こどもから大人へ～下垂体と歩むライフストーリー

間脳下垂体機能障害に関する調査研究 班
市民公開講座
藤田医科大学医学部小児科学　水野晴夫

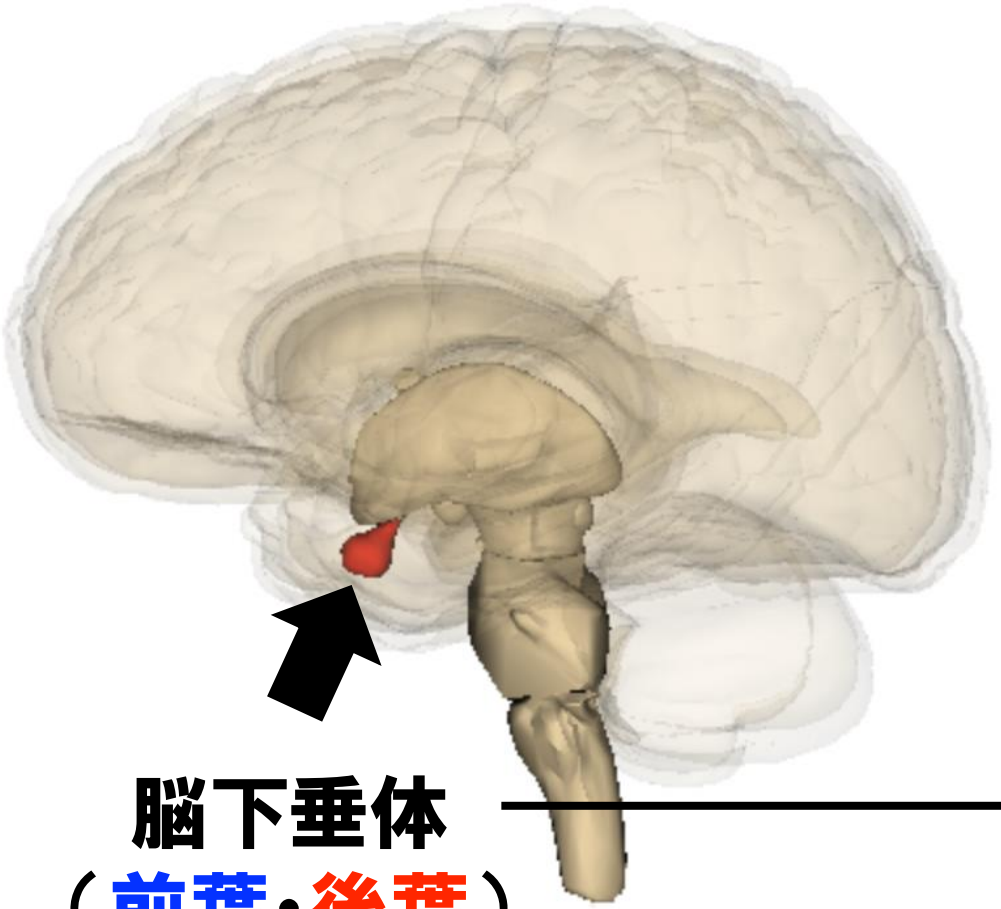
COI開示
発表者名： 水野晴夫

演題発表内容に関連し、発表者らに開示すべき
ＣＯＩ関係にある企業などはありません。

本日のお話

1. 下垂体とは？
2. 小児期・思春期・成人期の下垂体の主たる役割
3. 中枢性尿崩症
4. 移行期医療の重要性

下垂体とは？



脳下垂体
（前葉・後葉）

- 成長ホルモン
- 甲状腺
- 精巣・卵巣
- 副腎
- 水分のバランス

下垂体の体にとっての役割

- 全身のコントローラー
- コントローラーがないと、体にさまざまな指令が出せないため、体の成長や調和が取れなくなる。

身体への影響

- 成長と発達：こどもが成長し（身長を伸ばす）、脳の発達（例：話せるようになるか）に必要
- ストレス管理：ストレス（例：インフルエンザにかかったときなど）に対する体の反応を調整
- ホルモンバランスの維持：健康的な生活に重要

