

副腎不全

湘南鎌倉総合病院
監修

血液内科 佐藤 淑
総合内科 西口 翔

分野：内分泌
テーマ：疾患の臨床徴候

症例 70歳 男性

主訴 全身倦怠感

現病歴 2カ月前より全身倦怠感を自覚。1ヶ月で体重が6kg減少したため、独歩にて内科の初診外来を受診された。

2週間前より、収縮期血圧が80mmHg台と低く、脈も120回/分と毎日持続する頻脈（バイタルの逆転）が続いている。

既往歴 COPD 結核はなし **内服薬** なし

アレルギー なし

生活歴 飲酒歴 なし 喫煙歴 20本×42年間

来院時所見

血圧 89/58mmHg、脈拍 131回/分

座位1分：血圧98/65mmHg、脈拍127回/分

体温 36.1℃ 眼瞼結膜やや蒼白。口腔内やや乾燥。皮膚色素沈着なし。

胸腹部に特記事項なし。浮腫なし。

神経学的所見異常なし。

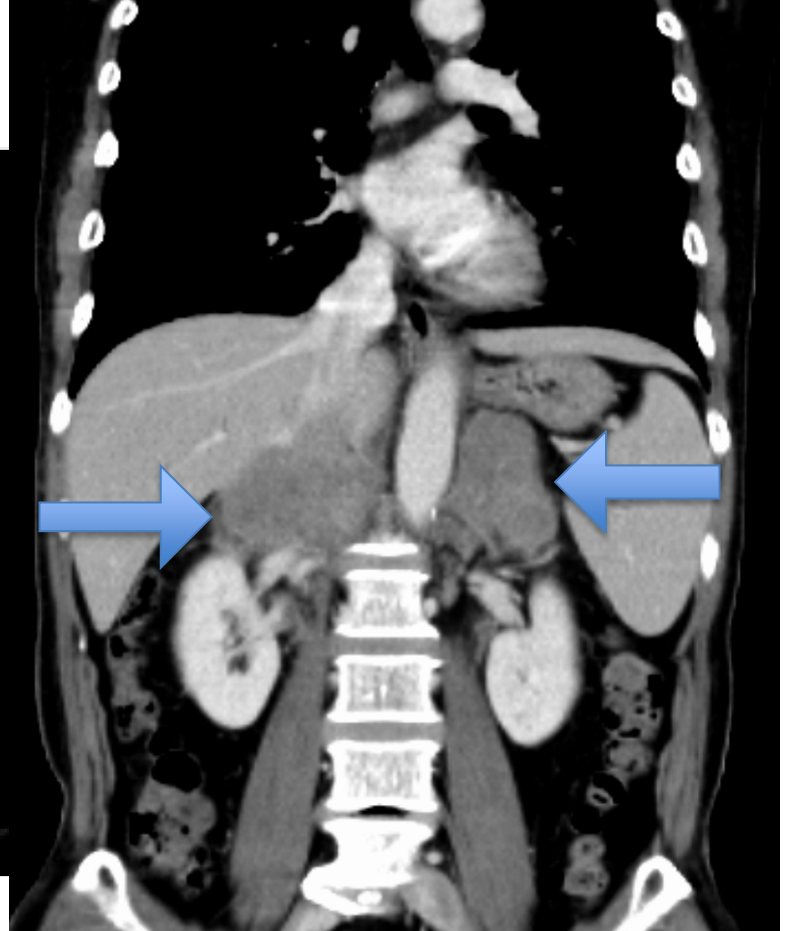
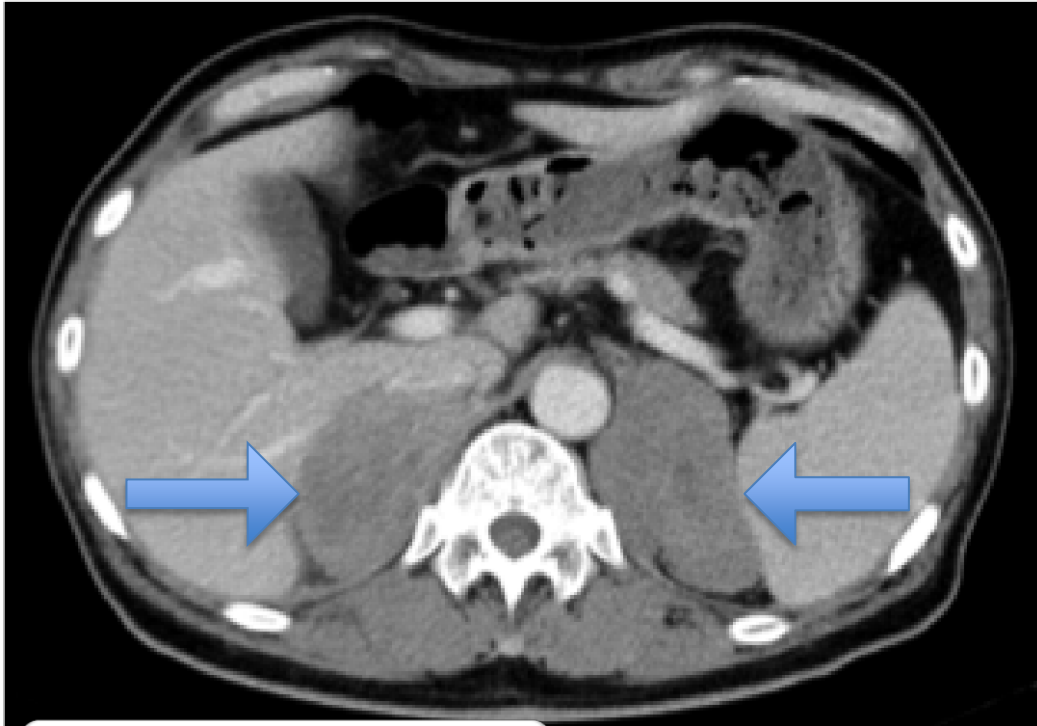
検査 WBC3800/ μ l, Hb 10.9g/dl, Plt 9.5万/ μ l, LDH 877 IU/l, Na 133 mEq/l, K 4.7mEq/l,

