

# バゾプレシン分泌低下症(中枢性尿崩症)の診断と治療の手引き (平成22年度改訂)

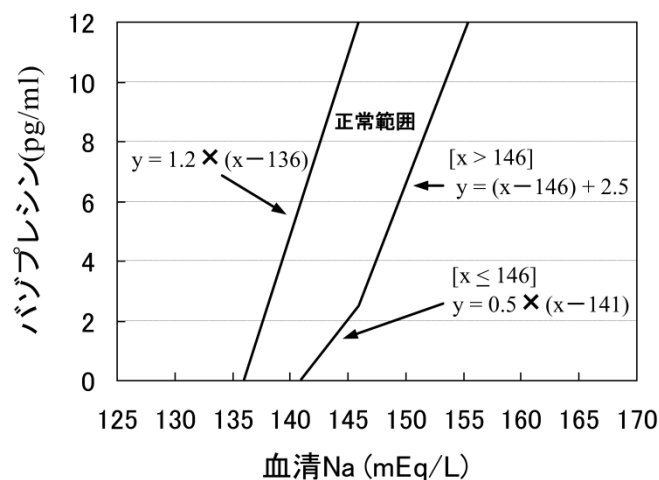
## A. バゾプレシン分泌低下症(中枢性尿崩症)の診断の手引き

### I. 主症候

1. 口渇
2. 多飲
3. 多尿

### II. 検査所見

1. 尿量は1日3,000 ml以上。
2. 尿浸透圧は300 mOsm/kg以下。
3. バゾプレシン分泌：血漿浸透圧（または血清ナトリウム濃度）に比較して相対的に低下する。5%高張食塩水負荷（0.05 ml/kg/minで120分間点滴投与）時には、健常者の分泌範囲（注1）から逸脱し、血漿浸透圧（血清ナトリウム濃度）高値下においても分泌の低下を認める。



(\*作図時の参考のため近似式を示す)

4. バゾプレシン負荷試験(水溶性ピトレシン5単位皮下注後30分ごとに2時間採尿)で尿量は減少し、尿浸透圧は300 mOsm/kg以上に上昇する。
5. 水制限試験(飲水制限後、3%の体重減少で終了)においても尿浸透圧は300 mOsm/kgを越えない。ただし、水制限がショック状態を起こすことがあるので、必要な場合のみ実施する。

### Ⅲ. 参考所見

1. 原疾患（表 1）の診断が確定していることが特に続発性尿崩症の診断上の参考となる。
2. 血清ナトリウム濃度は正常域の上限に近づく。
3. MRI T1 強調画像において下垂体後葉輝度の低下を認める。但し、高齢者では正常人でも低下することがある。

#### [診断基準]

I と II の少なくとも 1~4 を満たすもの。

#### [病型分類]

中枢性尿崩症の診断が下されたら下記の病型分類をすることが必要である。

1. 特発性中枢性尿崩症：画像上で器質的異常を視床下部一下垂体系に認めないもの。
2. 続発性中枢性尿崩症：画像上で器質的異常を視床下部一下垂体系に認めるもの。
3. 家族性中枢性尿崩症：原則として常染色体優性遺伝形式を示し、家族内に同様の疾患患者があるもの。

#### 表 1. バソプレシン分泌低下症(中枢性尿崩症)の病因

---

- ・特発性
  - ・家族性
  - ・続発性：視床下部一下垂体系の器質的障害
    - リンパ球性漏斗下垂体後葉炎
    - 胚細胞腫
    - 頭蓋咽頭腫
    - 奇形腫
    - 下垂体腺腫
    - 転移性腫瘍
    - 白血病
    - リンパ腫
    - サルコイドーシス
    - ランゲルハンス細胞組織球症
    - 結核
    - 脳炎
    - 脳出血
    - 外傷・手術
-

- 注 1. 参考文献：1) 日本内分泌学会誌 62:608-618,1986.  
2) 総合臨牀 56(増刊):1572-1578,2007.

### **[鑑別診断]**

多尿を来す中枢性尿崩症以外の疾患として次のものを除外する。

1. 高カルシウム血症：血清カルシウム濃度が 11.0 mg/dl を上回る。
2. 心因性多飲症：高張食塩水負荷試験で血漿バゾプレシン濃度の上昇を認め、水制限試験で尿量の減少と尿浸透圧の上昇を認める。
3. 腎性尿崩症：バゾプレシン負荷試験で尿量の減少と尿浸透圧の上昇を認めない。定常状態での血漿バゾプレシン濃度の基準値は 1.0 pg/ml 以上となっている。

### **B. バゾプレシン分泌低下症(中枢性尿崩症)の治療の手引き**

1. デスマプレシン点鼻液あるいは点鼻スプレーを用い 1 回 2.5～10 $\mu$ g を朝夕に点鼻する。治療開始時には水中毒を避ける目的で原則として 2.5 $\mu$ g/回から開始する。治療導入後、数日間は血清ナトリウム濃度と体重を毎日測定し、血清ナトリウム濃度が基準下限値を下回らないようコントロールして水中毒の出現に注意する。
2. 続発性中枢性尿崩症では、原疾患の治療を進める。特に下垂体前葉機能低下症を合併した症例では、多尿による脱水の出現に留意しつつ、予めハイドロコルチゾンの補充を行う。

(参考) バゾプレシンの経口投与：従来ペプチド構造を持つホルモン類は経口投与では分解され無効と考えられていたが、デスマプレシン点鼻量の 10～20 倍の経口投与を行うと点鼻と同等の抗利尿効果が発現することが明らかとなった。デスマプレシン錠剤の開発が行われ、海外では 1980 年代後半から認可が進み、現在約 80 ヶ国で一般的な治療薬として用いられている(本邦未承認)。

\* 2011 年 3 月 31 日改訂