サブクリニカルクッシング病の診断と治療の手引き（平成２１年度改訂）

サブクリニカルクッシング病の診断の手引き

Ⅰ　本疾患の存在を疑う場合

1） 画像診断で下垂体腫瘍の存在が疑われる。

2） 朝の血中ACTH濃度は正常-高値で、コルチゾール濃度は正常域にある。

3） Cushing病に特徴的徴候が欠如している。

【特異的徴候】

満月様顔貌
中心性肥満または水牛様脂肪沈着
皮膚の伸展性赤紫色皮膚線条（幅 1 cm 以上）
皮膚のひ薄化および皮下溢血
近位筋萎縮による筋力低下
小児における肥満をともなった成長遅延

1）と2）があり、3）を満たす場合は本疾患を疑って以下のスクリーニング検査を行い、ACTHの自律的分泌に依存するコルチゾール分泌の異常を調べる。

Ⅱ　スクリーニング検査

１） 一晩0.5 mgデキサメサゾン抑制試験で、翌朝の血中コルチゾール値が3μg/dl以上を示す。

２）複数日において深夜睡眠時の血中コルチゾール値が5μg/dl以上を示す。

３）DDAVP試験でACTHの奇異反応（前値の1.5 倍以上）がみられる。

４）複数日において深夜唾液中コルチゾール値が、施設における正常者平均値の1.5 倍以上を示す。

1）は必須で、それ以外に２）－ ４）の１つ以上を満たせば、ACTHの自律的分泌に依存するコルチゾール分泌異常の証明となる。次いで異所性ACTH症候群との鑑別のため、以下の検査を行う。

Ⅲ　確定診断

1） 一晩大量(8 mg)デキサメサゾン抑制試験で、翌朝の血中コルチゾール値が前値の半分以下に抑制される。

2） CRH試験でACTHが前値の1.5倍以上に増加する。

3） 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で、ACTHのC/P比が基礎値で2以上、CRH刺激後で頂値が3以上となる。

１）－ 3） 全てを満たせば診断できるが、１つ以上欠ける場合、または精度

を上げるには4）が必要となる。4）を満たさなければ異所性ACTH症候群を考える。

Ⅳ　診断基準

確実例：Ⅰ、ⅡおよびⅢの１）－４）を満たす。
ほぼ確実例：Ⅰ、ⅡおよびⅢの１）－３）を満たす。
疑い例：Ⅰ、Ⅱを満たす。

附記１．DDAVPは検査薬として保険未承認である。
附記２．抑うつ状態やアルコール依存症における偽性Cushing症候群の鑑別に注意する必要がある。
附記３．２を満たさず、病理検査で下垂体腫瘍にACTH関連蛋白またはPOMC mRNAの存在が証明された場合、silent corticotroph adenomaと呼ぶ。
附記４．下垂体macroadenomaの場合や、血中にbig ACTHが多量に出ている場合は、CRHやデキサメサゾンに反応しないことがある。

参考文献

１．Endocrine J. 56(3)469-476.
２。Endocrine J. 56(7)897-904