小児期・思春期・成人期の下垂体の主たる役割

生まれたばかりの赤ちゃんでは体のバランスが崩れる

日齢1、女児

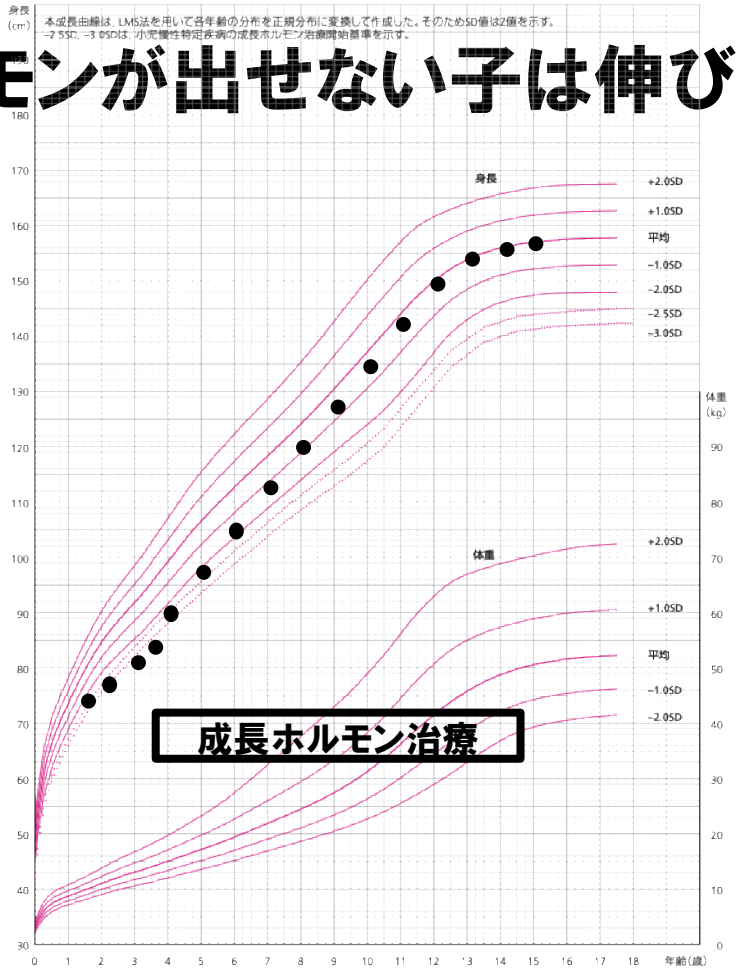
- 主訴：低血糖
- 出生歴：在胎37週、2360 g、43.0 cm、頭位正常分娩。
- 家族歴：父175 cm、母154 cm、第一子
- 生後2時間で、無呼吸発作を伴う症候性低血糖（32 mg/dL）あり。血圧の低下もあり、輸液、昇圧剤を使用。検査の結果、生まれながらに下垂体前葉が働かない病気とわかった。

