56-5. クッシング病

1. 主要項目

- (1) 主症候
 - ①特異的症候
 - (ア)満月様顔貌
 - (イ) 中心性肥満または水牛様脂肪沈着
 - (ウ)皮膚の伸展性赤紫色皮膚線条(巾1cm以上)
 - (エ) 皮膚のひ薄化および皮下溢血
 - (オ) 近位筋萎縮による筋力低下
 - (カ) 小児における肥満を伴った発育遅延
 - ②非特異的症候
 - (ア) 高血圧
 - (イ) 月経異常
 - (ウ) 座瘡(にきび)
 - (工) 多毛
 - (オ) 浮腫
 - (カ) 耐糖能異常
 - (キ) 骨粗鬆症
 - (ク) 色素沈着
 - (ケ) 精神異常

(2) 検査所見

- ① 血中 ACTH とコルゾール (同時測定) が健常者の年齢・性別基準値に比して 高値を示す。
- ② 尿中遊離コルチゾールが健常者の年齢・性別基準値に比して高値を示す。
- ③ 一晩少量デキサメサゾン抑制試験:前日深夜に少量(0.5mg)のデキサメサゾンを内服した翌朝(8-10時)の血中コルチゾール値が $5 \mu g/d\ell$ 以上を示す。
- ④ 血中コルチゾール日内変動:深夜睡眠時の血中コルチゾール値が 5 μ g/d ℓ 以以上を示す。
- ⑤ DDAVP 試験: DDAVP (4 μ g) 静注後の血中 ACTH 値が前値の 1.5 倍以上を示す。

2. 鑑別診断

異所性 ACTH 症候群、異所性 CRF 産生腫瘍

上記疾患との鑑別を目的に以下の検査を行う。

- (1) CRH 試験: ヒト CRH (100 μ g) 静注後の血中 ACTH 頂値が前値の 1.5 倍以上に増加する。
- (2) 一晩大量デキサメサゾン抑制試験:前日深夜に大量(8mg)のデキサメサゾン を内服した翌朝(8-10時)の血中コルチゾール値が前値の半分以下に抑制される。
- (3) 画像検査: MRI 検査により下垂体腫瘍の存在を証明する。 なお、必要に応じて、以下の検査を行った場合
- (4)選択的静脈洞血サンプリング: (海綿静脈洞または下錐体静脈洞) は異所性 ACTH 症候群の鑑別に有用であるため、検査を施行していれば個人票に血中 ACTH 値の中枢・末梢比(c/p 比)を記載することが望ましい。2以上(CRH 刺激後は3以上)はクッシング病、2未満は異所性 ACTH 産生腫瘍の可能性が高い。

3. 診断基準

ほぼ確実例: 1 (1) ①および②のそれぞれ1項目以上を満たし、1 (2) ①②③ すべてを満たし、④、⑤のいずれかを満たし、かつ2 (1) から (3) を満たすもの、または2 の(3) が不明でも選択的静脈サンプリングで中枢が疑われるもの。