

A：十分に理解しておくことが望ましい B：概略理解しておくことが望ましい
C：知っておくことが望ましい

内分泌	認定内科医	総合内科専門医
I. 知識..... 146		
1. 解剖と機能		
1) 内分泌の生理作用・内分泌臓器と分泌異常	A	A
2. 病態生理		
1) 下垂体疾患	A	A
2) 甲状腺疾患	A	A
3) 副甲状腺（上皮小体）疾患とCa代謝異常	A	A
4) 副腎疾患	A	A
3. 主要症候		
1) 意識障害→総合内科，代謝，神経，救急の項も参照	A	A
2) 頭痛→総合内科，神経，救急の項も参照	A	A
3) 視力障害→総合内科，神経の項も参照	A	A
4) 視野障害→総合内科，神経の項も参照	A	A
5) 筋力低下→総合内科，神経，膠原病および類縁疾患の項も参照	A	A
6) 筋痙攣→総合内科，神経，救急の項も参照	A	A
7) テタニー	A	A
8) 高血圧	A	A
9) 低血圧	A	A
10) 無月経・月経異常→総合内科の項も参照	A	A
11) インポテンズ	A	A
12) 肥満→総合内科，代謝の項も参照	A	A
13) やせ・るいそう→総合内科，代謝の項も参照	A	A
14) 低身長	A	A
15) 高身長	B	A
16) 多汗	A	A
17) 皮膚乾燥	A	A
18) 浮腫→総合内科，循環器，腎臓の項も参照	A	A
19) 多毛	A	A
20) 脱毛	A	A
21) 乳汁分泌	A	A
22) 顔貌（先端巨大症，満月様顔貌）	A	A
23) 多飲・多尿→総合内科，代謝の項も参照	A	A
24) 色素沈着	A	A
25) 皮膚線条	A	A
26) 皮下出血	A	A
27) 黄色腫→代謝の項も参照	A	A
28) 甲状腺腫	A	A
II. 専門的身体診察..... 150		
1. 甲状腺の視診	A	A
2. 甲状腺の触診	A	A
3. 甲状腺の聴診	A	A
III. 専門的検査..... 150		
1. 内分泌機能検査法		
1) 視床下部・下垂体前葉機能検査法		
①血中下垂体ホルモン（基礎値，日内変動）	A	A

内分泌	認定内科医	総合内科専門医
②分泌刺激試験（CRH 負荷試験，TRH 負荷試験，LH-RH 負荷試験，GHRP-2 負荷試験，インスリン低血糖負荷試験），分泌抑制試験（デキサメサゾン抑制試験）	B	A
③下垂体静脈洞サンプリング	C	B
2) 下垂体後葉機能検査法		
①バソプレシンの基礎値，浸透圧との関連	A	A
②分泌刺激試験（水制限試験），分泌抑制試験（高張食塩水負荷試験，ピトレスシン負荷試験）	B	A
3) 甲状腺機能検査法		
①血中甲状腺ホルモン，甲状腺自己抗体	A	A
② ¹²³ I（ ^{99m} Tc）甲状腺摂取率	B	A
4) 副甲状腺（上皮小体）機能検査法		
①血中副甲状腺ホルモンと血中，尿中 Ca，P との関連	A	A
②骨密度測定，骨吸収マーカー，骨形成マーカー，Ellsworth-Howard 試験	B	A
5) 副腎機能（副腎皮質・副腎髄質）検査法		
①コルチゾール，ACTH（血中濃度および日内変動，尿中濃度），血漿レニン（活性，濃度），アルドステロン濃度	A	A
②分泌刺激試験（迅速 ACTH 負荷試験（迅速法，標準法），立位フロセミド試験），分泌抑制試験（デキサメサゾン抑制試験，カプトリル負荷試験，生理食塩水負荷試験）	A	A
③カテコラミンおよび代謝物の測定（血中，尿中）	B	A
6) 副腎静脈サンプリング	B	A
7) 性腺機能検査		
①LH，FSH，性ステロイド（E ₂ ，テストステロン）	C	B
2. 内分泌器官の画像診断		
1) 超音波検査（甲状腺，副甲状腺，睪，副腎，卵巣）	B	A
2) シンチグラフィ（甲状腺，副甲状腺，副腎皮質，副腎髄質）	B	A
3) CT，MRI（下垂体，甲状腺，副腎皮質，副腎髄質）	A	A
3. 内分泌疾患の成因診断		
1) HLA 検査，遺伝子解析	C	C
IV. 治療..... 151		
1. ホルモン補充療法 （下垂体機能低下症，甲状腺機能低下症，副甲状腺機能低下症，副腎皮質機能低下症，骨粗鬆症）	A	A
2. ホルモン分泌過剰症の薬物療法 （下垂体腫瘍，甲状腺機能亢進症，副甲状腺機能亢進症（二次性））	A	A
3. 内分泌疾患の救急（endocrine emergency）への対応 （甲状腺クリーゼ，粘液水腫昏睡，副腎クリーゼ，電解質異常（高 Ca 血症））	A	A
4. 外科治療 （下垂体腫瘍，甲状腺疾患，副甲状腺機能亢進症，副腎腫瘍）	B	A
5. 放射線治療		

内分泌	認定内科医	総合内科専門医
・下垂体腫瘍	C	B
・甲状腺機能亢進症	B	A
V. 疾患 153		
1. 視床下部・下垂体疾患		
1) 下垂体前葉機能亢進症		
①先端巨大症〈アクロメガリー〉	B	A
②Cushing 病	B	A
③高プロラクチン血症（プロラクチノーマを含む）	B	A
④ゴナドトロピン産生腫瘍	C	C
⑤TSH 産生腫瘍	C	C
2) 下垂体前葉機能低下症		
①汎下垂体機能低下症（Sheehan 症候群を含む）	B	A
②非機能性下垂体腫瘍	C	B
③下垂体ホルモン単独欠損症	B	B
3) 下垂体後葉疾患		
①尿崩症（心因性多飲症, 腎性尿崩症を含む）	A	A
②抗利尿ホルモン不適切分泌症候群（SI-ADH）	B	A
4) 視床下部疾患		
①視床下部腫瘍	C	C
②中枢性摂食異常症（神経性食思不振症を含む）	C	B
5) その他の視床下部・下垂体疾患		
①empty sella 症候群	C	B
②リンパ球性下垂体炎	C	B
③肉芽腫性疾患	C	B
2. 甲状腺疾患		
1) 甲状腺機能亢進症		
①Basedow 〈Graves〉病	A	A
②Plummer 病	C	B
③亜急性甲状腺炎	A	A
④無痛性甲状腺炎	A	A
2) 甲状腺機能低下症		
①慢性甲状腺炎〈橋本病〉	A	A
②術後または放射線ヨード療法後の甲状腺機能低下症	C	B
3) 甲状腺腫瘍		
①悪性腫瘍	A	A
②良性腫瘍	B	A
4) 化膿性甲状腺炎	C	C
3. 副甲状腺疾患（副甲状腺機能異常）とカルシウム代謝異常		
1) 高カルシウム血症		
①原発性副甲状腺機能亢進症	A	A
②悪性腫瘍に伴う高カルシウム血症	A	A
③続発性副甲状腺機能亢進症	C	B
2) 低カルシウム血症		
①副甲状腺機能低下症（偽性副甲状腺機能低下症を含む）	A	A

内分泌	認定内科医	総合内科専門医
②ビタミン D 作用不全症	C	B
3) 骨粗鬆症		
①閉経後骨粗鬆症	B	A
②老人性骨粗鬆症	B	A
③二次性骨粗鬆症	B	A
4. 副腎疾患		
1) 副腎皮質機能亢進症		
① Cushing 症候群	A	A
②原発性アルドステロン症, 偽性アルドステロン症	A	A
③ Bartter 症候群	C	B
④副腎性器症候群	C	C
2) 副腎皮質機能低下症		
① Addison 病	A	A
3) 副腎腫瘍		
①非機能性副腎皮質腫瘍 (incidentaloma を含む)	B	A
②副腎皮質悪性腫瘍	C	B
③褐色細胞腫	A	A
5. 多発性内分泌腺異常		
1) 多発性内分泌腺腫瘍 (MEN I 型, II 型)	C	B
2) 自己免疫性多発性内分泌症候群 (APS I 型, II 型, III 型)	C	C
6. 性腺疾患		
1) Turner 症候群	C	B
2) Klinefelter 症候群	C	C
3) 多嚢胞性卵巣症候群 (PCOS)	C	C
4) 男性仮性半陰陽 (睾丸女性化症候群を含む)	C	C
5) 女性仮性半陰陽	C	C

内分泌

I. 知識

1. 解剖と機能

■研修のポイント

内分泌疾患の診断は通常3段階で行う。すなわち、医療面接と身体所見から、①内分泌系が障害されているか否かを診断する。次に、障害されているならば、②病変部位はどこか（部位診断）、そして、③病変の性格はどのようなものかを考える。ホルモンの作用および解剖学的知識により病変の部位を推察し、障害が予想されるホルモンの測定および画像診断によって確定することが内分泌学の特徴である。よって、ホルモンの作用を含む機能解剖学の知識は内分泌領域においては必須項目である。

1) 内分泌の生理作用・内分泌臓器と分泌異常

■到達目標

- ・ホルモンをペプチドホルモンとその他のホルモンに分類し、生合成、分泌、輸送および代謝について説明することができる。
- ・ホルモンの生理作用と作用機序とを説明することができる。
- ・ホルモンの分泌調節とフィードバック機構とについて説明することができる。
- ・内分泌臓器を挙げ、その形態と構造および分泌されるホルモンについて説明することができる。
- ・各種病態でのホルモンの動態と意義について説明することができる。

2. 病態生理

■研修のポイント

各内分泌器官から分泌されるホルモンは、それぞれ固有の作用を持ち、かつ相互に関係しつつ、生体の恒常性を維持している。内分泌疾患は、これらホルモン均衡の破綻により生ずるため、ホルモン作用の深い理解が重要である。

1) 下垂体疾患

■到達目標

- ・下垂体機能低下症を概説することができる。
- ・先端巨大症を概説することができる。
- ・プロラクチン産生下垂体腺腫について概説することができる。
- ・Cushing 病を概説することができる。
- ・中枢性尿崩症を概説することができる。
- ・抗利尿ホルモン不適切分泌症候群（syndrome of inappropriate ADH secretion : SIADH）を概説することができる。

2) 甲状腺疾患

■到達目標

- ・Basedow 病を概説することができる。
- ・甲状腺炎（慢性・亜急性）を概説することができる。
- ・甲状腺機能低下症を概説することができる。

3) 副甲状腺（上皮小体）疾患とCa代謝異常

■到達目標

- ・Ca代謝異常を概説することができる。
- ・副甲状腺（上皮小体）機能亢進症、低下症を概説することができる。

4) 副腎疾患

■到達目標

- ・Cushing 症候群を概説することができる。
- ・原発性アルドステロン症を概説することができる。
- ・褐色細胞腫を概説することができる。
- ・副腎不全を概説することができる。

3. 主要症候

■研修のポイント

内分泌疾患に関連する症候に関して学ぶ。

1) 意識障害→総合内科，代謝，神経，救急の項も参照

2) 頭痛→総合内科，神経，救急の項も参照

3) 視力障害→総合内科，神経の項も参照

4) 視野障害→総合内科，神経の項も参照

■到達目標

- ・視野障害の有無を問診および対座法にて確認することができる。
- ・視野障害を呈する疾患の要点を説明することができる。
- ・下垂体腫瘍をふくむトルコ鞍近傍腫瘍，視神経炎，頭蓋内圧亢進をきたす疾患（脳腫瘍，水頭症など），脳血管障害および外傷などが鑑別できる。

5) 筋力低下→総合内科，神経，膠原病および類縁疾患の項も参照

6) 筋痙攣→総合内科，神経，救急の項も参照

7) テタニー

■到達目標

- ・テタニーを定義し，問診および誘発法により診断することができる。
- ・テタニーを呈する疾患の要点を説明することができる。
- ・副甲状腺機能低下症，ビタミン D 欠乏または作用不全，hungry bone syndrome，薬剤および過換気症候群などが鑑別できる。

8) 高血圧

■到達目標

- ・本態性高血圧症の疫学，診断，合併症と予後を説明し，診断と基本的治療を遂行できる。
- ・二次性高血圧症の病因を列挙し，診断と基本的治療を遂行できる。

9) 低血圧

■到達目標

- ・低血圧を定義し，その原因と病態を説明することができる。
- ・低血圧を呈する疾患の要点を説明することができる。
- ・本態性低血圧症，本態性起立性低血圧症，慢性感染症，悪性腫瘍末期，肝硬変，重症貧血，副腎皮質機能低下症，下垂体前葉機能低下症，甲状腺機能低下症，脊髄空洞症および降圧剤使用時などが鑑別できる。

10) 無月経・月経異常→総合内科の項も参照

11) インポテンス

■到達目標

- ・インポテンスを定義し、その原因と病態を説明することができる。
- ・インポテンスを呈する患者の診断の要点を説明することができる。
- ・原発性・続発性性腺機能低下症、糖尿病、高血圧症、心血管障害、末期腎不全、脊髄外傷、手術後、薬剤およびうつ病などの精神疾患などが鑑別できる。

12) 肥満→総合内科，代謝の項も参照

13) やせ・るいそう→総合内科，代謝の項も参照

14) 低身長

■到達目標

- ・低身長の定義を述べることができる。
- ・低身長をきたす疾患を列挙し、その病態生理を説明することができる。
- ・家族性低身長、思春期遅発症、成長ホルモン分泌不全性低身長症、下垂体前葉機能低下症、Turner 症候群、愛情遮断症候群、甲状腺機能低下症、偽性副甲状腺機能低下症および骨系統疾患などが鑑別できる。

15) 高身長

■到達目標

- ・高身長の定義を述べることができる。
- ・高身長をきたす疾患を列挙し、その病態生理を説明することができる。
- ・家族性高身長、下垂体性巨人症、性腺ホルモン低下症、Marfan 症候群および Klinefelter 症候群などが鑑別できる。

16) 多汗

■到達目標

- ・多汗を呈する患者の診断の要点を説明することができる。
- ・発熱時（感染症）、全身衰弱時、激痛時、甲状腺機能亢進症、褐色細胞腫、先端巨大症、妊娠、更年期障害、神経筋異常および片麻痺などが鑑別できる。

17) 皮膚乾燥

■到達目標

- ・皮膚乾燥を呈する患者の診断の要点を説明することができる。
- ・脳循環障害、甲状腺機能低下症、糖尿病、薬剤（アトロピン系薬剤）、強皮症および無汗症などが鑑別できる。

18) 浮腫→総合内科，循環器，腎臓の項も参照

19) 多毛

■到達目標

- ・多毛を定義し、それぞれの原因を列挙することができる。
- ・多毛を呈する疾患の要点を説明することができる。
- ・多毛早熟症、Cushing 症候群、副腎性器症候群、多嚢胞性卵巣症候群および副腎皮質ホルモン長期投与時などが鑑別できる。

20) 脱毛

■到達目標

- ・脱毛を定義し、それぞれの原因を列挙することができる。
- ・脱毛を呈する疾患の要点を説明することができる。
- ・汎下垂体機能低下症、甲状腺機能低下・亢進症、副甲状腺機能低下症、副腎皮質機能低下症および糖尿病などが鑑別できる。

21) 乳汁分泌

■到達目標

- ・乳汁分泌を定義し、問診および誘発法により診断することができる。
- ・乳汁分泌を呈する疾患の要点を説明することができる。
- ・間脳下垂体腫瘍（トルコ鞍近傍腫瘍、先端巨大症、プロラクチノーマ、非機能性下垂体腺腫）、甲状腺機能低下症および薬剤などが鑑別できる。

22) 顔貌（先端巨大症、満月様顔貌）

■到達目標

- ・顔貌の変化をきたす疾患の要点を説明することができる。
- ・Cushing 症候群、先端巨大症、甲状腺機能低下症、Basedow 病、偽性副甲状腺機能低下症、ネフローゼ症候群および Parkinson 病などが鑑別できる。

23) 多飲・多尿→総合内科、代謝の項も参照

24) 色素沈着

■到達目標

- ・色素沈着を定義し、それぞれの原因を列挙することができる。
- ・色素沈着を呈する疾患の要点を説明することができる。
- ・Addison 病、神経線維腫症、甲状腺機能亢進症、糖尿病、ヘモクロマトーシス、肝硬変およびポルフィリン症などが鑑別できる。

25) 皮膚線条

■到達目標

- ・皮膚線条を定義し、それぞれの原因を列挙することができる。
- ・皮膚線条を呈する疾患の要点を説明することができる。
- ・妊娠、肥満症および Cushing 症候群などが鑑別できる。

26) 皮下出血

■到達目標

- ・皮下出血を定義し、それぞれの原因を列挙することができる。
- ・皮下出血を呈する疾患の要点を説明することができる。
- ・各種紫斑病、白血病、再生不良性貧血、敗血症、重症肝障害、尿毒症および Cushing 症候群などが鑑別できる。

27) 黄色腫→代謝の項も参照

■到達目標

- ・黄色腫を定義し、それぞれの原因を列挙することができる。
- ・黄色腫を呈する疾患の要点を説明することができる。
- ・脂質異常症、汎発性黄色腫などが鑑別できる。

28) 甲状腺腫

■到達目標

- ・甲状腺の触診ができ、その異常を拾い上げることができる。

- ・甲状腺腫を分類し、疾患を列挙することができる。
- ・慢性甲状腺炎、Basedow 病、中枢性甲状腺機能亢進症、甲状腺腫瘍および腺腫様甲状腺腫などが鑑別できる。

Ⅱ. 専門的身体診察

1. 甲状腺の視診

■研修のポイント

診察の際に甲状腺を視診する習慣をつけ、結節性、び慢性腫大の有無を確認する。

■到達目標

- ・甲状腺の腫大（結節性・び慢性）を視診にて確認することができる。

2. 甲状腺の触診

■研修のポイント

甲状腺は体表面から触診できる内分泌臓器であり、診察の際には必ず甲状腺を触診する習慣を身につけることが重要である。甲状腺疾患には自覚症状を欠くものも多く、甲状腺を触診することにより、積極的に疾患を見出す必要がある。

■到達目標

- ・甲状腺の触知を適切に行うことができる。
- ・触診で得られた所見（大きさ、硬さ、表面の性状、結節の有無、圧痛の有無）を適切に表現することができる。

3. 甲状腺の聴診

■研修のポイント

Basedow 病における甲状腺ではしばしば聴診にて雑音を聞くことができる。本症を疑った場合には甲状腺への聴診が診断の一助となる。

■到達目標

- ・甲状腺の聴診を適切に行うことができる。

Ⅲ. 専門的検査

■研修のポイント

内分泌疾患の診断および治療にはホルモン検査の知識が必須である。ホルモンは採血条件（安静度、採血時間、採血後保存状態、薬剤内服の有無、採血管の種類）によりその値が変動することが多いため、その解釈にあたっては、採血条件に関して注意を払う必要がある。さらに、ホルモン分泌予備能や自律性を見るため分泌刺激試験ならびに抑制試験についての十分な理解が必要である。また、部位診断や機能診断に各種画像診断および成因診断として HLA 検査や遺伝子解析が用いられるので、それらに関する知識を習得する。

1. 内分泌機能検査法

■到達目標

- ・以下の検査を理解し、適切な検査指示が行え、検査結果の解釈ができる。なお、負荷試験に関しては自ら実施できることが望ましい。

1) 視床下部・下垂体前葉機能検査法

- ①血中下垂体ホルモン（基礎値、日内変動）
- ②分泌刺激試験（CRH 負荷試験、TRH 負荷試験、LH-RH 負荷試験、GHRP-2 負荷試験、インスリン低血糖負荷試験）、分泌抑制試験（デキサメサゾン抑制試験）
- ③下垂体静脈洞サンプリング

2) 下垂体後葉機能検査法

①バソプレシンの基礎値，浸透圧との関連

②分泌刺激試験（水制限試験），分泌抑制試験（高張食塩水負荷試験，ピトレッシン負荷試験）

3) 甲状腺機能検査法

①血中甲状腺ホルモン，甲状腺自己抗体

② ^{123}I ($^{99\text{m}}\text{Tc}$) 甲状腺摂取率

4) 副甲状腺（上皮小体）機能検査法

①血中副甲状腺ホルモンと血中，尿中 Ca, P との関連

②骨密度測定，骨吸収マーカー，骨形成マーカー，Ellsworth-Howard 試験

5) 副腎機能（副腎皮質・副腎髄質）検査法

①コルチゾール，ACTH（血中濃度および日内変動，尿中濃度），血漿レニン（活性，濃度），アルドステロン濃度

②分泌刺激試験（迅速 ACTH 負荷試験（迅速法，標準法），立位フロセミド試験），分泌抑制試験（デキサメサゾン抑制試験，カプトリル負荷試験，生理食塩水負荷試験）

③カテコラミンおよび代謝物の測定（血中，尿中）

6) 副腎静脈サンプリング

7) 性腺機能検査法

① LH, FSH, 性ステロイド (E_2 , テストステロン)

2. 内分泌器官の画像診断

■到達目標

・以下の検査を理解し，適切な検査指示が行え，検査結果を解釈することができる。

1) 超音波検査（甲状腺，副甲状腺，膵，副腎，卵巣）

2) シンチグラフィ（甲状腺，副甲状腺，副腎皮質，副腎髄質）

3) CT, MRI（下垂体，甲状腺，副腎皮質，副腎髄質）

3. 内分泌疾患の成因診断

■到達目標

・以下の検査を理解し，検査結果を解釈することができる。

1) HLA 検査，遺伝子解析

IV. 治療

1. ホルモン補充療法（下垂体機能低下症，甲状腺機能低下症，副甲状腺機能低下症，副腎皮質機能低下症，骨粗鬆症）

■研修のポイント

腫瘍やその摘出後，自己免疫機序，放射線治療後，感染症，血管障害および加齢などさまざまな原因により内分泌臓器からのホルモン分泌低下が生ずる。その際には，原因となる病態に対して治療を行う一方で，低下したホルモンに対して補充を行う必要がある。補充療法を行う際には過剰投与に陥らないよう適切な指標を用いてモニターすることが肝要である。

■到達目標

- ・下垂体機能低下症（前葉，後葉）のホルモン補充療法（副腎皮質ホルモン，甲状腺ホルモン，成長ホルモン，ゴナドトロピンおよび性腺ホルモン，バソプレシン補充）について説明ができ，適切な治療を行うことができる。
- ・甲状腺機能低下症の補充療法（T3 および T4 製剤補充）について説明ができ，適切な治療を行うことができる。
- ・副甲状腺機能低下症の補充療法（ビタミン D 製剤補充）について説明ができ，適切な治療を行うことができる。
- ・副腎皮質機能低下症の補充療法（糖質および鉱質コルチコイド補充）について説明ができ，適切な治療を行うことができる。
- ・骨粗鬆症の補充療法（ビスフォスファネート製剤，ビタミン D 製剤，エストロゲン製剤，選択的エストロゲン受容体モジュレーター（SERM）など）について説明ができ，適切な治療を行うことができる。