こどもでは、まず身長と言語の発達

甲状腺は脳の発育に重要
（ネルソンテキストブック：改訂22版）

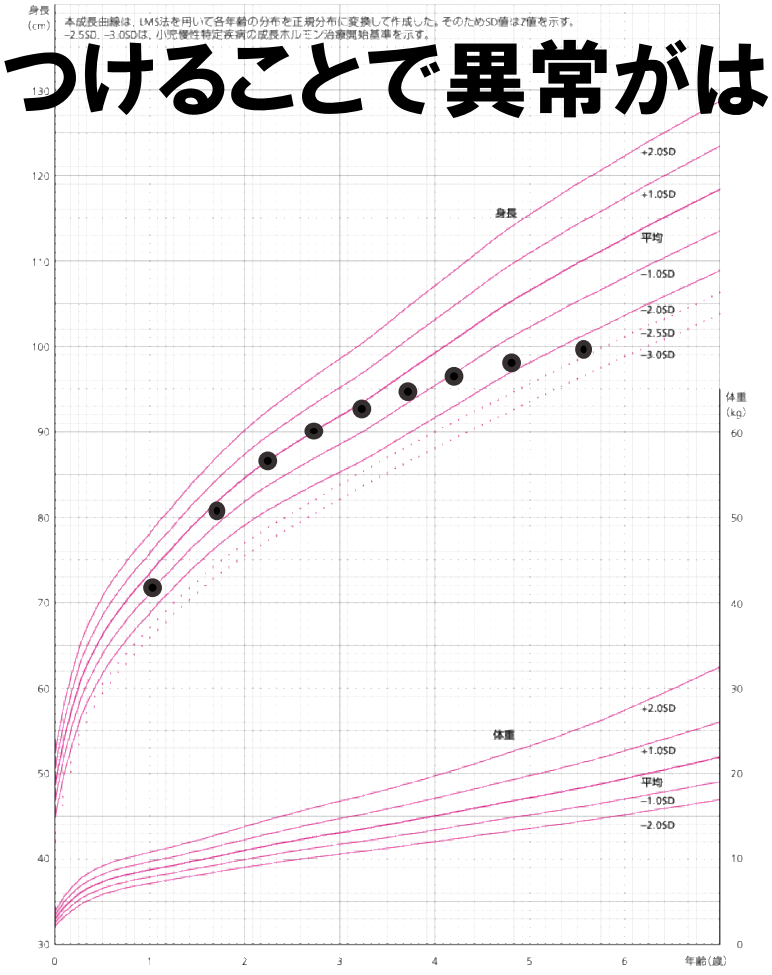


重い成長ホルモンが出せない子は伸び率がわるくなる



著作権：　一般社団法人 日本小児内分泌学会、著者：加藤則子、磯島豪　村田光範 他：Clin Pediatr Endocrinol 25：71-76, 2016

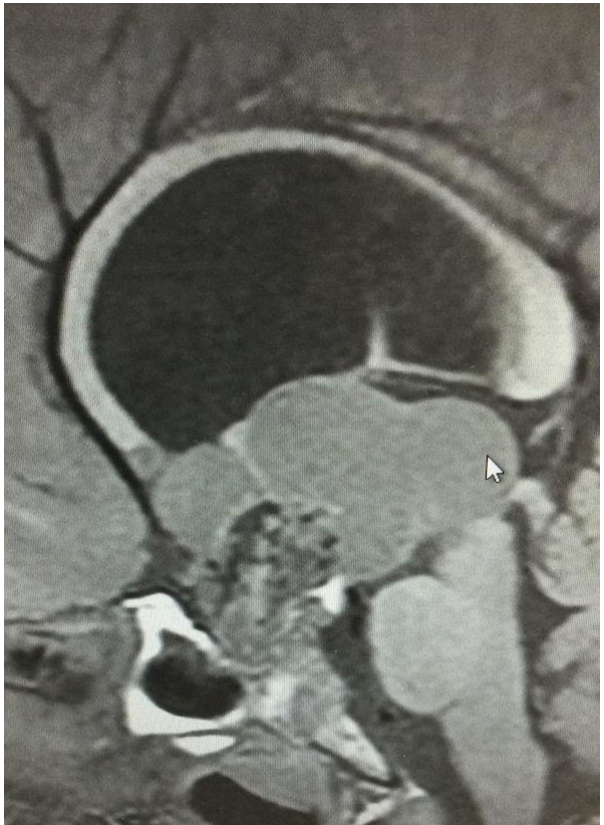
成長曲線をつけることで異常がはやくみつかる



著作権：　一般社団法人 日本小児内分泌学会，著者：加藤則子，鏡島豪　村田光範 他：Clin Pediatr Endocrinol 25：71-76, 2016

頭蓋咽頭腫

(自験例)

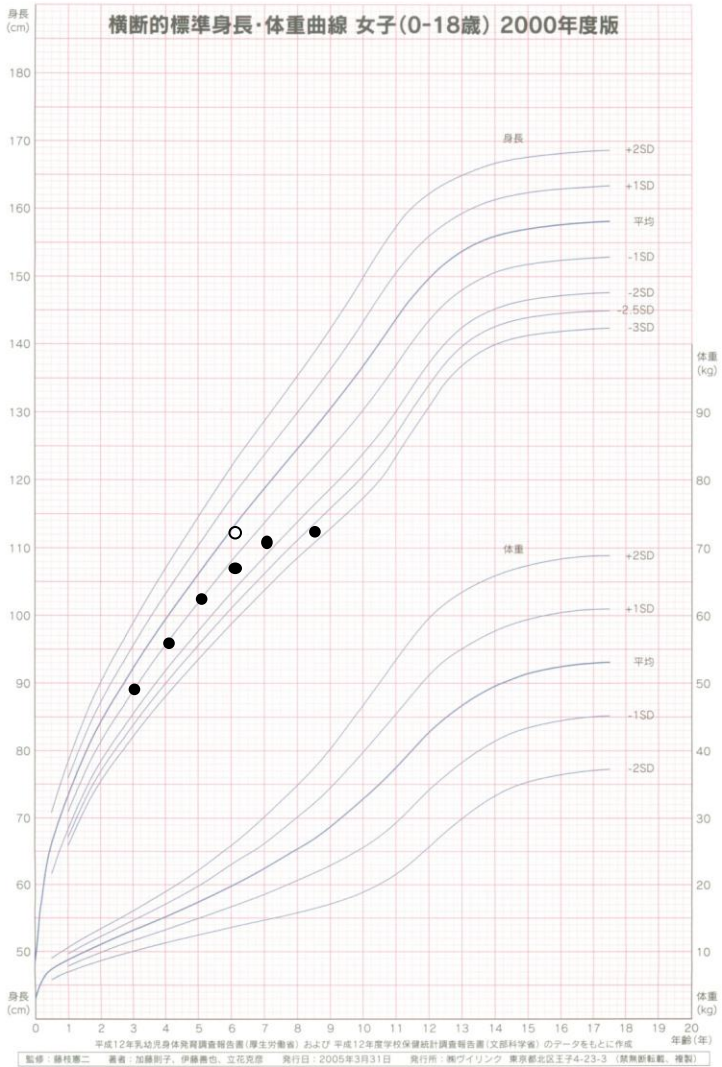


わかりにくいのは副腎と甲状腺？

- 副腎機能低下が起きると‥
  - 疲れやすい
  - 体重が減る
  - めまい
  - 筋肉が弱くなる
  - 体の力が入らなくなることがある。
  - お腹の不調
  - 気分の変化

