

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策等研究事業）
分担研究報告書

両側副腎皮質大結節性過形成の診断基準、診療指針の作成に関する研究

研究分担者 宗友厚 川崎医科大学 糖尿病・代謝・内分泌内科・教授
研究分担者 田邊真紀人 福岡大学 医学部内分泌・糖尿病内科・准教授
研究分担者 西本紘嗣郎 埼玉医科大学 国際医療センター・准教授
研究分担者 笹野公伸 東北大学 医学部病理診断学分野・教授
研究分担者 曾根正勝 聖マリアンナ医科大学 代謝・内分泌内科・教授
研究分担者 方波見卓行 聖マリアンナ医科大学 横浜市西部病院・教授
研究分担者 田辺晶代 国立国際医療研究センター病院 糖尿病内分泌代謝科・医長

研究要旨

両側副腎皮質大結節性過形成 (bilateral macronodular adrenal hyperplasia, BMAH) の診断基準・診療指針の作成にむけ、診療実態を解明するために、連携する疾患レジストリ登録症例について基本的な疫学と基礎データに関して検討した。

A. 研究目的

両側副腎皮質大結節性過形成 (BMAH) の診断基準・診療指針の作成にむけて、我が国における診療実態を解明する。

B. 研究方法

日本医療研究開発機構研究費（難治性疾患実用化研究事業）「難治性副腎疾患の診療に直結するエビデンス創出」研究班のレジストリに登録された BMAH 症例について、基本的な疫学と基礎データについて検討した。（倫理面への配慮）

研究班全体の研究計画に関して、慶應大学医学部倫理委員会の承認が得られている（20170131）。

C. 研究結果

11 施設から計 47 例が登録されており、診断確定時としての登録データを解析に用いた。サブクリニカルクッシング症候群 (SCS) が 39 例（男性 26 例、女性 13 例）、顕性クッシング症候群 (CS) が 8 例（男性 1 例、女性 7 例）、年齢は SCS 61.4 ± 9.8 (mean \pm SD; 44~82) 歳、CS 60.5 ± 10.5 (48~72) 歳であった。

内分泌検査では、朝の ACTH/コルチゾール (F) は SCS $10.5 \pm 10.1/13.1 \pm 5.4$ (感度以下 ~ $37.0/7.2 \sim 35.0$)、CS $2.6 \pm 3.1/17.8 \pm 4.5$ (感度以下 ~ $9.0/9.3 \sim 22.8$)、夜の ACTH/F は SCS $4.2 \pm 4.7/7.3 \pm 4.4$ (感度以下 ~ $24.0/2.5 \sim 20.5$)、CS $2.4 \pm 2.4/15.5 \pm 5.3$ (感度以下 ~ $7.0/5.9 \sim 22.1$)、DHEA-S は SCS 32.2 ± 26.0 (2.5~113.0)、CS 14.6 ± 9.5

(5.0 ~ 22.0)、尿中遊離 F は SCS 54.8±42.2 (12.1 ~ 177.6)、CS 228.2±261.6 (33.2~678.0)であった。デキサメサゾン (Dex) 1mg 抑制後の ACTH/F は SCS 3.2±2.7/1.7±1.6、CS 6.6±6.4/16.5±9.9、Dex8mg 抑制後の ACTH/F は SCS 2.4±2.0/7.4±7.0、CS 2.1±1.9/18.7±8.9、であった。また、SCS 39 例中 9 例でアルドステロン産生ありと登録されていた。

D. 考察

BMAH は難治性副腎疾患の中でも稀で頻度の低い疾患であり、診療実態についても不明な点が多い。

今回の検討では、男性例の多くがサブクリニカルな状態で推移するが、女性例の 1/3 は overt な状態で発見される、と云う可能性が示唆された。ただし、一部の症例では、クッシング症候群がサブクリニカルか顕性かの判断に関して疑義を挟むべきかと思われるデータも散見された。今後、報告施設に再度の確認を依頼する必要性も示唆された。

今後、本邦での診療実態のさらなる解析に向けて、臨床症状、合併症、治療、予後などについて検討して行く必要がある。

E. 結論

両側副腎皮質大結節性過形成 (BMAH) の診療実態の解明にむけ、連携する疾患レジストリ登録症例について基本的な疫学と内分泌基礎データに関して検討した。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし