける)	補充療法の 開始時期	補充療法の 薬品名	現在の補充療法の投与量
ACTH		年 月		朝 mg/昼 mg/夕 mg 計1日 mg その他()
TSH		年 月		1回 μg/1日1回朝 その他()
LH/FSH		年 月		
GH		年 月		1回 mg/週 回 その他()
ADH		年 月	(内服薬)	朝 μg/昼 μg/夕 μg 計1日 μg その他()
			(点鼻薬)	朝 μg/昼 μg/夕 μg 計1日 μg
			(1噴霧 μg)	その他()

※シックデイ時のヒドロコルチゾン(コートリル®)服用量:

朝 mg/昼 mg/夕 mg 計1日 mg

小児期の成長ホルモン治療の有無：有・無

開始時期：____年__月__ 終了時期：____年__月__

性腺補充療法の既往

男性：テストステロン製剤(開始時期：____年__月__ 終了時期：____年__月__)

hCG 製剤(開始時期：____年__月__ 終了時期：____年__月__)

FSH 製剤(開始時期：____年__月__ 終了時期：____年__月__)

その他の治療：_____

(開始時期：____年__月__ 終了時期：____年__月__)

女性：エストロゲン単独療法(開始時期：____年__月__ 終了時期：____年__月__)

カウフマン療法(開始時期：____年__月__ 終了時期：____年__月__)

hCG 製剤(開始時期：____年__月__ 終了時期：____年__月__)

FSH 製剤(開始時期：____年__月__ 終了時期：____年__月__)

その他の治療：_____

(開始時期：____年__月__ 終了時期：____年__月__)

医療費助成制度

1)小児慢性特定疾病医療費助成制度 (有・無)

有の場合 疾患名：_____

2)難病医療費助成制度(指定難病) (有・無)

有の場合 疾患名：_____