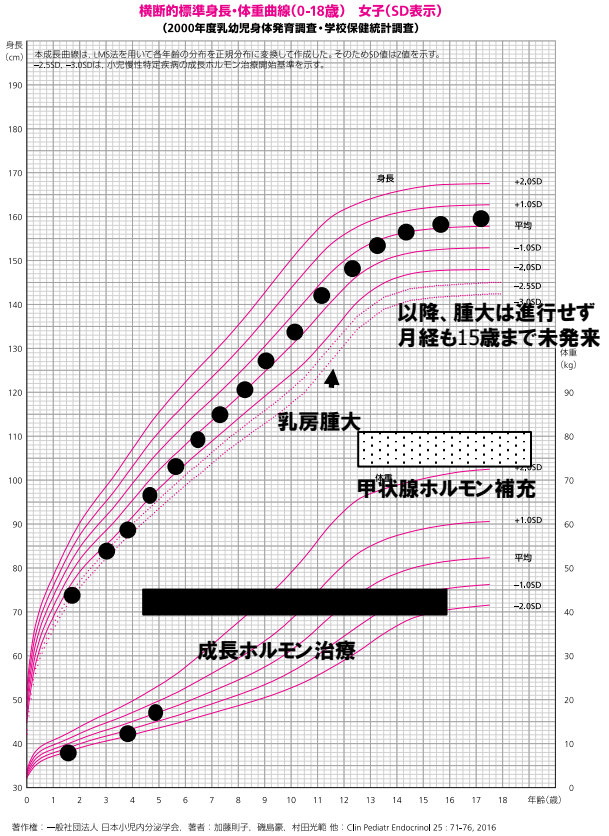
甲状腺は、成長・発達・元気・体温・血圧

- 主訴：成長率の低下
- 出生歴・既往歴：特記することはない。
- 家族歴：父 173 cm、母 154 cm、11歳兄、3歳妹、健康。
- 現病歴：幼稚園の頃はよく外遊びをしていたが、小学校に入ってほとんど外で遊ばなくなった。


横断的標準身長・体重曲線 女子(0-18歳) 2000年度版
身長 (cm)
体重 (kg)
身長
+2SD
+1SD
平均
-1SD
-2SD
-2.5SD
-3SD
体重
+2SD
+1SD
平均
-1SD
-2SD
年齢(年)
平成12年乳幼児身体発育調査報告書(厚生労働省) および 平成12年度学校保健統計調査報告書(文部科学省) のデータをもとに作成
監修：藤枝憲二　著者：加藤則子、伊藤善也、立花克彦　発行日：2005年3月31日　発行所：㈱ヴィリンク 東京都北区王子4-23-3 (禁無断転載、複製)