2. ホルモン分泌過剰症の薬物療法（下垂体腫瘍，甲状腺機能亢進症，副甲状腺機能亢進症（二次性））

■研修のポイント

種々のホルモンを過剰に産生する内分泌疾患（腫瘍性病変も含め）に対して薬物治療が行われる。それぞれの薬剤の作用機序を理解し，副作用の出現に注意しつつ，過剰に分泌されているホルモンを基準域に維持するように努める。

■到達目標

- ・下垂体腫瘍（GH 産生腫瘍，PRL 産生腫瘍）の薬物療法（ソマトスタチンアナログ，成長ホルモン受容体拮抗剤，ドパミン受容体刺激剤）について説明ができ，適切な治療を行うことができる。
- ・甲状腺機能亢進症の薬物療法（チアマゾール，プロピルチオウラシル）について説明ができ，適切な治療を行うことができる。
- ・副甲状腺機能亢進症（二次性）の薬物療法（ビタミン D 製剤）について説明ができ，適切な治療を行うことができる。

3. 内分泌疾患の救急（endocrine emergency）への対応（甲状腺クリーゼ，粘液水腫昏睡，副腎クリーゼ，電解質異常（高 Ca 血症））

■研修のポイント

endocrine emergency は時として死にいたる病態であるため，迅速な診断ならびに治療が要求される。したがって，これら 1 の病態，診断，治療法に関して熟知しておく必要がある。

■到達目標

- ・甲状腺クリーゼについて説明ができ，適切な治療を行うことができる。
- ・粘液水腫昏睡について説明ができ，適切な治療を行うことができる。
- ・副腎クリーゼについて説明ができ，適切な治療を行うことができる。
- ・電解質異常（高 Ca 血症）について説明ができ，適切な治療を行うことができる。

4. 外科治療（下垂体腫瘍，甲状腺疾患，副甲状腺機能亢進症，副腎腫瘍）

■研修のポイント

一般的にホルモンの過剰産生を認める内分泌腫瘍は腫瘍摘出術が治療の第一選択であるが，ホルモン過剰産生を認めない場合においては悪性である可能性を配慮し手術が選択される場合もある。したがって，外科的適応の有無に関する知識および患者への説明ならびに外科に先立って行うべき処置等に熟知しておく必要がある。

■到達目標

- ・下垂体腫瘍の外科療法について説明ができ，適切に患者を紹介することができる。
- ・次の甲状腺疾患の外科療法について説明ができ，適切に患者を紹介することができる。
①甲状腺機能亢進症 ②甲状腺腫瘍
- ・副甲状腺機能亢進症の外科療法について説明ができ，適切に患者を紹介することができる。
- ・副腎腫瘍の外科療法について説明ができ，適切に患者を紹介することができる。

5. 放射線治療

■研修のポイント

一般的に腫瘍性病変に関して、手術療法や薬物療法が奏功しない場合に放射線療法が第一選択になる。したがって、放射線療法の適応の有無に関する知識および患者への説明ならびに放射線療法に先立って行うべき処置等に熟知しておく必要がある。

■到達目標

- ・下垂体腫瘍の放射線療法について説明ができ、適切に患者を紹介することができる。
- ・甲状腺機能亢進症の放射線療法について説明ができ、適切に患者を紹介することができる。

V. 疾患

1. 視床下部・下垂体疾患

1) 下垂体前葉機能亢進症

①先端巨大症〈アクロメガリー〉

■研修のポイント

本疾患は特徴的な顔貌を呈することが多い。また、糖尿病や高血圧を高率に合併するため、これら疾患に遭遇した際には、先端巨大症が基礎疾患として存在しないかということを念頭において診療する姿勢が重要である。先端巨大症の診断が確定した場合には、種々の合併症検索を行う。本症の診断・治療については厚生労働省間脳下垂体障害に関する研究班による「間脳下垂体機能異常症の診断と治療の手引き」に詳しいので参照すること。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・糖尿病や高血圧症患者を診た場合、本症の可能性を疑って病歴聴取をすすめることができる。
- ・睡眠時無呼吸や咬合不全から本症の可能性を疑って病歴聴取をすすめることができる。
- ・対座法による視野障害の有無を確認することができる。
- ・先端巨大症様顔貌、胸郭、四肢末端の肥大および皮膚湿潤を確認することができる。

➤検査・診断

- ・GH 分泌過剰の診断について検査施行・説明することができる（経口ブドウ糖負荷試験において GH が正常域に抑制されない、IGF-1 高値）。
- ・下垂体 MRI 検査を指示し、結果（大きさ、浸潤度）を説明することができる。
- ・GH 過剰による合併症とそのための検査を指示することができる。

➤治療

- ・治療法（手術療法、薬物療法、放射線療法）の適応について説明することができる。
- ・手術適応について説明し脳神経外科に相談することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・治療法（手術療法、薬物療法、放射線療法）の適応および長所と短所について説明し、治療選択について話し合うことができる。
- ・GH 過剰による合併症について説明することができる。
- ・治療後の経過観察、方針、生命予後を説明することができる。

②Cushing 病

■研修のポイント

本症は Cushing 症候群の中の一病型である。典型症例においては特徴的身体所見を呈するが、最近では典型的所見を呈する症例は少なく、肥満や糖尿病、高血圧症例の中から、本症を疑い、積極的に検索、診断していく姿勢が必要である。Cushing 症候群の診断がなされた場合には病型診断を行い、合併症を含め治療する。高コルチゾール血症が著明な場合（血中コルチゾールが $50 \mu\text{g/dl}$ 以上）には、感染症を併発しやすいため、早急な治療が必要となる。本症の診断・治療については厚生労働省間脳下垂体障害に関する研究班による「間脳下垂体機能異常症の診断と治療の手引き」に詳しいので参照すること。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・肥満や糖尿病，高血圧症患者を診た場合，本症の可能性を疑って病歴聴取をすすめることができる。
- ・Cushing 徴候（満月様顔貌，中心性肥満，水牛様脂肪沈着，挫創，赤色皮膚線条，多毛など）を確認することができる。

➤検査・診断

- ・高血糖，高血圧，白血球増多（好酸球減少），脂質異常などの一般的検査所見から本症を疑うことができる。
- ・コルチゾール過剰症の診断について説明し，検査を指示することができる（コルチゾール，ACTH の測定と少量（0.5 mg）デキサメサゾン抑制試験）。
- ・Cushing 病（ACTH 産生下垂体腺腫）の診断法や異所性 ACTH 症候群ならびに ACTH 非依存性 Cushing 症候群（副腎性，医原性）の鑑別法について説明することができる。
- ・コルチゾール過剰症による合併症を説明することができる。

➤治療

- ・手術適応について説明し脳神経外科に相談することができる。
- ・薬物療法についてその適応と副作用について説明することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・治療法の適応について説明し，治療選択について話し合うことができる。
- ・コルチゾール過剰による合併症について説明することができる。
- ・治療後の経過観察，方針について説明することができる。

③高プロラクチン血症（プロラクチノーマを含む）

■研修のポイント

高プロラクチン血症は下垂体腫瘍によるもの以外に種々の薬剤により惹起される。プロラクチノーマは，女性においては無月経や乳汁分泌といった特徴的症候を呈するため，このような症候を認めた場合にはまずプロラクチンを測定し，本症である可能性を検討する。一方，男性においては特徴的臨床所見に乏しいため，病勢がすすんだ状態（腫瘍が巨大化した状態）で発見される場合が多い。本症は，薬物治療が著効する腫瘍性病変なので，まず薬物治療を試み，ついで手術の必要性について考慮する。本症の治療については厚生労働省間脳下垂体障害に関する研究班による「間脳下垂体機能異常症の診断と治療の手引き」に詳しいので参照すること。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・症候（無月経，乳汁分泌，陰萎）から高プロラクチン血症を疑って，病歴聴取をすすめることができる。
- ・高プロラクチン血症をきたす薬剤内服の有無について問診することができる。
- ・対座法による視野障害の有無を確認することができる。
- ・乳汁漏出の有無を確認することができる。

➤検査・診断

- ・高プロラクチン血症をきたす病態について鑑別診断ができる。
- ・下垂体 MRI 検査を指示し，結果（大きさ，侵潤度）を説明することができる。

➤治療

- ・薬物療法の適応と副作用について説明することができる。
- ・手術が考慮される病態について説明することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・治療法（薬物療法，手術療法）の適応および長所と短所について説明し，治療選択について話し合うことができる。
- ・薬物療法中の経過観察，方針について説明することができる。

④ゴナドトロピン産生腫瘍

■研修のポイント

本症は性ホルモン分泌亢進の症候に加えて，ゴナドトロピンの高値を示し，胚芽腫や奇形腫から hCG，過誤腫からは LHRH が分泌されることがある。また，下垂体腺腫からは，LH や FSH 以外にこれらを構成している α サブユニットあるいは β サブユニットが産生されることがある。本症の診断については厚生労働省

働省間脳下垂体障害に関する研究班による「間脳下垂体機能異常症の診断と治療の手引き」に詳しいので参照すること。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・性ホルモン分泌亢進の症候から本症を疑って、病歴聴取をすすめることができる。
 - ・対座法による視野障害の有無を確認することができる。
- 検査・診断
 - ・高ゴナドトロピン血症をきたす病態について鑑別診断ができる。
 - ・下垂体 MRI 検査を指示し、結果（大きさ、侵潤度）を説明することができる。
- 治療
 - ・手術が考慮される病態について説明することができる。
- 患者への説明及び支援
 - ・治療法（手術療法）の適応および長所と短所について説明し、治療選択について話し合うことができる。

⑤ TSH 産生腫瘍

■研修のポイント

下垂体腫瘍からの TSH の過剰分泌により甲状腺中毒症状、び慢性甲状腺腫大を呈する疾患で、血中甲状腺ホルモンは高値を示すものの TSH は正常値〜軽度高値といわれる SITSH の検査所見を示す。本症の診断については厚生労働省間脳下垂体障害に関する研究班による「間脳下垂体機能異常症の診断と治療の手引き」に詳しいので参照すること。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・甲状腺中毒症状、び慢性甲状腺腫大から本症を疑って、病歴聴取をすすめることができる。
 - ・対座法による視野障害の有無を確認することができる。
- 検査・診断
 - ・甲状腺中毒症をきたす病態について鑑別診断ができる。
 - ・下垂体 MRI 検査を指示し、結果（大きさ、侵潤度）を説明することができる。
- 治療
 - ・手術が考慮される病態について説明することができる。
- 患者への説明及び支援
 - ・治療法（手術療法）の適応および長所と短所について説明し、治療選択について話し合うことができる。

