

75 クッシング病

確実例、ほぼ確実例を対象とする。

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)
- (エ) 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

上記の①特異的症候および②非特異的症候の中から、それぞれ一つ以上を認める。

(2) 検査所見

- ① 血中 ACTH とコルゾール(同時測定)が高値～正常を示す。
- ② 尿中遊離コルチゾールが高値～正常を示す。

上記のうち、①は必須である。

上記の①、②を満たす場合、ACTH の自立性分泌を証明する目的で、(3)のスクリーニング検査を行う。

(3) スクリーニング検査

- ① 一晩少量デキサメサゾン抑制試験: 前日深夜に少量(0.5mg) のデキサメタゾンを内服した翌朝(8-10 時)の血中コルチゾール値が $5 \mu\text{g}/\text{dL}$ 以上を示す。
- ② 血中コルチゾール日内変動: 複数日において深夜睡眠時の血中コルチゾール値が $5 \mu\text{g}/\text{dL}$ 以上を示す。
- ③ DDAVP 試験: DDAVP($4 \mu\text{g}$) 静注後の血中 ACTH 値が前値の 1.5 倍以上を示す。
- ④ 複数日において深夜唾液中コルチゾール値が、その施設における平均値の 1.5 倍以上を示す。

①は必須で、さらに②～④のいずれかを満たす場合、ACTH 依存性クッシング症候群を考え、異所性 ACTH 症候群との鑑別を目的に確定診断検査を行う。

(4) 確定診断検査

- 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 一晩大量デキサメタゾン抑制試験: 前日深夜に大量 (8mg) のデキサメタ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。
- 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): 本検査において血中 ACTH 値の中枢・末梢比 (C/P 比) が 2 以上 (CRH 刺激後は 3 以上) ならクッシング病、2 未満 (CRH 刺激後は 3 未満) なら異所性 ACTH 産生腫瘍の可能性が高い。

2. 診断基準

確実例: (1)、(2)、(3) および (4) の① ② ③ ④を満たす。

ほぼ確実例: (1)、(2)、(3) および (4) の① ② ③を満たす。

疑い例: (1)、(2)、(3) を満たす。

＜重症度分類＞

以下に示す項目のうち最も重症度の高い項目を疾患の重症度とし、中等症以上を対象とする。

軽症： 血清コルチゾール濃度 $10 \mu\text{g/dL}$ 以下

尿中遊離コルチゾール排泄量 $100 \mu\text{g/日}$ 以下

中等症：血清コルチゾール濃度 $10.1 \sim 20 \mu\text{g/dL}$

尿中遊離コルチゾール排泄量 $101 \sim 300 \mu\text{g/日}$

重症： 血清コルチゾール濃度 $20.1 \mu\text{g/dL}$ 以下

尿中遊離コルチゾール排泄量 $301 \mu\text{g/日}$ 以上