下垂体ホルモンは時に複数のホルモンが低下する

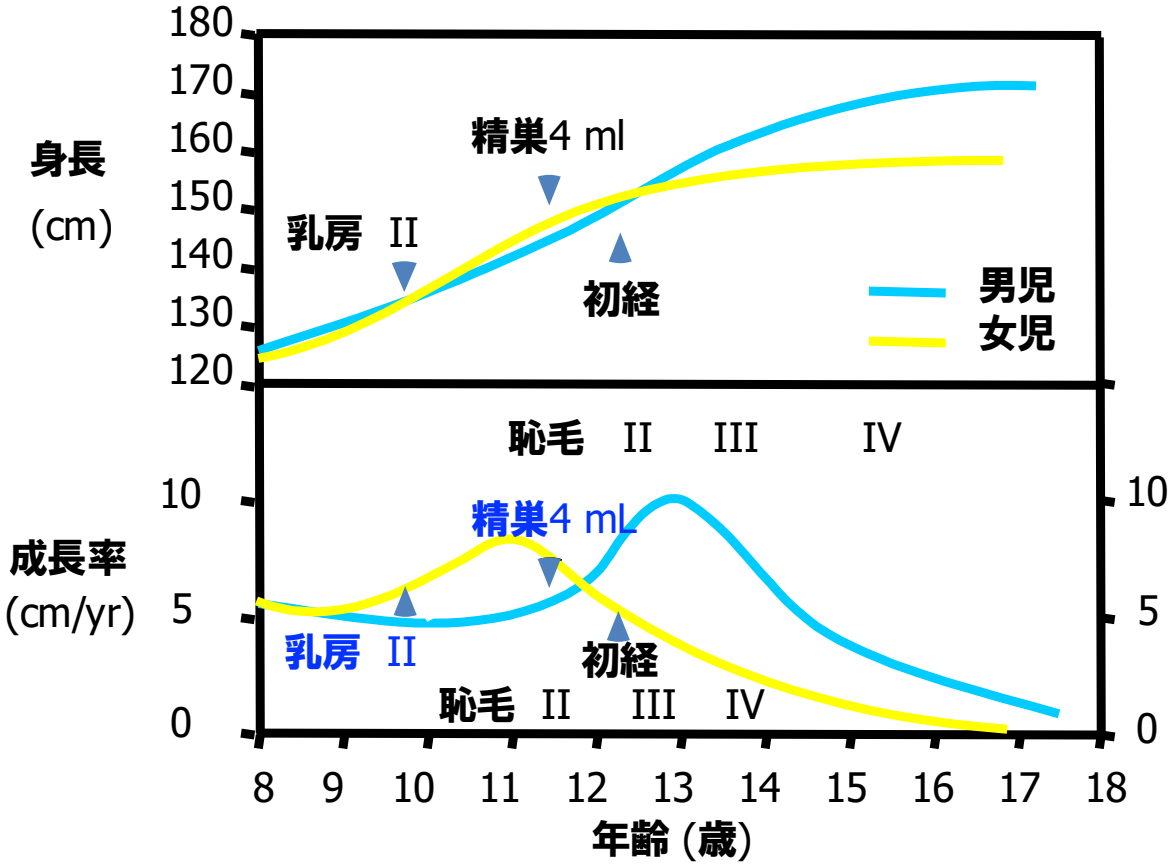
- **主訴：低身長**
- **家族歴：父** 175 cm、**母** 157 cm。
- **現病歴：** 3**歳検診で低身長指摘。**
- **現症：身長**88.9 cm (-2.28 SD)、**体重**11.3 kg。IGF-1 38 ng/mL
  - **三者**（ITT）– 3.96 ng/mL
  - **アルギニン**– 2.08 ng/mL
  - L-DOPA – 2.28 ng/mL
- **初診時の下垂体前葉ホルモンの分泌は正常。**



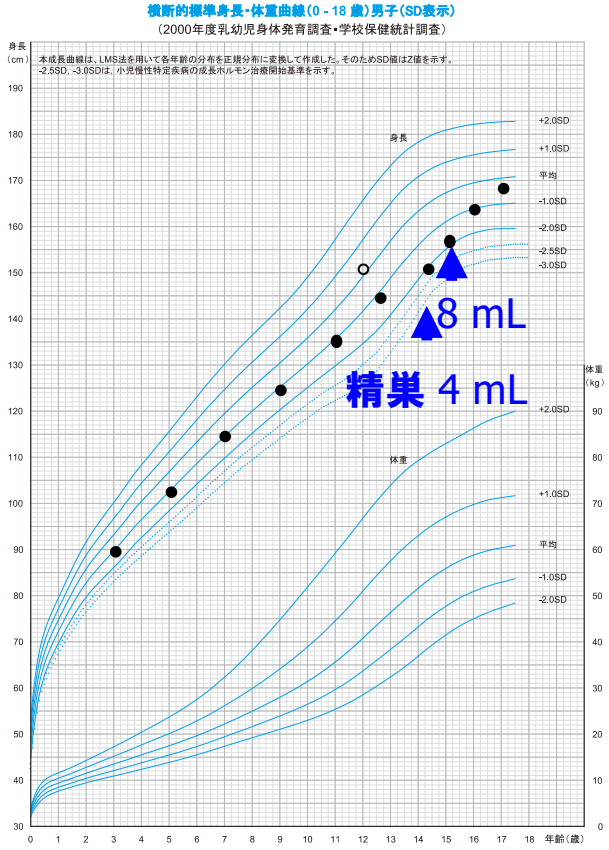
著作権：一般社団法人 日本小児内分泌学会、著者：加藤則子、磯島豪、村田光範 他：Clin Pediatr Endocrinol 25：71-76, 2016