2) 下垂体前葉機能低下症

① 汎下垂体機能低下症（Sheehan 症候群を含む）

■研修のポイント

頭蓋内器質的疾患の既往がある場合は、諸症状や検査所見より下垂体機能低下症を疑うことは比較的容易であるが、そのような情報がない場合には、多飲・多尿といった特徴的臨床所見を有する尿崩症を除き本症の診断には難渋することが多い。診断の要点は、頭蓋内器質的疾患に伴う症状や神経学的異常の有無を確認するとともに、各下垂体ホルモンおよびその標的内分泌臓器より分泌されるホルモン欠乏症状を念頭において、詳細な問診を行い、本症が疑われる場合には、まず当該欠乏ホルモンを測定してみることが重要である。本症の診断・治療については厚生労働省間脳下垂体障害に関する研究班による「間脳下垂体機能異常症の診断と治療の手引き」に詳しいので参照すること。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・全身倦怠感、食欲低下、意識障害、月経異常、性欲低下および低血圧などの所見から下垂体機能低下症を疑うことができる。
 - ・下垂体機能低下症の原因となる疾患について、病歴聴取・診察をすすめることができる。
 - ・対座法による視野障害の有無を確認することができる。
 - ・陰毛・腋毛の脱落や性器・乳房萎縮を確認することができる。
- 検査・診断

- ・貧血，低血糖，低 Na 血症などの所見から下垂体機能低下症を疑うことができる。
- ・下垂体前葉機能に関する知識をもとに，下垂体ホルモン，標的ホルモンを検査指示でき，その結果を解釈することができる。
- ・必要な負荷試験について説明，施行および結果を解釈することができる。
- ・器質的疾患の診断のために MRI 検査を指示することができる。

➤治療

- ・ホルモン補充療法に関する知識をもとに，適切な治療計画を立てることができる。
- ・治療の緊急性があるかどうかを判断することができる。
- ・器質的疾患症例を脳神経外科に相談することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・ホルモン補充療法の必要性ならびに今後の方針について説明することができる。
- ・緊急時の対応（ストレス負荷時の相対的副腎不全など）について説明することができる。

②非機能性下垂体腫瘍

■研修のポイント

下垂体はトルコ鞍という閉鎖空間に位置するため，腫瘍性病変が生じた場合，正常下垂体は腫瘍により圧排され，機能低下に陥る。したがって，下垂体腫瘍をみた場合，ホルモンの過剰分泌のみならずホルモン基礎値に加え，刺激試験を行い予備能の障害の有無を検討する必要がある。機能低下を認めた場合には，腫瘍による圧排を取り除くことにより機能回復が望めることがあるので可及的に手術に踏み切る必要がある。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・全身倦怠感，食欲低下，意識障害，月経異常，性欲低下および低血圧などの所見から下垂体機能低下症を疑うことができる。
- ・下垂体機能低下症の原因となる疾患について，病歴聴取・診察をすすめることができる。
- ・頭痛や対座法による視野障害の有無を確認するにより下垂体部腫瘍の存在を疑うことができる。
- ・陰毛・腋毛の脱落や性器・乳房萎縮を確認することができる。

➤検査・診断

- ・貧血，低血糖，低 Na 血症などの所見から下垂体機能低下症を疑うことができる。
- ・下垂体前葉機能に関する知識をもとに，下垂体ホルモン，標的ホルモンを検査指示でき，その結果を解釈することができる。
- ・必要な負荷試験について説明，施行および結果を解釈することができる。
- ・器質的疾患の診断のために MRI 検査を指示することができる。

➤治療

- ・ホルモン補充療法に関する知識をもとに，適切な治療計画を立てることができる。
- ・治療の緊急性があるかどうかを判断することができる。
- ・器質的疾患症例を脳神経外科に相談することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・ホルモン補充療法の必要性ならびに今後の方針について説明することができる。
- ・緊急時の対応（ストレス負荷時の相対的副腎不全など）について説明することができる。

③下垂体ホルモン単独欠損症

■研修のポイント

自己免疫機序や遺伝子異常などにより下垂体ホルモンが単独に障害される病態を指し，ACTH 単独欠損症とゴナドトロピン単独欠損症が臨床的に重要である。後者は二次性徴の欠如により比較的若年で発見されることが多いが，前者については明らかな臨床症状に欠くこともあり，高齢になってから発見されることが多い。高齢者で不定愁訴を訴える患者の中に ACTH 単独欠損症が隠れている可能性もあるので，本症を疑い，詳細な問診・診察，検査を進めていく必要がある。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・全身倦怠感，食欲低下，意識障害，月経異常，性欲低下および低血圧などの所見から本症を疑うことができる。

- ・下垂体ホルモン単独欠損症を疑い、病歴聴取・診察をすすめることができる。
- ・陰毛・腋毛の脱落や性器・乳房萎縮を確認することができる。
- 検査・診断
 - ・貧血、低血糖、低 Na 血症などの所見から下垂体機能低下症を疑うことができる。
 - ・本症に関する知識をもとに、下垂体ホルモン、標的ホルモンを検査指示でき、その結果を解釈することができる。
 - ・必要な負荷試験について説明、施行および結果を解釈することができる。
 - ・器質的疾患の除外のために MRI 検査を指示することができる。
- 治療
 - ・ホルモン補充療法に関する知識をもとに、適切な治療計画を立てることができる。
 - ・治療の緊急性があるかどうかを判断することができる。
- 患者への説明及び支援
 - ・本症の原因について説明することができる。
 - ・ホルモン補充療法の必要性ならびに今後の方針について説明することができる。
 - ・緊急時の対応（ストレス負荷時の相対的副腎不全など）について説明することができる。

3) 下垂体後葉疾患

①尿崩症（心因性多飲症、腎性尿崩症を含む）

■研修のポイント

本症の主症候である多尿は種々の疾患において認められる。したがって、多尿をきたす病態の鑑別診断を行う必要がある。中枢性尿崩症の診断がつけば原疾患の有無を画像診断を含む諸検査にて検索し、原疾患を有するようであればそれに対する治療も併行して行う。本症の診断・治療については厚生労働省間脳下垂体障害に関する研究班による「間脳下垂体機能異常症の診断と治療の手引き」に詳しいので参照すること。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・症候（多尿、口渇、多飲）から尿崩症を疑って、病歴聴取、診察をすすめることができる。
- 検査・診断
 - ・多尿をきたす病態を鑑別診断することができる。
 - ・血漿浸透圧、尿浸透圧、抗利尿ホルモン検査を指示することができる。
 - ・尿崩症の成因を鑑別する負荷試験について説明・施行することができる。
 - ・下垂体 MRI 検査を指示し、結果を説明することができる（T1 強調画像での下垂体後葉の高信号の消失、器質的病変の有無）。
- 治療
 - ・ホルモン補充療法を適切に行うことができる。
 - ・器質的疾患症例を脳神経外科に相談することができる。
- 患者への説明及び支援
 - ・ホルモン補充療法について説明し、過剰投与の際の副作用について説明することができる。
 - ・治療後の経過観察、方針について説明することができる。

②抗利尿ホルモン不適切分泌症候群（SIADH）

■研修のポイント

抗利尿ホルモン（ADH）の不適切な分泌により体内に水分が貯留し、低 Na 血症および低浸透圧血症を呈する疾患である。低 Na 血症をみた際に本症の可能性を考える。SIADH と診断された際には、原疾患が何であるかを考える必要がある。また、治療の際には急速な血中 Na の補正による橋中心髄鞘崩壊（central pontine myelinolysis：CPM）の発症に注意をはらうことが重要である。本症の診断・治療については厚生労働省間脳下垂体障害に関する研究班による「間脳下垂体機能異常症の診断と治療の手引き」に詳しいので参照すること。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・倦怠感、食欲低下および意識障害などの臨床症状から低 Na 血症を疑うことができる。

- ・脱水、浮腫の有無を診ることができる。
- ・SIADHをきたす薬剤や既往について聴取することができる。
- ・緊急の処置（著明な低Na血症）が必要かどうか判断することができる。

➤ 検査・診断

- ・低Na血症をきたす疾患の鑑別診断をすることができる。
- ・血漿浸透圧、尿浸透圧を指示することができる。
- ・SIADHをきたす原因について述べるることができる。
- ・疑われる原疾患に関して診断をすすめることができる。

➤ 治療

- ・原疾患について治療方針を立てることができる。
- ・低Na血症の程度に応じて治療を段階的にすすめることができる。
- ・CPMの発症を念頭に置き、低Na血症を治療することができる。

➤ 患者への説明及び支援

- ・低Na血症について説明し、原病およびSIADHについて説明することができる。
- ・原病およびSIADHについての治療後の経過観察、方針について説明することができる。

4) 視床下部疾患

① 視床下部腫瘍

■ 研修のポイント

視床下部近傍に生ずる腫瘍として頭蓋咽頭腫、胚芽腫および奇形腫などがあげられるが、腫瘍の進展により内分泌異常が生ずる場合がある。これらの疾患を診た際には、現疾患の治療に加え、内分泌機能異常の有無を確認しておく必要がある。

■ 到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・視床下部の器質的病変に伴う症状（視床下部症候群）を説明することができ、それに基づいて、視床下部病変の存在を疑うことができる。
- ・下垂体機能低下症患者や尿崩症患者に遭遇した際に、その原因として視床下部腫瘍を想定することができる。

➤ 検査・診断

- ・本症に関する知識をもとに、下垂体ホルモン、標的ホルモンを検査指示でき、その結果を解釈することができる。
- ・必要な負荷試験について説明、施行および結果を解釈することができる。
- ・MRI検査を指示することができ、それぞれの腫瘍に特徴的な所見を述べることができる。

➤ 治療

- ・下垂体機能低下症（尿崩症を含む）や性早熟について適切に治療することができる。
- ・腫瘍性病変に対する外科療法・放射線療法・化学療法の必要性について脳神経外科に相談することができる。

➤ 患者への説明及び支援

- ・内科的治療の必要性ならびにその内容について説明することができる。
- ・腫瘍性病変に対する外科療法・放射線療法・化学療法の必要性について説明することができる。

② 中枢性摂食異常症（神経性食思不振症を含む）

■ 研修のポイント

視床下部を障害する病変（腫瘍、炎症性病変、頭部外傷、放射線治療後など）が生じた際、視床下部腹内側核の飽満中枢の破壊のため過食傾向となり、その結果肥満（視床下部性肥満）となる。一方、神経性食思不振症は精神的な基盤の上に起こる食欲不振、るいそうを主徴候とする疾患で、思春期の女子に多く認められる。月経異常や下垂体ホルモン異常などの内分泌異常を認め、時として下垂体機能低下症との鑑別が必要となる。

■ 到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・肥満やういそうをきたす疾患を説明でき、それらを鑑別するための適切な問診・診察を行うことができる。
- ・中枢性摂食障害の病態について説明することができる。
- 検査・診断
 - ・視床下部性肥満や神経性食思不振症の診断に必要な検査を指示し、その結果について解釈することができる。
 - ・除外診断に必要な検査を指示し、その結果について解釈することができる。
- 治療
 - ・内科的治療の必要性の有無について判断することができる。
 - ・治療に関して適切な診療科に相談することができる。
- 患者への説明及び支援
 - ・病態を説明し、治療に関して患者に説明することができる。

5) その他の視床下部・下垂体疾患

① empty sella 症候群

■研修のポイント

本疾患は、くも膜下腔がトルコ鞍内に陥入し下垂体が圧排された状態を指す形態学的あるいは画像診断的病名である。原発性と続発性に分類され、前者は通常内分泌異常を呈さないが後者については原疾患（Sheehan 症候群や下垂体腫瘍の出血など）に基づく内分泌検査異常を呈する。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・本症の原因になる疾患に関して適切な病歴聴取および身体診察を行うことができる。
 - ・本症の病態について説明することができる。
- 検査・診断
 - ・内分泌異常の有無を確認するための検査が指示でき、得られた結果を解釈することができる。
 - ・本症の原因となる疾患を鑑別するための検査が指示でき、得られた結果を解釈することができる。
- 治療
 - ・治療が必要かどうかを判断することができる。
 - ・原疾患に基づき適切な治療を行うことができる。
- 患者への説明及び支援
 - ・病態を説明し、治療に関して患者に説明することができる。

② リンパ球性下垂体炎

■研修のポイント

リンパ球性下垂体炎は、前葉機能障害が主となるリンパ球性下垂体前葉炎と尿崩症が主症候であるリンパ球性漏斗神経下垂体炎に分類される。分娩後の女性に多く発症し、病理所見から自己免疫機序により発症すると考えられている。MRI 画像上、造影剤にて増強される腫大した下垂体もしくは下垂体柄が特徴的である。本症の診断については厚生労働省間脳下垂体障害に関する研究班による「間脳下垂体機能異常症の診断と治療の手引き」に詳しいので参照すること。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・本症に特徴的な所見（下垂体機能低下に伴う症状、多飲・多尿）を想定して、適切な病歴聴取・身体診察を行うことができる。
 - ・視野障害の有無について診察することができる。
- 検査・診断
 - ・貧血、低血糖および低 Na 血症などの所見から本症を疑うことができる。
 - ・本症に関する知識をもとに、下垂体ホルモン、標的ホルモンを検査指示でき、その結果を解釈することができる。
 - ・必要な負荷試験について説明、施行および結果を解釈することができる。
 - ・本症の診断のため MRI 検査を指示し、その結果を適切に解釈することができる。

➤ 治療

- ・薬理学的量を用いた副腎皮質ステロイド剤治療の是非について判断することができる。
- ・ホルモン補充療法に関する知識をもとに、適切な治療計画を立てることができる。
- ・治療の緊急性があるかどうかを判断することができる。
- ・鑑別診断を含め脳神経外科に相談することができる。

➤ 患者への説明及び支援

- ・病態を説明し、治療（薬理学的量の副腎皮質ステロイド剤治療を含む）に関して患者に説明することができる。
- ・ホルモン補充療法の必要性ならびに今後の方針について説明することができる。
- ・緊急時の対応（ストレス負荷時の相対的副腎不全など）について説明することができる。

③肉芽腫性疾患

■研修のポイント

まれな下垂体病変としてサルコイドーシス、結核、梅毒および真菌感染による肉芽腫性病変があり、機能低下症状を呈する。MRIにて腫瘍性病変が否定された場合には、上記リンパ球性下垂体炎とともに鑑別診断を行う必要がある。

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・本症に特徴的な所見（下垂体機能低下に伴う症状、多飲・多尿）を想定して、適切な病歴聴取・身体診察を行うことができる。
- ・本症に伴う全身的症状について適切な病歴聴取・身体診察を行うことができる。

➤ 検査・診断

- ・貧血、低血糖および低 Na 血症などの所見から本症を疑うことができる。
- ・本症に関する知識をもとに、下垂体ホルモン、標的ホルモンを検査指示でき、その結果を解釈することができる。
- ・必要な負荷試験について説明、施行および結果を解釈することができる。
- ・本症の診断のため MRI 検査を指示し、その結果を適切に解釈することができる。
- ・本症診断のために全身の検索を行うことができる。

➤ 治療

- ・原疾患に関して適切な診断・治療計画を立てることができる。
- ・ホルモン補充療法に関する知識をもとに、適切な治療計画を立てることができる。
- ・治療の緊急性があるかどうかを判断することができる。
- ・鑑別診断を含め脳神経外科に相談することができる。

➤ 患者への説明及び支援

- ・病態を説明し、治療に関して患者に説明することができる。
- ・ホルモン補充療法の必要性ならびに今後の方針について説明することができる。
- ・緊急時の対応（ストレス負荷時の相対的副腎不全など）について説明することができる。

2. 甲状腺疾患

1) 甲状腺機能亢進症

① Basedow 〈Graves〉病

■研修のポイント

甲状腺機能亢進症は動悸、振戦、発汗など典型的の甲状腺中毒症状を呈する症例からまったく自覚症状のない症例までさまざまである。Basedow 病と後述する亜急性甲状腺炎や無痛性甲状腺炎などとは治療方針が異なるため、正しく本症を診断し、治療することが重要である。甲状腺クリーゼの診断については日本内分泌会より診断基準が示されているので参照していただきたい。

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・動悸、発汗過多、振戦、体重減少あるいは増加、便通の変化および精神症状から本症を疑って、病歴聴取、診察をすすめることができる。

- ・Basedow 病と他の甲状腺中毒症の鑑別に必要な病歴を聴取することができる。
- ・眼球突出の有無を確認することができる。
- ・甲状腺腫を触診することができる。
- ・振戦や皮膚所見（皮膚湿潤）を確認することができる。
- ・緊急の処置（甲状腺クリーゼ）が必要かどうか判断することができる。

➤ 検査・診断

- ・甲状腺ホルモンや甲状腺自己抗体など血液学的検査を指示・解釈することができる。
- ・放射性ヨード（あるいはテクネシウム）甲状腺摂取率を含むシンチグラフィを指示することができる。
- ・甲状腺超音波検査を指示することができる。

➤ 治療

- ・薬物療法，手術療法，アイソトープ治療の長所・短所を理解し，選択をすることができる。
- ・眼症の重症例を眼科に紹介することができる。
- ・必要に応じ循環器内科に相談することができる。
- ・治療に伴う副作用，合併症について概説することができる。
- ・甲状腺クリーゼを治療することができる。

➤ 患者への説明及び支援

- ・薬物療法，手術療法，アイソトープ治療の長所・短所を説明し，治療選択について患者と討論することができる。
- ・長期的予後，治療過程について患者に説明することができる。
- ・治療に伴う副作用，合併症について説明することができる。

② Plummer 病

■研修のポイント

本症は，TSH 非依存性にホルモンを自律性に産生する結節性病変で，そのため甲状腺中毒症状を呈する。甲状腺自己抗体は陰性で，超音波検査にて結節性病変を，また甲状腺シンチグラフィにて RI 集積を認める。

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・動悸，発汗過多，振戦，体重減少あるいは増加，便通の変化および精神症状から本症を疑って，病歴聴取，身体診察をすすめることができる。
- ・本症と他の甲状腺中毒症の鑑別に必要な病歴を聴取することができる。

➤ 検査・診断

- ・甲状腺ホルモンや甲状腺自己抗体など血液学的検査を指示・解釈することができる。
- ・放射性ヨード（あるいはテクネシウム）甲状腺摂取率を含むシンチグラフィを指示することができる。
- ・甲状腺超音波検査を指示することができる。

➤ 治療

- ・手術療法，アイソトープ治療の長所・短所を理解し，選択をすることができる。
- ・必要に応じ循環器内科に相談することができる。
- ・治療に伴う副作用，合併症について概説することができる。

➤ 患者への説明及び支援

- ・手術療法，アイソトープ治療の長所・短所を説明し，治療選択について患者と討論することができる。
- ・長期的予後，治療過程について患者に説明することができる。
- ・治療に伴う副作用，合併症について説明することができる。

③ 亜急性甲状腺炎

■研修のポイント

本症は，甲状腺中毒症状と甲状腺の疼痛を主徴とする疾患で，しばしば上気道感染症状ののちに発症する。極期には炎症反応が陽性であり，甲状腺エコーにて疼痛部に一致して低エコー領域を認める。さらに放射性ヨード（あるいはテクネシウム）甲状腺摂取率の低下を認める。前述の Basedow 病とは治療方針がまったく異なるので，Basedow 病との鑑別ができるようになることが重要である。診断については日本甲状腺学会より診断ガイドラインが示されているので参照していただきたい。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・動悸、発汗過多、振戦、体重減少あるいは増加、便通の変化、精神症状から本症を疑って、病歴聴取、診察をすすめることができる。
- ・亜急性甲状腺炎と他の甲状腺中毒症の鑑別に必要な所見をとることができる。
- ・甲状腺の触診により圧痛を診察することができる。
- ・振戦や皮膚所見（皮膚湿潤）を確認することができる。

➤検査・診断

- ・甲状腺ホルモンや甲状腺自己抗体など血液学的検査を指示することができる。
- ・炎症反応を指示することができる。
- ・甲状腺エコー検査、放射性ヨード（あるいはテクネシウム）甲状腺摂取率を指示することができる。

➤治療

- ・非ステロイド性抗炎症剤、副腎皮質ステロイド剤を適切に処方することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・病態・治療について患者と討論することができる。
- ・治癒過程について患者に説明することができる（一過性甲状腺機能低下症など）。

④無痛性甲状腺炎

■研修のポイント

本症は、慢性甲状腺炎（橋本病）や寛解 Basedow 病の経過中発症し、甲状腺組織破壊による一過性の甲状腺中毒症である。出産後にしばしば発症し、放射性ヨード（あるいはテクネシウム）甲状腺摂取率の低下を認める。Basedow 病とは治療方針が異なるので、バセドウ病との鑑別ができるようになることが重要であることは亜急性甲状腺炎と同様である。また、甲状腺部の圧痛は認めないことより、前述の亜急性甲状腺炎と区別される。診断については日本甲状腺学会より診断ガイドラインが示されているので参照していただきたい。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・動悸、発汗過多、振戦、体重減少あるいは増加、便通の変化および精神症状から本症を疑って、病歴聴取、診察をすすめることができる。
- ・無痛性甲状腺炎と他の甲状腺中毒症の鑑別に必要な所見をとることができる。
- ・甲状腺の触知（背景にある慢性甲状腺炎）が行うことができる。
- ・振戦や皮膚所見（皮膚湿潤）を確認することができる。

➤検査・診断

- ・甲状腺ホルモンや甲状腺自己抗体など血液学的検査を指示することができる。
- ・甲状腺エコー検査、放射性ヨード（あるいはテクネシウム）甲状腺摂取率などを指示することができる。

➤治療

- ・抗甲状腺剤を使用せずに適切な対症療法を行うことができる。
- ・定期的に甲状腺機能について経過観察する理由を説明することができる。
- ・病態に応じ、適切なホルモン補充療法を行うことができる。

➤患者への説明及び支援

- ・病態・治療について患者と討論することができる。
- ・治癒過程について患者に説明することができる（一過性甲状腺機能低下症など）。

2) 甲状腺機能低下症

①慢性甲状腺炎〈橋本病〉

■研修のポイント

本症では、甲状腺ホルモン低下による症状を十分に理解し、その症状に沿った問診および診察を行うことができるようにする。原発性甲状腺機能低下症の原因としては慢性甲状腺炎（橋本病）が多いが、慢性甲状腺炎症例の90%は甲状腺ホルモンが正常であり、機能低下を生じている症例のみが治療の対象となる。なお、原発性甲状腺機能低下症および慢性甲状腺炎の診断については日本甲状腺学会より診断ガイドラインが示されているので参照していただきたい。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・非特異的な症状（活動性低下，耐寒能低下，皮膚乾燥，筋力低下，徐脈，うつ状態，便秘など）や検査所見（肝機能異常や脂質異常）から甲状腺機能低下症を疑うことができる。
- ・甲状腺の触知を適切に行うことができる。
- ・圧痕を残さない浮腫や腱反射遅延の所見をとることができる。
- ・緊急の処置（粘液水腫昏睡）が必要かどうか判断することができる。

➤検査・診断

- ・甲状腺機能や甲状腺自己抗体など血液学的検査を指示することができる。
- ・甲状腺エコー検査が施行することができる。
- ・心電図，胸部 X 線および心エコー検査などを症状に応じて指示することができる。

➤治療

- ・甲状腺ホルモン製剤の補充を適切に行うことができる。
- ・重症例は，循環器内科などに相談することができる。
- ・粘液水腫昏睡を治療することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・重症度，年齢に応じた生活指導をすることができる。
- ・治療過程について患者に説明することができる。

②術後または放射線ヨード療法後の甲状腺機能低下症

■研修のポイント

頸部の手術あるいは放射線ヨード治療後には甲状腺機能低下症に陥る場合があるため，このような患者に対しては，甲状腺機能をチェックし甲状腺機能低下症を認めた際には甲状腺ホルモン補充療法を開始する必要がある。

■到達目標

- ・「①慢性甲状腺炎（橋本病）」の項参照のこと。

3) 甲状腺腫瘍

①悪性腫瘍

■研修のポイント

甲状腺は体表に近く位置することからある程度の大きさを有する場合腫瘍性病変は触診にて拾い上げることが可能である。したがって，日常診療の中で甲状腺を必ず触診する習慣および異常所見をとらえる能力を身につけることが重要である。腫瘍性病変が見出された際には，良性・悪性の鑑別が必要であり，吸引細胞診を含めた各種画像検査を施行し，手術適応の有無を決定する必要がある。さらに，手術による治癒が不可能な場合は化学療法・放射線療法の必要性について考慮しなければならない。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・甲状腺の触診から本症を疑って，病歴聴取，診察をすすめることができる。
- ・甲状腺触診所見を表現でき，良性・悪性の鑑別に必要な所見をとることができる。

➤検査・診断

- ・甲状腺ホルモンや甲状腺自己抗体など血液学的検査を指示することができる。
- ・吸引細胞診を含めた甲状腺エコー検査を指示することができる。
- ・転移の検索を含めた胸部 X 線，CT，MRI およびシンチグラフィを指示することができる。

➤治療

- ・手術適応を決定することができ，適切に外科に紹介することができる。定期的に甲状腺機能について経過観察する理由を説明することができる。
- ・手術の必要がない場合には適切に経過を観察することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・病態・治療について患者と討論することができる。
- ・経過観察の必要性ならびに手術の必要性について患者に説明することができる。

②良性腫瘍

■研修のポイント

一般的に甲状腺の良性腫瘍は、触診上悪性のものに比し軟らかく可動性が良好であるとされているが、あきらかな嚢胞性病変を除き、吸引細胞診により良悪性の鑑別を行う必要がある。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・甲状腺の触診から本症を疑って、病歴聴取、診察をすすめることができる。
- ・甲状腺触診所見を表現でき、良性・悪性の鑑別に必要な所見をとることができる。

➤検査・診断

- ・甲状腺ホルモンや甲状腺自己抗体など血液学的検査を指示することができる。
- ・吸引細胞診を含めた甲状腺エコー検査を指示することができる。

➤治療

- ・手術適応を決定することができ、適切に外科に紹介することができる。定期的に甲状腺機能について経過観察する理由を説明することができる。
- ・手術の必要がない場合には適切に経過を観察することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・病態・治療について患者と討論することができる。
- ・経過観察の必要性ならびに手術の必要性について患者に説明することができる。

4) 化膿性甲状腺炎

■研修のポイント

本症は、突然の発熱、甲状腺の疼痛と発赤を呈する感染性の甲状腺の急性炎症である。小児に好発する。咽頭と甲状腺が瘻孔で繋がる場合は、化膿菌が侵入し易くなり、感染症を惹起し易い。その場合には、咽頭造影にて下咽頭梨状窩の瘻孔を証明する。通常、甲状腺ホルモンは正常である。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・甲状腺の疼痛や発赤、発熱などの炎症症状から本症を疑い、適切な病歴聴取、身体診察をおこなうことができる。
- ・本症と他の甲状腺の疼痛を生ずる疾患を鑑別することができる。

➤検査・診断

- ・甲状腺機能検査および炎症所見の有無についての血液学的検査を指示することができる。
- ・甲状腺超音波検査を指示することができる。
- ・咽頭造影検査を指示することができる。

➤治療

- ・適切な抗生物質を選択し、治療することができる。
- ・切開・排膿など外科的処置の必要性について判断でき、外科ないしは耳鼻科に相談することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・病態・治療について患者と討論することができる。
- ・治療過程について患者に説明することができる。

3. 副甲状腺疾患（副甲状腺機能異常）とカルシウム代謝異常

1) 高カルシウム血症

①原発性副甲状腺機能亢進症

■研修のポイント

副甲状腺（上皮小体）機能亢進症は原発性副甲状腺機能亢進症（1° HPT）と続発性副甲状腺機能亢進症（2° HPT）に分類され、副甲状腺ホルモン（PTH）値の上昇を示すことは共通であるが、前者は血清Ca値が正常上限以上、後者では正常低値ないしは異常低値を示すことで区別される。繰り返す尿路結石患者の中には本症を背景に持つことがあることに加え、進行した病態では線維性骨炎を呈する。血清Ca値が高度に上昇すると中枢神経障害、急性腎不全にいたる例もあり、生命予後に関わるため、迅速な血清Caの是正が

必要である（高 Ca 血症クリーゼ）。さらに多発性内分泌腫瘍症（MEN）の部分症である可能性も念頭においておく必要がある。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・高 Ca 血症をきたす疾患を列挙することができる。
- ・高 Ca 血症にともなう症状や家族歴の有無について問診することができる。
- ・病的骨折や繰り返す尿路結石から本症を念頭に置いて問診することができる。
- ・緊急の処置（高 Ca 血症クリーゼ）が必要かどうか判断することができる。

➤検査・診断

- ・補正 Ca 値，リン再吸収率（% TRP）を算出することができる。
- ・インタクト PTH，PTH 関連ペプチド，ビタミン D，各種骨代謝マーカーが指示することができる。
- ・副甲状腺機能亢進症の診断に必要な画像検査（CT，MRI，超音波検査，シンチグラフィ）が指示でき，結果を解釈することができる。
- ・骨密度検査が指示でき，結果を解釈することができる。
- ・MEN の合併を想定して検査をすすめることができる。

➤治療

- ・血清 Ca 値に応じた治療法を選択することができる。
- ・高 Ca 血症クリーゼを治療することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・治療法の適応について説明し，治療選択について話し合うことができる。
- ・高 Ca 血症による合併症について説明することができる。
- ・治療後の経過観察，方針について説明することができる。

②悪性腫瘍に伴う高カルシウム血症

■研修のポイント

本症の成因としては大きく2つに分類される。すなわち，腫瘍から PTH 様タンパク（PTHrP）が分泌され，そのため高カルシウム血症を呈するもので（humoral hypercalcemia of malignancy：HHM），肺扁平上皮癌，乳癌，泌尿生殖器系腫瘍や成人 T 細胞白血病などがあげられる。一方，肺癌，乳癌などの骨転移や多発性骨髄腫などでは，骨転移した局所で腫瘍が産生する骨吸収因子によって起こる（local osteolytic hypercalcemia：LOH）。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・原病を見た際には本症の有無を想定することができる。
- ・高 Ca 血症にともなう症状や病的骨折や繰り返す尿路結石から本症を念頭に置いて問診することができる。
- ・緊急の処置（高 Ca 血症クリーゼ）が必要かどうか判断することができる。

➤検査・診断

- ・補正 Ca 値，リン再吸収率（% TRP）を算出することができる。
- ・インタクト PTH，PTH 関連ペプチド，ビタミン D，各種骨代謝マーカーが指示することができる。
- ・原発性副甲状腺機能亢進症との鑑別に必要な画像検査（CT，MRI，超音波検査，シンチグラフィ）が指示でき，結果を解釈することができる。

➤治療

- ・血清 Ca 値に応じた治療法を選択することができる。
- ・基礎疾患の有無について専門医と相談することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・治療法の適応について説明し，治療選択について話し合うことができる。
- ・高 Ca 血症による合併症について説明することができる。
- ・基礎疾患の治療方針について説明することができる。

③続発性副甲状腺機能亢進症

■研修のポイント

本症は、副甲状腺自体に原因があるのではなく、くる病やビタミン D 欠乏症、慢性腎不全などが原因で慢性的低カルシウム血症が持続し、そのため副甲状腺ホルモンが過剰に分泌され、血液中のカルシウム濃度が必要以上に高くなる病態をいう。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・特徴的な所見（骨変形、病的骨折、異所性石灰化）から本症を疑い、適切な病歴聴取および身体診察を行うことができる。
- ・基礎疾患から本症の存在を疑うことができる。

➤検査・診断

- ・本症の診断に必要な血液検査（インタクト PTH, PTH 関連ペプチド, ビタミン D, 各種骨代謝マーカー）を指示し、その結果について適切な解釈ができる。
- ・本症の診断に必要な画像検査（単純 X 線写真, CT, MRI, 超音波検査, シンチグラフィ）が指示でき、結果を解釈することができる。

➤治療

- ・適切な治療法（食事療法やリン吸着剤の内服、活性型ビタミン D3 の内服または静脈内投与、経皮的エタノール注入療法（PEIT）やビタミン D3 注入療法、手術療法）を選択することができる。
- ・基礎疾患の治療について専門医と相談することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・治療法の適応について説明し、治療選択について話し合うことができる。
- ・本症の合併症について説明することができる。
- ・基礎疾患の治療方針について説明することができる。

2) 低カルシウム血症

①副甲状腺機能低下症（偽性副甲状腺機能低下症を含む）

■研修のポイント

副甲状腺機能低下症は副甲状腺ホルモン（PTH）の分泌不全ないしは作用不全により低 Ca 血症・高 P 血症を呈する疾患である。前者は原因が不明な特発性副甲状腺機能低下症と頸部手術等により生ずる続発性副甲状腺機能低下症に分類され、後者は偽性副甲状腺機能低下症という。低 Ca 血症によるテタニーが主症状であり、Chvostek 徴候や Trousseau 徴候などが認められる。偽性副甲状腺機能低下症を診断する際には Ellsworth-Howard 試験および Albright 遺伝性骨形成異常症（低身長、円形顔貌、短指症）の有無が病型分類に役立つ。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・副甲状腺機能低下症の原因について分類することができる。
- ・低 Ca 血症に伴う症状や家族歴の有無について問診することができる。
- ・Chvostek 徴候や Trousseau 徴候、Albright 遺伝性骨形成異常症に特徴的な身体所見を確認することができる。

➤検査・診断

- ・血清 Ca, P, インタクト PTH を指示することができる。
- ・補正 Ca 値、腎尿細管リン再吸収閾値（TmP/GFR）を算出することができる。
- ・Ellsworth-Howard 試験を施行し、結果を解釈することができる。
- ・頭部 CT を指示することができる。

➤治療

- ・血清 Ca 値を参考にしつつ活性化ビタミン D 製剤による治療をすることができる。
- ・テタニー発作に対して適切な治療を行うことができる。

➤患者への説明及び支援

- ・治療法の適応について説明し、話し合うことができる。
- ・低 Ca 血症による合併症について説明することができる。
- ・治療後の経過観察、方針について説明することができる。

②ビタミン D 作用不全症

■研修のポイント

ビタミン D 作用不全の原因は、ビタミン D 欠乏やその活性化障害およびビタミン D 不応症などに分類され、それぞれの原因ならびに病態に関して理解しておく必要がある。なお、成長期に生じるとくる病と呼ばれ、成人になってから発症すると骨軟化症と呼ばれる。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・特徴的な身体所見ならびに血液所見から本症を疑い、病歴聴取・身体診察を行うことができる。
 - ・本症の原因となる疾患や遺伝的背景の有無について適切に病歴を聴取することができる。
- 検査・診断
 - ・本症の診断（血清カルシウム、リン、ビタミン D）および基礎疾患に関して必要な血液検査を指示し、その結果を解釈することができる。
 - ・本症の診断に必要な画像診断を指示し、その結果を解釈することができる。
 - ・遺伝的背景を認めた場合、遺伝子検査の必要性について検討することができる。
- 治療
 - ・基礎疾患に応じた治療を選択することができる。
 - ・基礎疾患について専門医に相談することができる。
- 患者への説明及び支援
 - ・治療法の適応について説明し、話し合うことができる。
 - ・治療後の経過観察、方針について説明することができる。
 - ・基礎疾患の治療方針について説明することができる。

