

76 下垂体性ゴナドトロピン分泌亢進症

中枢性思春期早発症と下垂体ゴナドトロピン産生腫瘍を対象とする。

A. 中枢性思春期早発症：小児慢性特定疾患における診断基準を適用（ここでは省略）

B. 下垂体ゴナドトロピン産生腫瘍

確実例を対象とする。

1. 主要項目

（1）主症候

- ①小児：性ホルモン分泌亢進症候
- ②成人男性：女性化乳房
- ③閉経期前の成人女性：過少月経
- ④その他に腫瘍に伴う中枢神経症状を認める。

（2）検査所見

- ①腫瘍によって産生されるゴナドトロピン（LH、FSH、hCG）または GnRH（LHRH）によって生じるゴナドトロピン分泌過剰を認める。FSH 産生腫瘍が多い。
- ②画像診断で視床下部や下垂体に腫瘍性病変を認める。
- ③免疫組織化学的にゴナドトロピン産生を認める。

2. 診断基準

確実例：（1）および（2）を満たす。

3. 鑑別診断

原発性性腺機能低下に基づく反応性ゴナドトロピン分泌過剰。性ホルモン分泌低下の症候に加えて、ゴナドトロピン値の高値を示す。

下記の値が目安であるが、他の臨床症状をあわせて診断する。

- 1) 精巣機能低下症 FSH >20mIU/mL
- 2) 卵巣機能低下症 FSH >20mIU/mL

＜重症度分類＞

重症を対象とする。

軽症：下記以外

重症：次のいずれかを満たす。

視床下部腫瘍（胚細胞腫や奇形腫または過誤腫）による hCG または GnRH 産生

下垂体機能低下症を併発するゴナドトロピン産生下垂体腺腫