CRP 2.1mg/dl, **フェリチン 5199 ng/ml**

心電図、レントゲンに異常所見なし。

心エコー 収縮能・拡張能に異常なし。

造影CT



両側副腎腫瘍

Shock vital(バイタルの逆転)の原因は副腎腫瘍？

→ → → **副腎不全？**

Clinical Question

副腎不全の症候と診断は？治療は？



副腎不全の症候

		Number (%)			
		All (n=53)	Men (n=23)	Women (n=30)	Primary adrenal insufficiency (n=28; 19 female, 9 male)
Symptoms					
Fatigue	倦怠感	21 (40%)	8 (35%)	13 (43%)	10 (36%)
Lack of energy	脱力	14 (28%)	7 (30%)	8 (27%)	7 (25%)
Reduced strength		13 (26%)	6 (26%)	8 (27%)	5 (18%)
Insomnia		11 (20%)	4 (17%)	7 (23%)	4 (14%)
Muscle pain		7 (13%)	3 (13%)	4 (13%)	4 (14%)
Recurrent infections		3 (6%)	0	3 (10%)	3 (11%)
Nausea		3 (6%)	0	3 (10%)	3 (11%)
Signs					
Weight gain		11 (20%)	4 (17%)	7 (23%)	3 (11%)
Truncal obesity		10 (19%)	3 (13%)	7 (23%)	4 (14%)
Hyperpigmentation	色素沈着	9 (17%)	2 (7%)	7 (23%)	9 (32%)
Arterial hypotension	血圧低下	8 (15%)	4 (17%)	4 (13%)	3 (11%)
Increased serum sodium		4 (9%)	1 (4%)	4 (13%)	4 (13%)
or decreased potassium					
Decreased serum sodium	低Na血症	3 (6%)	0	3 (10%)	2 (7%)
or increased potassium					
Arterial hypertension	低血圧	3 (6%)	0	3 (10%)	2 (7%)
Peripheral oedema		2 (4%)	1 (4%)	1 (3%)	0
Weight loss		1 (2%)	0	1 (3%)	1 (4%)

Mean age 51 (SD 14) years and mean duration of disease 10 (7) years.

Lancet 2003; **361**: 1881–93

副腎不全では、倦怠感が脱力が認められる事が多い。
Harrison内科学、up to dateによれば、hyper pigmentationは90%以上に
認められるとされる。

本症例では・・・

内分泌異常を疑い下記検査施行した。

早朝コルチゾール値(F値) $6.4 \mu\text{g/dl}$ ($4.0 \sim 23.9$)

Rapid ACTH負荷試験

	負荷前	30分	60分
ACTH($7.2 \sim 63.3\text{pg/ml}$)	224.4	193.1	198.7
コルチゾール($4 \sim 21.1 \mu\text{g/ml}$)	11.4	11.4	11.1

↑コルチゾールの基礎分泌は保たれているが、
ACTHに対する反応が低下していた。

レニン 18.2ng/mg/hr ($0.2 \sim 3.9$)

アルドステロン 78.9pg/ml ($36 \sim 240$)

下垂体MRI: 異常所見なし。

副腎不全の 診断

副腎不全を疑う臨床症状・検査所見

早朝コルチゾール基礎値(F値)

