

## 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)
- (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

#### (2) 検査所見

- ① 血中 ACTH とコルチゾール (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  $5 \mu\text{g}/\text{dL}$  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  $5 \mu\text{g}/\text{dL}$  以上を示す。
- ⑤ 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。

## 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  $\mu$ 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。