思春期

思春期と身長の伸びの関係



健康なおくての子

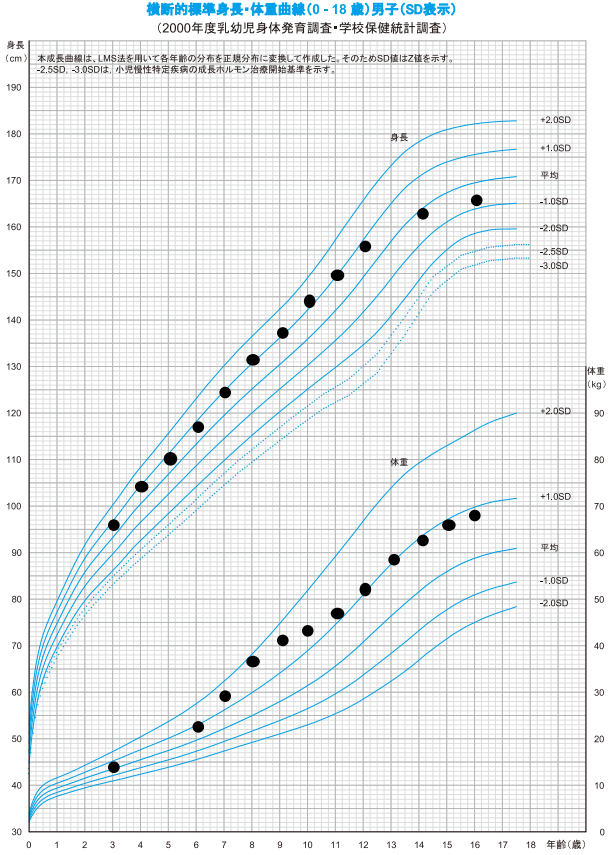


著作権：一般社団法人　日本小児内分泌学会、著者：加藤則子，磯島豪，村田光範 他：Clin Pediatr Endocrinol 25:71-76, 2016

症例：16歳、男児

- 主訴：二次性徴未発来
- 家族歴：父 172 cm、母 167 cm、14歳、妹、健康
- 現症：体温 36.3度、脈拍 66回/分、血圧 104/55 mmHg、心肺腹部に異常なし。精巣容積：2 mL、不均一。左停留精巣術後。陰茎長48 mm、恥毛：Tanner 1度。これまでににおいを感じたことがない。

