「一目瞭然！目で診る症例」問題

玉田 大介 大月 道夫

〔日内会誌 100：3383～3385, 2011〕

46歳の女性. 複数の降圧薬にて血圧コントロールが困難なため, 内科紹介受診となる.

問 題

1. 最も疑わしい疾患は何か.
2. 診断のためにまず行う検査は何か. 2つ挙げよ.

大阪大学大学院医学系研究科内分泌・代謝内科学

Series: Diagnosis at a Glance.

Daisuke Tamada and Michio Otsuki: Department of Metabolic Medicine, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka, Japan.

解答

Key words Cushing症候群, Cushing徴候, 水牛様脂肪沈着, 満月様顔貌, メタボリックシンドローム

解答

1. Cushing症候群 (Cushing病)
2. 血中コルチゾール値と血中ACTH値

解説

本症例では顔面や肩への特異的な脂肪沈着による水牛様脂肪沈着 (buffalo hump)・満月様顔貌 (moon face) といった, 典型的なCushing徴候を認めた. また高血圧・顔面のざ瘡・月経異常 (稀発月経) といったCushing症候群に非特異的な徴候も有していた.

Cushing症候群は, 副腎からグルココルチコイドであるコルチゾールが慢性的に過剰に分泌されることで特異的な身体所見を呈す. また, 原因として, 下垂体腺腫などによりACTH分泌が過剰となるACTH依存性Cushing症候群 (Cushing病, 異所性) と, コルチゾール過剰分泌自体が原因となりACTH分泌がむしろ抑制されるACTH非依存性Cushing症候群 (副腎性) に大別される. そのため診断のためにまず血中ACTHとコルチゾール値を測定する.

本症例では, 血中コルチゾール 26.0 pg/ml, ACTH 67.4 μg/dlとともに高値を認め, ACTH依存性Cushing症候群が疑われた. スクリーニング検査において, コルチゾールの日内変動は消失しており, 一晚少量デキサメサゾン抑制試験にてコルチゾールは抑制を認めなかった. 更に大量デキサメサゾン抑制試験にて, ACTHは前値の半分に以下に抑制され, CRH負荷試験にてACTHは前値の1.5倍以上の上昇を示した. 併せて頭部造影MRIにて下垂体実質内右底部に8×6×8 mmの造影効果に乏しい腫瘍性病変が指摘された (図). 選択的静脈洞血サンプリングにて血中

図

ACTHの中枢・末梢比 (C/P比) が2以上を示しACTH産生下垂体腺腫によるCushing病と診断. 経蝶形骨洞的下垂体腫瘍摘出術が施行された.

Cushing症候群は, 本症例のように水牛様脂肪沈着など特異的な症候を認める症例の診断は容易であるが, 非特異的な症候 (高血圧, 月経異常, ざ瘡, 多毛, 浮腫, 耐糖能異常, 骨粗鬆症, 色素沈着, 精神異常) のみが目立つ症例が少ない. Cushing症候群診断の遅れは, 患者のQOL (Quality of Life), 生命に影響を与える. そのため早期診断・治療が重要であり, またこれらの合併症もCushing症候群の適切な治療を行うことで改善が見込まれる. 本症例においても, 術後良好な血圧コントロールが得られ, 降圧薬を大幅に減量することが可能となった.

近年, 内臓脂肪型肥満とそれに起因した代謝障害を有するメタボリックシンドロームの概念が急速に浸透し, その患者数は増加の一途である. これらの患者はときにCushing症候群と類似

した臨床背景を有することから、メタボリックシンドローム患者診療においてCushing症候群の存在を念頭におく必要がある。つまりコントロールに難渋する代謝疾患の患者はもちろんのこと、日常の診察からCushing症候群を疑う目をもつことでのちに疾患を鑑別していくことが重要である。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に

関連して特に申告なし

参考文献

- 1) Arnaldi G, et al: Diagnosis and complications of Cushing's syndrome : a consensus statement. J Clin Endocrinol Metab 22 : 5593-5602, 2003.
- 2) Boscaro M, Arnaldi G : Approach to the Patient with Possible Cushing's Syndrome. J Clin Endocrinol Metab 94 : 3121-3131, 2009.
- 3) 間脳下垂体機能障害に関する調査研究班：クッシング病の診断の手引き（平成21年度改訂）. 2010.