$<4 \mu\text{g/dl}$
可能性高い

4以上18未満 $\mu\text{g/dl}$
副腎不全疑い

$\geq 18 \mu\text{g/dl}$
副腎機能正常

迅速ACTH負荷試験
コルチゾール頂値

$\geq 18 \mu\text{g/dl}$
副腎機能正常

$<18 \mu\text{g/dl}$
副腎不全の疑い

早朝ACTH $>100\text{pg}$,
コルチゾール $<15 \mu\text{g/dl}$
原発性副腎不全可能性高い

CRH負荷試験
コルチゾール頂値

$\geq 18 \mu\text{g/dl}$

ACTH2倍以上

下垂体性否定

連続ACTH負荷試験

反応無

原発性

反応有

視床下部性

ACTH2倍以下

下垂体性/視床下部性

インスリン低血糖試験

≥ 18 コルチゾール頂値 <18

副腎機能正常

下垂体性

$<18 \mu\text{g/dl}$

インスリン低血糖試験

症例によって
実施するか選択
(視床下部性を
疑ったら行う)

副腎クリーゼを含む副腎機能低下症の
診断と治療に関する指針 Ver.8
ガイドライン作成委員会 2014.2.11

副腎不全の 診断

副腎不全を疑う臨床症状・検査所見

早朝コルチゾール基礎値(F値)