症例：16歳、男児



著作権：一般社団法人　日本小児内分泌学会、著者：加藤則子，磯島豪，村田光範 他：Clin Pediatr Endocrinol 25:71-76, 2016

治療の考え方

- 妊孕性を重視する場合



＋



5000単位製剤・皮下注可

- 妊孕性を重視ぜず、二次性徴の発現誘発・成熟のみ

男児

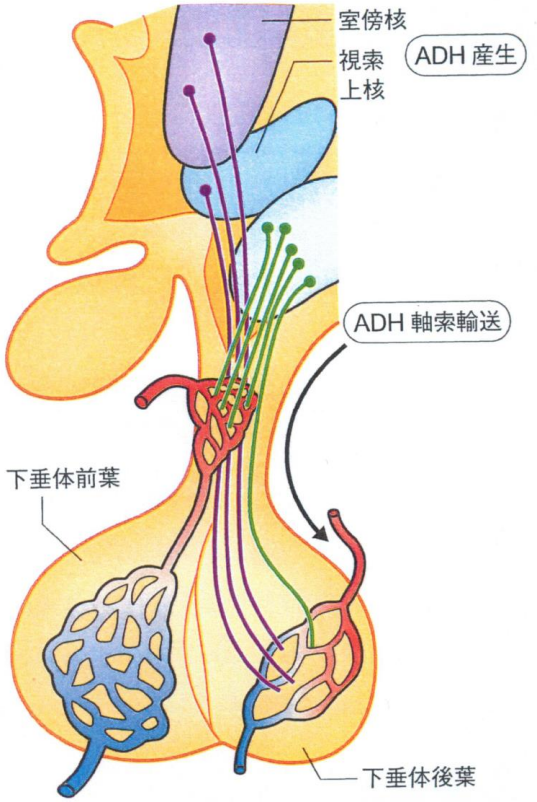


女児

・エストロゲン＋プロゲステロン

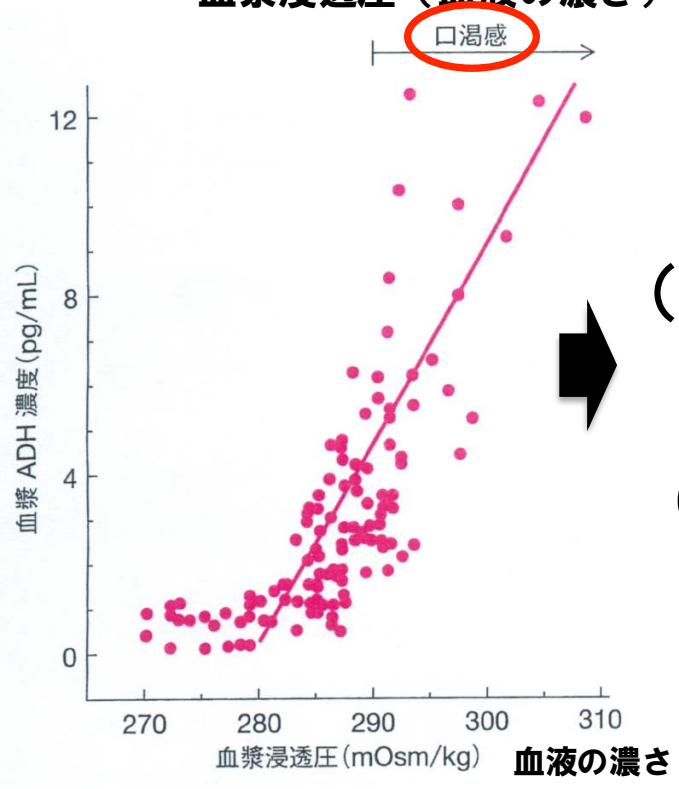
中枢性尿崩症

下垂体ホルモン前葉と後葉



健常者では、血液が濃くなるとADHが多くでるようになり脱水が起きないような仕組みができている

血漿浸透圧（血液の濃さ）と血漿ADHの関係

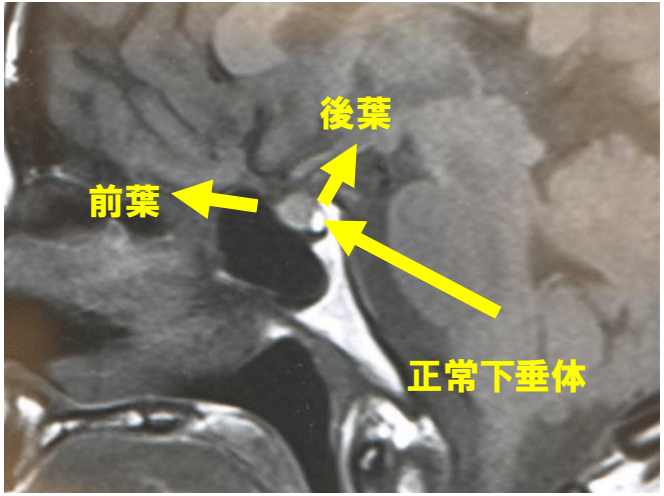


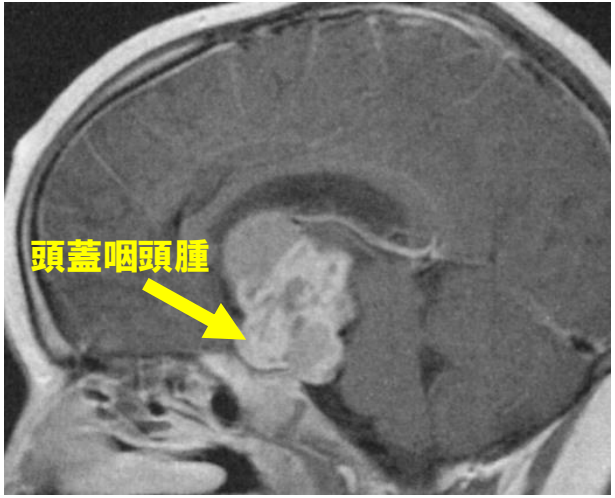
飲水
（水分摂取の増加）
＋
ADH分泌上昇
（水分排泄を減らす）

中枢性尿崩症の原因

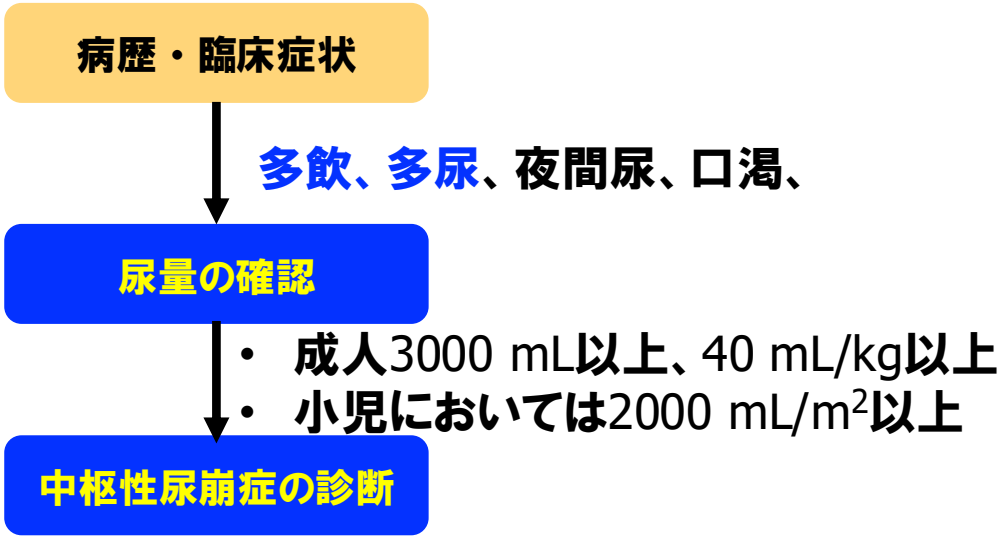
- 特発性（原因が見つからない）
- 家族性
- 続発性（出生後に起きる病気）
  - リンパ球性漏斗下垂体後葉炎
  - ランゲルハンス細胞組織球症
  - 胚細胞腫
  - 頭蓋咽頭腫
  - 脳出血・脳梗塞
  - など

