

Case 18-2018 : A 45-Year-Old Woman with Hypertension, Fatigue, and Altered Mental Status

高血圧、易疲労感、変動する精神状態を伴う 45 歳女性

・クッシング症候群の病型分類

1) ACTH 依存性

クッシング病(下垂体腺腫)

異所性 ACTH 症候群(異所性 ACTH 産生腫瘍)

異所性 CRH 症候群(異所性 CRH 産生腫瘍)

2) ACTH 非依存性(副腎性)

片側性 :

副腎腺腫

副腎癌

両側性 :

ACTH 非依存性大結節副腎皮質過形成

原発性色素沈着結節性副腎皮質病

腺腫

3) その他

薬剤性(医原性、人為性)

偽性 (アルコール中毒、うつ病など)

・クッシング症候群の疫学

我が国のクッシング症候群(下垂体性および副腎性)の全国推計患者数(1997 年)は、1250 例、男女比は 1:3.9。平均年齢は男性 45.9 歳、女性 46.4 歳であった

病因は下垂体性と副腎腫瘍で全体の 82.9%、原発性両側副腎結節性過形成等、その他は 17.1%であった。1997 年以降の調査では副腎腫瘍が下垂体腺腫より多くなっている。術後のグルココルチコイド補充療法は副腎性が下垂体性よりも長期間要することが多い。

・異所性 ACTH 産生腫瘍

組織型に特徴があり、肺癌(小細胞癌、気管支カルチノイド腫瘍)が半数を占め、他に胸腺腫、膵ラ島癌、褐色細胞腫、甲状腺髄様癌などの神経内分泌腫瘍(NET)がある。本症では低カリウム血症および皮膚の色素沈着が高頻度にみられ、発育の緩慢な NET(特に気管支カルチノイド腫瘍)では典型的なクッシング様徴候を伴う。

画像検査にてクッシング病では下垂体腫瘍の存在(40~60%)を、異所性 ACTH 症候群では全身(特に胸部を中心に)の腫瘍の検索を行う。

(治療)

異所性 ACTH 症候群では、高コルチゾール血症の是正および合併症の治療を最優先し、まずメトピロン投与により高コルチゾール血症のコントロールおよび合併症の治療を行い、次いで原発巣を検索・同定し、最終的に原発巣に対する治療を行う。

切除可能な腫瘍であれば、外科的治療が第一選択であるが、進行例では薬物治療や放射線治療を取り入れた集学的治療が必要である。

ソマトスタチンアナログはホルモンのコントロールには有効な薬物であるが、抗腫瘍効果はあまり期待できない。

原発巣が同定できない場合や広範な転移巣のため手術不能な場合は、高コルチゾール血症の是正(ステロイド合成阻害薬あるいは両側副腎摘術)を行い、経過観察して原発巣が同定できるまでまつ(wait and see)

「参考文献」

クッシング症候群診療マニュアル改訂第2版 診断と治療社