3) 骨粗鬆症

①閉経後骨粗鬆症

■研修のポイント

女性ホルモンの欠乏により骨の PTH 感受性が増大し、骨吸収が促進される結果生ずる高回転型骨粗鬆症である。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・特徴的症候（腰痛、四肢痺れ感、関節痛など）から本症を疑い、病歴聴取することができる。
 - ・本症の原因となる薬剤の服用の有無について問診することができる。
- 検査・診断
 - ・本症の診断に必要な画像検査（単純 X 線写真、DXA など）を指示し、結果を解釈することができる。
 - ・本症の診断の補助となる血液検査（ALP、オステオカルシン、尿中ハイドロキシプロリンなど）を指示し、結果を解釈することができる。
- 治療
 - ・適切な治療薬を選択し、その効果および副作用について述べるることができる。
- 患者への説明及び支援
 - ・本症の成因について説明することができる。
 - ・治療法の適応について説明し、話し合うことができる。
 - ・治療後の経過観察、方針について説明することができる。

②老人性骨粗鬆症

■研修のポイント

加齢により骨芽細胞の機能が低下し、骨形成が骨吸収による骨組織減少を補うことができなくなり、また腎におけるビタミン D 活性化の低下も加味され生ずる低回転型骨粗鬆症である。

■到達目標

- ・「閉経後骨粗鬆症」の項参照。

③二次性骨粗鬆症

■研修のポイント

クッシング症候群、副腎皮質ステロイド剤投与、甲状腺機能亢進症および糖尿病など基礎疾患に伴う骨粗鬆症を指し、その成因は基礎疾患により異なる。基礎疾患の治療と並行して、本症の治療を行う。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・特徴的症候（腰痛、四肢痺れ感、関節痛など）から本症を疑い、病歴聴取することができる。
- ・本症の原因となる疾患および薬剤の服用の有無について問診することができる。

➤検査・診断

- ・本症の診断に必要な画像検査（単純 X 線写真、DXA など）を指示し、結果を解釈することができる。
- ・本症の診断の補助となる血液検査（ALP、オステオカルシン、尿中ハイドロキシプロリンなど）を指示し、結果を解釈することができる。
- ・基礎疾患の診断に必要な検査を指示し、解釈することができる。

➤治療

- ・適切な治療薬を選択し、その効果および副作用について述べるすることができる。
- ・基礎疾患に対して適切な治療を行うことができる。

➤患者への説明及び支援

- ・本症の成因について説明することができる。
- ・基礎疾患も含め治療法について説明し、話し合うことができる。
- ・治療後の経過観察、方針について説明することができる。

4. 副腎疾患

1) 副腎皮質機能亢進症

① Cushing 症候群

■研修のポイント

下垂体より分泌される副腎皮質刺激ホルモン（ACTH）に依存することなく慢性の高コルチゾール血症を呈する疾患の総称である。多くは副腎に生ずる良性腺腫や薬理学的量の副腎皮質ステロイド剤投与（医原性 Cushing 症候群）により生ずる。臨床像等については Cushing 病の項を参照されたい。近年、サブクリニカル Cushing 症候群の疾患概念が提唱されているので、その病態や診断、治療方針についても理解しておく必要がある。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・Cushing 病の項参照。

➤検査・診断

- ・Cushing 病の項参照（ただし少量デキサメサゾン抑制試験に用いられるデキサメサゾンの量について Cushing 病の場合は 0.5 mg であるのに対し、副腎性 Cushing 症候群では 1 mg である点に注意を要する）。

➤治療

- ・手術適応について説明し内分泌外科に相談することができる。
- ・薬物療法についてその適応と副作用について説明することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・Cushing 病の項参照。
- ・腹腔鏡下副腎摘出術について説明することができる。

②原発性アルドステロン症、偽性アルドステロン症

■研修のポイント

副腎皮質からのアルドステロン過剰分泌により惹起される疾患で、高血圧を主徴とする。最近では低 K 血症を呈する症例は少なく、若年高血圧症患者やコントロール困難な高血圧症患者等に対して積極的に本症の可能性を疑い診断していく必要があるため、診断のプロセスを理解しておく必要がある（日本内分泌学会の診断基準参照）。さらに本症の診断が確定した際には、治療法が異なるためその病型診断（腺腫なのか過形成なのか）が重要になる。現在、病型診断のゴールドスタンダードは、ACTH 負荷選択的副腎静脈サンプリングとされているが、実施可能な施設が限られていることが問題点として残されている。偽性アルドステロン症は甘草に含まれるグリチルリチンもつ 11 β -水酸化酵素抑制作用により生ずる病態で、アルドス

テロンの上昇を伴わないほかは原発性アルドステロン症と同様な血液所見・臨床症候を示す。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・低 K 血症による症状がないか問診することができる。
- ・病歴，とくに高血圧症患者から本症を疑うことができる。
- ・低カリウム血症を呈する薬剤について内服の有無を問診することができる。

➤検査・診断

- ・高血圧症患者から本症をスクリーニングする方法を述べることができる。
- ・スクリーニング検査により本症が疑われた際，必要な負荷試験について説明および施行・適切な結果の解釈をすることができる。
- ・CT および MRI 検査を指示することができる。
- ・選択的副腎静脈サンプリングが指示でき，適切な結果の解釈をすることができる。

➤治療

- ・手術適応について説明し内分泌外科に相談することができる。
- ・薬物療法についてその適応と副作用について説明することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・本症の成因・病態について説明することができる。
- ・治療法（薬物療法，手術療法）の適応および長所と短所について説明し，治療選択について話し合うことができる。
- ・薬物療法中の経過観察，方針について説明することができる。

③ Bartter 症候群

■研修のポイント

遺伝性二次性アルドステロン症のひとつで，血漿レニン活性上昇，高アルドステロン血症，低カリウム血症，代謝性アルカローシス，正常～低血圧，アンギオテンシンⅡに対する昇圧反応の低下および腎糸球体装置の過形成を呈する疾患である。Ⅰ～Ⅴ型に分類され，それぞれの原因遺伝子が同定されている。Gitelman 症候群との鑑別が重要である。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・低カリウム血症の原因として本症を想定でき，適切な病歴聴取・身体診察を行うことができる。

➤検査・診断

- ・本症の診断に必要な血液検査（血清電解質，血漿レニン活性，血漿アルドステロン濃度，血液ガス分析）を指示でき，その結果を解釈することができる。
- ・他の低カリウム血症を呈する疾患を除外するための，検査を指示することができる。

➤治療

- ・適切な治療薬を選択し，その効果・副作用について述べるができる。

➤患者への説明及び支援

- ・本症の成因・病態について説明することができる。
- ・治療の適応および長所と短所について説明し，治療薬選択について話し合うことができる。
- ・薬物療法中の経過観察，方針について説明することができる。

④副腎性器症候群

■研修のポイント

本症は，副腎における酵素活性の先天性低下，あるいは後天的に副腎腫瘍によって起こる副腎性アンドロゲンの過剰産生によって脱女性・男性化を主徴とする症候群である。先天性のものとして，21 水酸化酵素欠損症と 11β 水酸化酵素欠損症がある。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・男性化兆候の有無を身体診察から判断できる。
- ・男性化をきたす疾患を挙げ，適切な病歴聴取を行うことができる。

➤検査・診断

- ・本症の診断に必要な検査（染色体検査，電解質，内分泌検査，画像検査）を指示し，その結果を解釈することができる。
- ・必要に応じ，遺伝子検査を施行することができる。
- ・検査結果に基づき，その成因について説明することができる。

➤治療

- ・適切な治療薬を選択し，その効果・副作用について述べることができる。

➤患者への説明及び支援

- ・本症の成因・病態について説明することができる。
- ・治療の適応について説明し，治療薬選択について話し合うことができる。
- ・薬物療法中の経過観察，方針について説明することができる。

2) 副腎皮質機能低下症

① Addison 病

■研修のポイント

本症は急性と慢性に分類され，後者の多くは全身倦怠感，食欲低下，悪心・嘔吐，体重減少といった非特異的症状や低血圧，低血糖および低 Na 血症などから発見される。前者は，1) もともと慢性（原発性，続発性）副腎皮質機能低下症があり経過中にあらたにストレスが加わった場合，2) 急激な両側副腎出血が起こった場合（Waterhouse-Friderichsen 症候群など），3) 長期副腎皮質ステロイド剤投与患者において急激に投薬中止した場合などに認められ，生命予後にかかわるため（副腎クリーゼ），迅速な診断・治療が必要である。また，原発性副腎皮質機能低下症は自己免疫性多発性内分泌症候群の構成疾患であるため，他の内分泌異常の有無についても調べる必要がある。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・全身倦怠感，食欲低下，悪心・嘔吐および体重減少など非特異的症状を診た際，本症を疑うことができる。
- ・バイタルサインの的確な評価や脱水の評価をおこなうことができる。
- ・慢性原発性副腎皮質機能低下症（Addison 病）の場合，口腔粘膜や爪周囲の皮膚色素沈着の評価をおこなうことができる。
- ・緊急の処置（副腎クリーゼ）が必要かどうか判断することができる。

➤検査・診断

- ・低血圧，低血糖，低 Na 血症，高 K 血症，BUN 上昇および好酸球増加を診た際に本症を疑うことができる。
- ・原発性副腎皮質機能低下症と続発性副腎皮質機能低下症を内分泌検査により鑑別することができる。
- ・自己免疫性多発性内分泌症候群を念頭において他の内分泌腺異常について検査することができる。

➤治療

- ・臨床症状により緊急性を有するかどうか判断することができる。
- ・生理食塩水，細胞外液補液による脱水の改善を行うことができる。
- ・糖液投与による低血糖の補正を適切に行うことができる。
- ・適切な副腎皮質ステロイド剤の補充を行うことができる。
- ・原疾患に対する治療の種類や適応を理解し，適切に治療をおこなうことができる。
- ・副腎クリーゼを治療することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・病態・治療に関する説明をすることができる。
- ・長期的予後，治療過程について患者に説明することができる。

3) 副腎腫瘍

①非機能性副腎皮質腫瘍（incidentaloma を含む）

■研修のポイント

非機能性副腎皮質腫瘍の多くは，無症状で，副腎偶発腫（incidentaloma）として発見される。inciden-

taloma を認めた際には、皮質系・髄質系について内分泌学的検査を行い、ホルモンの過剰産生を認めるかどうかの検討が必要になる。ホルモン過剰産生を認めたり、ホルモン過剰産生は認めないものの悪性腫瘍が否定できない大きさ（その基準は施設により異なるが径 3～5 cm 以上）であった場合、手術がなされる。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・身体的特徴からホルモン過剰産生の有無について類推することができる。
- ・機能性副腎皮質腫瘍に多く合併する耐糖能異常、高血圧、脂質異常症の有無について病歴聴取することができる。

➤検査・診断

- ・非機能性副腎皮質腫瘍であることを確認するための血液検査を指示し、その検査結果を解釈することができる。
- ・非機能性副腎皮質腫瘍であることを確認するための画像検査を指示し、その検査結果を解釈することができる。
- ・悪性腫瘍の転移の可能性を否定するための検索を行うことができる。