中枢性尿崩症の原因





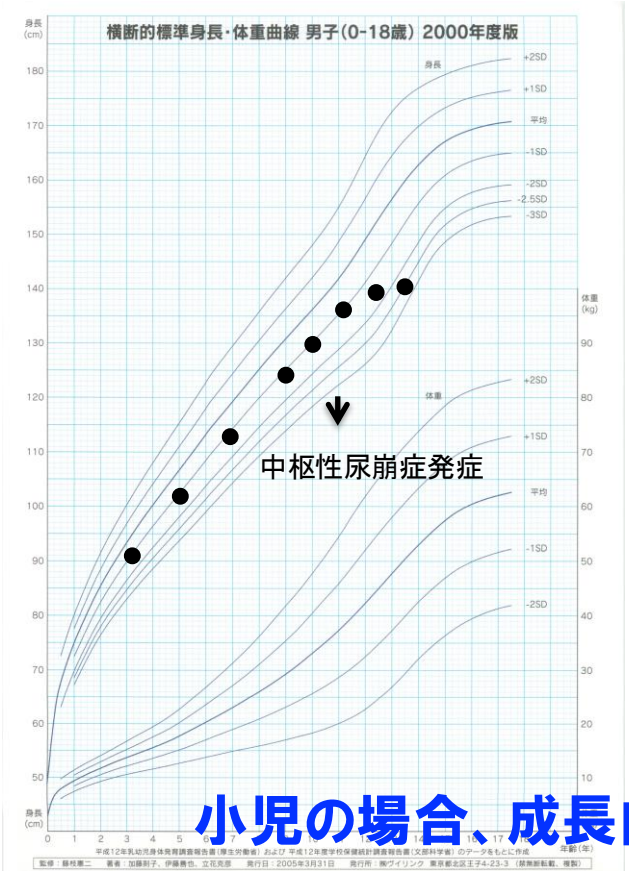
中枢性尿崩症を疑ったら



原因疾患の検索

- 頭部MRIは初診時に所見がなくとも、経時的に観察する。

成長曲線



- その後、年間成長率1.7 cm/年と著明な成長率の悪化あり。

【成長ホルモン分泌刺激試験】

- 成長ホルモンの反応が低下
  - インスリン負荷：1.62 ng/mL
  - アルギニン負荷：1.56 ng/mL
  - クロニジン負荷：0.63 ng/mL
- この際には甲状腺・副腎機能は正常であったが、後に低下に陥った。
- その後、12年のフォローで腫瘍性の病気はなかった。

小児の場合、成長曲線をつけることが重要

中枢性尿崩症治療薬
～デスモプレシン～





鼻から使う薬

舌の下に置いて飲む薬

点鼻製剤の扱いにくさ

- 冷所保存の必要性・持ち運びが難しくなる
- アレルギー性鼻炎・感冒時など鼻粘膜が炎症を起こしている場合、吸収率が低下して効果が悪くなる
- うまく点鼻されたかどうかの不安から何回も行ってしまい、結果として水中毒を誘発することがある。
- 人前では点鼻しにくい
- 点鼻器具を衛生的に管理する煩雑さ

移行期医療の重要性

低血糖・脂質代謝異常などを起こさない・
代謝ホルモンとしての重要性を認識

健常小児同等の成長、成熟の確保
成人身長の低減化をなるべく少なく

代謝・電解質異常を起こさない・
性腺機能・生殖能力の確保

小児期　　成人期

特に成長ホルモンは？

- 小児期は身長を伸ばす働き
- 骨・筋への作用：骨を丈夫する・筋肉量を増やす。
- 代謝調整: 脂肪の分解を促進し、糖の代謝を調整する。
- 修復促進: 組織の修復や再生を助ける。

ご清聴ありがとうございました。