

## :: B 型インスリン抵抗症 (Insulin-resistance syndrome type B)

Orpha 番号 : ORPHA2298

### 疾患定義

B 型インスリン抵抗症 (Type B insulin-resistance syndrome) は、高度のインスリン抵抗性を伴う症候群 (妖精症 [leprechaunism]、各種の脂肪萎縮症 (lipodystrophy)、Rabson-Mendenhall 症候群、A 型インスリン抵抗症など；これらの用語を参照) に属する症候群であり、免疫機能障害を背景に発生する。

### 要約

#### 疫学

中年成人 (主に女性) が罹患するまれな疾患である。

#### 臨床像

十分に確立された自己免疫疾患 (全身性エリテマトーデス；この用語を参照) を背景に発生するか、あるいは免疫疾患を示唆する場合がある (赤沈亢進、蛋白尿、抗核抗体高値または特定の補因子の減少)。本疾患の発症は一般に、急速進行性の非ケトン性かつ重度のインスリン抵抗性を伴う糖尿病に加え、黒色表皮腫 (インスリン抵抗性に合併する典型的な皮膚病変) および男性型多毛症がみられることを特徴とする。逆説的な低血糖がときに発生し、極めて重症化する。

#### 病因

本症候群では、インスリン受容体に対する血清中自己抗体が認められる。

#### 診断方法

診断は臨床像、臨床検査の結果、および血清中の抗インスリン受容体自己抗体の同定に基づく。

#### 管理および治療

基礎にある自己免疫疾患の治療は、非特異的な免疫抑制薬と超高用量インスリンを併用することによる高血糖のコントロールの試みから成る。

#### 予後

予後は基礎にある自己免疫疾患によって異なるが、低血糖 (50%の症例において死亡につながる) を伴う症例は予後不良である。

専門家による英語原文の校閲 :

- Pr Corinne VIGOUROUX



日本語翻訳版の監訳：

○ 小川 渉

(難治性疾患政策研究班「ホルモン受容機構異常に関する調査研究」)

最終更新日：2009年1月

翻訳日：2019年3月

本要約の翻訳は国立研究開発法人日本医療研究開発機構（AMED）からの資金援助の下で行われています。



---

本要約は情報の提供を唯一の目的として公開しているものです。専門医による医学的ケアの代わりとなるものではありません。本要約を診断や治療の根拠とすることはお控えください。

---



---

この情報は、フランスの Orphanet から提供されており、原文（英語）がそのまま日本語に翻訳されています。このため、国内で配信されている他の媒体と一部の内容が異なる場合があります。保険適用に関する診断基準など、国内の医療制度に準拠した情報が必要な場合は、厚生労働省の補助事業により運営されている難病情報センターや小児慢性特定疾病情報センター等の専門情報センターのホームページをご参照ください。

---