$<4 \mu\text{g/dl}$
可能性高い

4以上18未満 $\mu\text{g/dl}$
副腎不全疑い

$\geq 18 \mu\text{g/dl}$
副腎機能正常

迅速ACTH負荷試験
コルチゾール頂値

$\geq 18 \mu\text{g/dl}$
副腎機能正常

$<18 \mu\text{g/dl}$
副腎不全の疑い

早朝ACTH $>100\text{pg}$,
コルチゾール $<15 \mu\text{g/dl}$
原発性副腎不全可能性高い

Shock Vitalの原因としては
両側副腎腫瘍が原因の
原発性副腎不全と考えた。

反応無

原発性

反応有

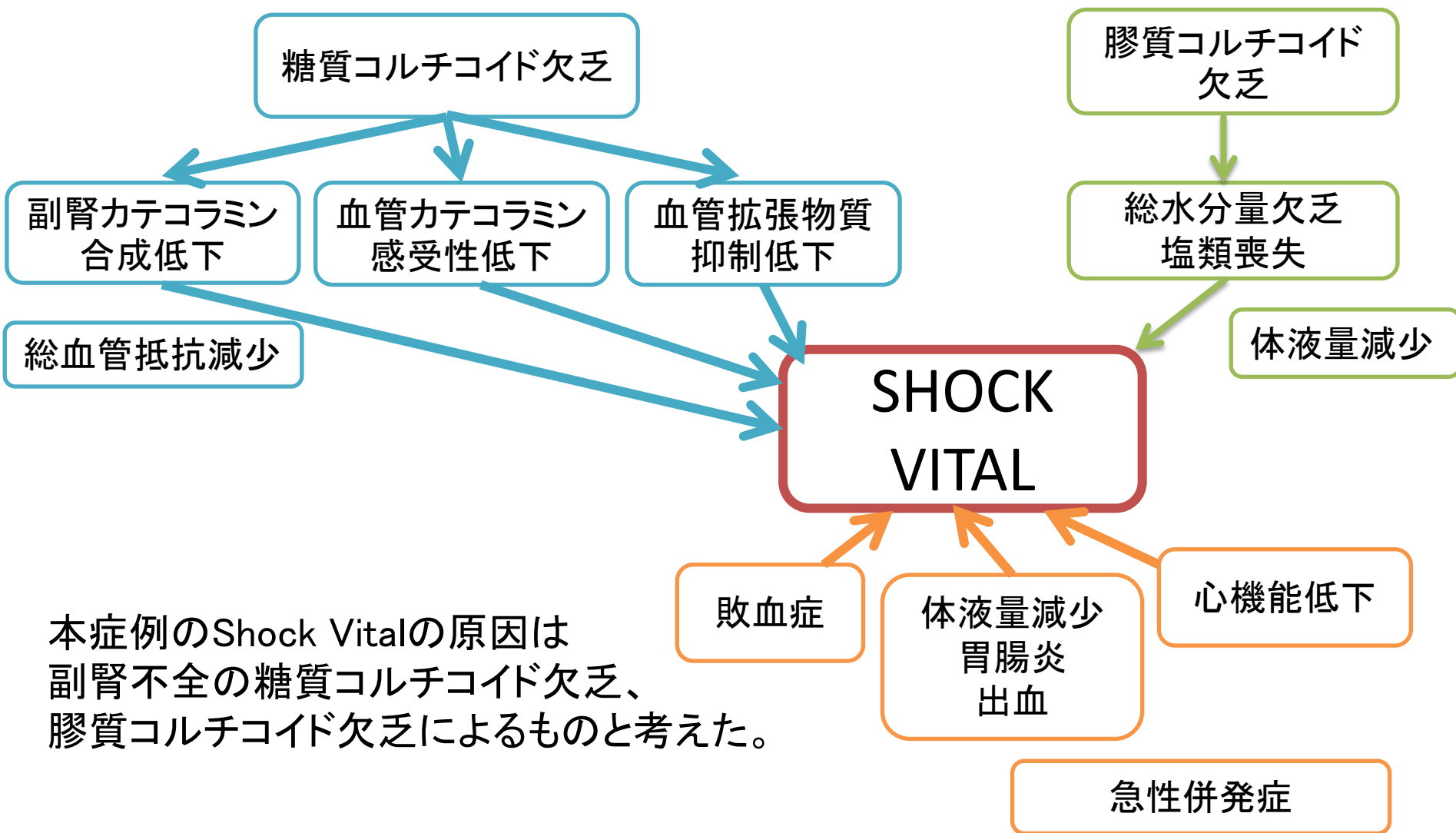
視床下部性

副腎機能正常

下垂体性

副腎不全の血圧低下の機序

副腎クリーゼを含む副腎機能低下症の診断と治療に関する指針 Ver.8
ガイドライン作成委員会
2014.2.11



副腎不全の治療

ヒドロコルチゾン(コートリル®)

20mg～30mg

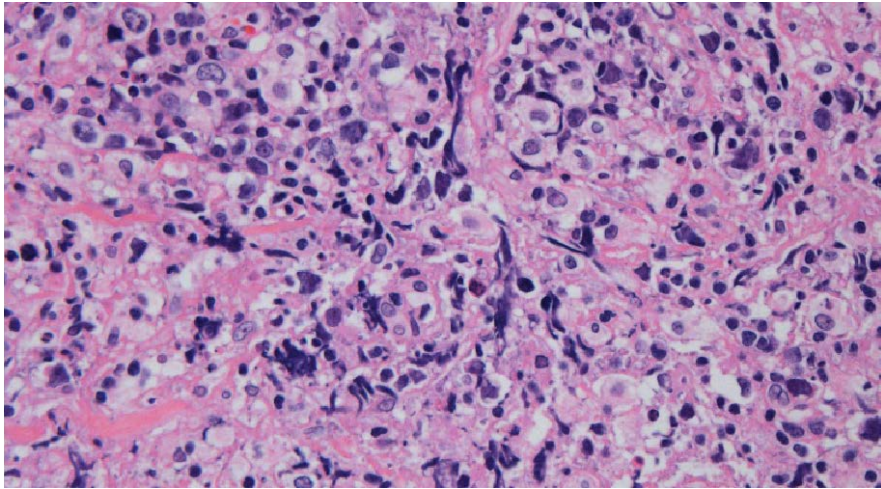
原発性副腎不全では、ヒドロコルチゾンの補充だけでは塩類喪失を改善できない場合がある

➡ フルドロコルチゾン(フロリネフ®)0.05～0.1mg
を追加する。

血圧と電解質、尿中Na排泄量、レニン血中濃度で
モニタリングを行う。

本症例では・・・①

CTガイド下副腎生検



sIL2R 9449U/ml

線維化を背景に中型から大型のリンパ球がびまん性に増殖している。

CD5,CD19,CD20(+)CD45(-)
DLBCL(びまん性大細胞型B細胞性リンパ腫)
と診断した。

骨髄穿刺・生検

マクロファージの血球貪食像が見られた。

悪性細胞は認めなかった。

FISH:BCL6 陰性

“血球貪食症候群を伴う
副腎原発悪性リンパ腫”の診断に至った。

本症例では・・・②

R-CHOP6コース、中枢神経再発予防のため、髄腔内抗癌剤投与を3回施行し、完全寛解(CR)を得た。

しかし、3ヶ月後に脳内再発し、大量MTX療法、全脳照射を施行するも、癌性髄膜炎となり、病勢コントロールできず、診断後約1年で逝去された。

副腎機能は完全寛解(CR)の時点で回復していなかった。

副腎原発悪性リンパ腫はNHLの1%以下で、**約8割は両側性であり、両側発症ではほぼ全例副腎不全になる**といわれており、副腎機能は回復まで数年かかる事が多いといわれる。

Bilateral Primary Adrenal Non-Hodgkin Lymphoma

Turk J Haematol. 2014 Jun; 31(2): 205–206.

Imaging of Adrenal Incidentalomas: Current Status

European Journal of Radiology 2012;81:401-405

Vital signsの異常と副腎腫大から副腎不全を疑い、
副腎原発悪性リンパ腫の
早期診断治療に繋がった1例を経験した。

Take Home Message

Vital Signsの異常＝緊急を要する病態

というだけではなく、

Vital Signsが診断の手がかりとなる。