

ACTH 分泌低下症の診断と治療の手引き

(平成22年度改定)

ACTH分泌低下症の診断の手引き

I. 主症候

- 1) 全身倦怠感
- 2) 易疲労性
- 3) 食欲不振
- 4) 意識障害（低血糖や低ナトリウム血症による）
- 5) 低血圧

II. 検査所見

- 1) 血中コルチゾールの低値
- 2) 尿中遊離コルチゾール排泄量の低下
- 3) 血中ACTHは高値ではない（注1）
- 4) ACTH分泌刺激試験 [CRH（注2）、インスリン（注3）負荷など] に対して、血中ACTH およびコルチゾールは低反応ないし無反応を示す（注4）。
- 5) 迅速ACTH（コートロシン）負荷に対して血中コルチゾールは低反応を示す。但し、ACTH-Z（コートロシンZ）連続負荷に対しては増加反応がある。

III. 除外規定

ACTH分泌を低下させる薬剤投与を除く。

【診断の基準】

確実例 I の 1 項目以上と II の 1)～3)を満たし、4)あるいは4)および5)を満たす。

IV. 注意点

- （注1）血中ACTHは25pg/ml以下の低値の場合が多いが、一部の症例では、血中ACTHは正常ないし軽度高値を示す。生物活性の乏しいACTHが分泌されている可能性がある。CRH負荷前後の血中コルチゾールの増加率は、原発性副腎機能低下症を除外できれば、生物活性の乏しいACTHが分泌されている可能性の鑑別に参考になる。
- （注2）CRH受容体異常によって、血中ACTHの低値と分泌刺激試験での血中ACTHの低反応が認められることがある。

(注3) 低血糖ストレスによって嘔吐、腹痛、ショック症状を伴う急性副腎機能不全に陥ることがある。

(注4) 視床下部性ACTH分泌低下症の場合は、CRHの1回投与でACTHは正常～過大反応を示すことがあるが、コルチゾールは低反応を示す。またCRH連続投与ではACTHとコルチゾールは正常反応を回復する。

ACTH分泌低下症の治療の手引き

I. 治療の基本

副腎皮質ホルモンによる補充療法

II. 治療の実際

特別な理由がない場合はヒドロコルチゾンまたは他のグルココルチコイドを経口投与する。投与回数は1日1～2回。1日投与量の2/3を朝、1/3を夕に投与することが望ましい。投与量は体重、自覚症状、生化学検査所見などを基に決定する。血中ACTH濃度治療効果の指標にはならない。治療に際しては、少量（ヒドロコルチゾンとして1日5～10mg）から開始し、最初は1～2週の間隔で経過を観察し、副作用がなければ段階的に増量して維持量（10～30mg）とする。手術、感染、その他のストレス時には、維持量の2～3倍を投与する。甲状腺機能低下を合併する場合には、グルココルチコイド治療を開始後に甲状腺ホルモンを投与する。

治療を急ぐ場合には、ヒドロコルチゾンを静脈注射し、大手術の際には200～300 mg/日の持続点滴静注を手術当日から開始する。ショックを伴う急性副腎機能低下を生じた場合には、ヒドロコルチゾン、生理食塩水、ブドウ糖を静脈内に投与する（例：ソル・コーテフ注 100 mg + 生理食塩水 2～3L + ブドウ糖 50g）。

III. 注意点

1. 感冒による発熱など、日常生活の中でヒドロコルチゾンの投与量を増加する必要が生じる場合に備えて、臨時使用の目的で予備的な処方をして、使用法を明確に指示することが望ましい。
2. 長期にわたって服用を継続する必要があるため、自己中断の防止や服用に伴う副作用のチェックなど経過観察が必要である。
3. 副腎不全（原発性も二次性も）患者には、意識不明時の連絡先、グルココルチコイド注射の必要性、主治医の連絡先を書いたカードを持たせるのが望ましい。

* 2011年3月31日改訂