➤治療

- ・手術の適応を決定することができる。
- ・手術の適応がない場合、その後の経過観察についての方針をたてることができる。

➤患者への説明及び支援

- ・本症の病態について説明することができる。
- ・手術の適応について話し合うことができる。
- ・経過観察する際、その方針について説明することができる。

②副腎皮質悪性腫瘍

■研修のポイント

平成 15 年度厚生労働省副腎班の報告では、副腎腫瘍 3,239 例における悪性腫瘍の占める割合は、原発性が 1.4%、転移性が 3.8% であった。原発性の場合、ホルモン過剰症状（高血圧、糖尿病、脂質異常症、多毛、男性化など）を示すが、無症候である場合も多い。比較的大きな腫瘍であった場合（その基準は施設により異なるが径 3～5 cm 以上）、ホルモン過剰産生を認めなくても悪性腫瘍を疑い手術する。しかしながら、発見時すでに転移している場合が多く、予後はきわめて不良である。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・ホルモン過剰症状の有無について、病歴聴取・身体診察を行うことができる。
- ・副腎腫瘍を認め際に悪性の可能性を想定して、病歴聴取することができる。
- ・悪性腫瘍の既往の有無を確認することができる。

➤検査・診断

- ・ホルモン過剰の有無を確認するための血液検査を指示し、その結果を解釈することができる。
- ・悪性腫瘍の可能性を検索するための画像検査を指示し、その結果を解釈することができる。
- ・転移性の可能性を考慮し、原発巣についての検索を行うことができる。

➤治療

- ・手術の可能性について外科あるいは泌尿器科に相談することができる。
- ・化学療法について説明することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・本症の病態について説明することができる。
- ・手術・化学療法の適応について話し合うことができる。
- ・長期的予後、治療方針について説明することができる。

③褐色細胞腫

■研修のポイント

本症は副腎髄質あるいは傍神経節などのクロム親和性細胞より生ずる腫瘍で、カテコラミンを過剰産生・分泌することによる高血圧、代謝亢進を主徴とする疾患である。発作性、難治性、重症高血圧症患者を診た際に本症を疑い、検査をすすめる。褐色細胞腫は副腎外にも生ずるので、全身検索を一度に行うことが可能

な¹³¹I-MIBGシンチグラフィが有用である。また、本症は多発性内分泌腫瘍症（multiple endocrine neoplasia：MEN）2型（RET遺伝子異常による）、von Hippel Lindau病（VHL遺伝子異常による）や神経線維腫症（NF-1遺伝子異常による）の構成疾患であり、最近ではコハク酸脱水素酵素サブユニット（SDH）遺伝子異常によっても発症することがあきらかとなった。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・高血圧症患者の中から本症に特徴的な病歴を聴取でき本疾患を疑うことができる。
- ・家族歴について聴取することができる。

➤検査・診断

- ・本症を疑った際、必要な内分泌検査について説明および施行・適切な結果の解釈ができる。
- ・CT、MRIおよび¹³¹I-MIBGシンチグラフィ検査を指示することができる。
- ・悪性の可能性を念頭におき全身検索を行うことができる。
- ・遺伝性疾患の構成疾患のひとつとして本疾患を捉え、診断・検査をすすめることができる。

➤治療

- ・手術適応について説明し内分泌外科に相談することができる。
- ・薬物療法についてその適応と副作用について説明することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・治療法（薬物療法、手術療法）の適応および長所と短所について説明し、治療選択について話し合うことができる。
- ・薬物療法中の経過観察、方針について説明することができる。
- ・遺伝性疾患の可能性について説明することができる。

5. 多発性内分泌腺異常

1) 多発性内分泌腺腫瘍（MENⅠ型、Ⅱ型）

■研修のポイント

多発性内分泌腺腫瘍（multiple endocrine neoplasia：MEN）は内分泌腺に多発性に腺腫あるいは過形成を生ずる疾患で、Ⅰ型（下垂体腫瘍、副甲状腺腺腫・過形成、膵島腫瘍）、ⅡA型（甲状腺髄様癌、褐色細胞腫、副甲状腺腺腫・過形成）、ⅡB型（甲状腺髄様癌、褐色細胞腫、粘膜神経腫、Marfan症候群様体型など）の3型に分類される。Ⅰ型はMEN1、Ⅱ型はRETが原因遺伝子である。

■到達目標

➤医療面接・身体診察

- ・MEN構成疾患を見た際には、本症を想定して、他の構成疾患に伴う症候の有無について病歴聴取・身体診察を行うことができる。
- ・MEN構成疾患を見た際には、家族歴の有無について聴取することができる。

➤検査・診断

- ・MEN構成疾患を見た際には、本症を想定して、他の構成疾患を診断するための血液検査および画像検査を指示し、その結果を解釈することができる。
- ・必要に応じて、遺伝子検索を指示することができる。

➤治療

- ・それぞれのMEN構成因子に関して優先順位も含め治療方針を決定することができる。
- ・関係各科に相談することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・本症の病態について説明することができる。
- ・長期的予後、治療方針について説明することができる。
- ・遺伝性疾患であることについて説明することができる。

2) 自己免疫性多発性内分泌症候群（APSⅠ型、Ⅱ型、Ⅲ型）

■研修のポイント

自己免疫性多発性内分泌症候群（autoimmune polyglandular syndrome：APS）は自己免疫的機序により

2つ以上の内分泌腺といくつかの非内分泌腺に障害をきたす疾患で、Ⅰ型（Addison 病、副甲状腺機能低下症、粘膜皮膚カンジダ症）、Ⅱ型（Addison 病、慢性甲状腺炎、1 型糖尿病）、Ⅲ型（自己免疫性甲状腺炎、1 型糖尿病、悪性貧血）に分類されている。特にⅠ型の発症機序には AIRE 遺伝子異常により発症することが明らかとなった。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・本症構成疾患を見た際には、本症を想定して、他の構成疾患に伴う症候の有無について病歴聴取・身体診察を行うことができる。
- 検査・診断
 - ・本症構成疾患を見た際には、本症を想定して、他の構成疾患を診断するための血液検査および画像検査を指示し、その結果を解釈することができる。
 - ・必要に応じて、遺伝子検索を指示することができる。
- 治療
 - ・それぞれの MEN 構成因子に関して優先順位も含め治療方針を決定することができる。
- 患者への説明及び支援
 - ・本症の病態について説明することができる。
 - ・長期的予後、治療方針について説明することができる。

6. 性腺疾患

1) Turner 症候群

■研修のポイント

本症は、先天性にひとつの X 染色体の全部または一部が欠損し、そのため特徴的な徴候（低身長、性腺機能低下症、外肘反、翼状頸、小顎症など）を呈する疾患である。低身長は X 染色体上に存在する SHOX 遺伝子の欠損によることが明らかとなった。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・低身長、性腺機能低下や特徴的な身体所見から本症を疑い、病歴聴取・身体診察を行うことができる。
 - ・他の低身長ならびに性腺機能低下症をきたす疾患について鑑別することができる。
- 検査・診断
 - ・染色体検査を指示し、その結果を解釈することができる。
 - ・性腺機能低下症の診断のための検査を指示し、その結果を解釈することができる。
 - ・本症に合併する疾患（糖尿病、慢性甲状腺炎、高血圧、骨粗鬆症、心血管系異常など）に関して、適切な検査を指示し、その結果を解釈することができる。
- 治療
 - ・低身長および性腺機能低下症について薬物治療の適応および選択を行うことができる。
 - ・合併症に関して適切な治療を行うことができる。
- 患者への説明及び支援
 - ・本症の成因・病態について説明することができる。
 - ・本症に合併しやすい疾患に関して説明することができる。
 - ・本症の経過・将来の方針について説明することができる。

2) Klinefelter 症候群

■研修のポイント

47, XXY 染色体異常により原発性性腺機能低下症を呈する疾患で、男性 1,000 人にひとりの頻度で発症する。典型例では、類宦官体型、女性化乳房、知的障害を示す。しかしながら、モザイク型を示すものの中には子供を持っている例もあり、診断に苦慮する場合もある。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・男性性腺機能低下症から本症を疑い、病歴聴取・身体診察を行うことができる。

- ・他の性腺機能低下症をきたす疾患について鑑別することができる。
- 検査・診断
 - ・染色体検査を指示し、その結果を解釈することができる。
 - ・性腺機能低下症の診断のための検査を指示し、その結果を解釈することができる。
- 治療
 - ・性腺機能低下症について薬物治療の適応および選択を行うことができる。
- 患者への説明及び支援
 - ・本症の成因・病態について説明することができる。
 - ・本症の経過・将来の方針について説明することができる。
 - ・多嚢胞性卵巣症候群（PCOS）

3) 多嚢胞性卵巣症候群（PCOS）

■研修のポイント

多嚢胞性卵巣症候群（polycystic ovary syndrome：PCOS）は生殖可能年齢の女性において無月経や稀発月経などの排卵障害を呈し、形態学的に卵巣に多数の閉鎖卵胞を認め、ときに多毛、男性化徴候および高アンドロゲン血症を認める症候群である。また、インスリン抵抗性に基づくメタボリックシンドロームのリスクが高いことが知られている。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・月経異常および男性化徴候や肥満から本症を疑い、病歴聴取・身体診察を行うことができる。
 - ・メタボリックシンドロームを呈する生殖可能年齢の女性について本症の可能性を念頭に置き病歴聴取・身体診察を行うことができる。
- 検査・診断
 - ・本症の診断に必要な血液検査および画像検査を指示し、その結果を解釈することができる。
 - ・月経異常や男性化徴候および肥満を呈する他の疾患について鑑別診断することができる。
 - ・合併症の有無に関して適切な検査を指示し、その結果を解釈することができる。
- 治療
 - ・挙児希望の有無により適切な治療法を選択し、婦人科と共同して治療することができる。
 - ・合併症に関して適切に治療することができる。
- 患者への説明及び支援
 - ・本症の病態について説明することができる。
 - ・合併症ならびに今後の治療方針について説明することができる。

4) 男性仮性半陰陽（睾丸女性化症候群を含む）

■研修のポイント

本症は、染色体はXYと男性を示すが、テストステロンの分泌低下や作用不全のため外性器が女性化を示す疾患である。その中で、睾丸女性化症候群はテストステロンは十分に分泌されているがアンドロゲン受容体などの異常により女性化をきたすものをいう。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
 - ・無月経や外陰部異常の訴えがある患者に対して本症を想定し、病歴聴取・身体診察を行うことができる。
 - ・外性器異常の有無を確認するため婦人科に紹介することができる。
- 検査・診断
 - ・染色体検査を指示することができる。
 - ・本症の診断に必要な血液検査および画像検査を指示し、その結果を解釈することができる。
- 治療
 - ・性の決定を含め治療すべきかどうかを判断することができる。
 - ・停留精巣に関して経過観察あるいは摘出すべきかどうか判断することができる。
 - ・ホルモン補充療法や外性器形成術の必要性に関して判断することができる。

➤患者への説明及び支援

- ・本症の成因・病態に関して説明することができる。
- ・性の決定を含め、今後の治療方針に関して患者と相談することができる。

5) 女性仮性半陰陽

■研修のポイント

本症は、染色体は女性を示すが、外性器が男性化を示す疾患で、代表的疾患として副腎性器症候群がある（副腎性器症候群の項参照）。

■到達目標

- ・「副腎性器症候群」の項参照のこと。