

告示	番号	87	内分泌疾患
	疾病名	副腎皮質刺激ホルモン（ACTH）不応症	

## 副腎皮質刺激ホルモン（ACTH）不応症

ふくじんひしつしげきほるもんふおうしょう

### 概念・定義

副腎皮質刺激ホルモン(adrenocorticotropin)の刺激にも関わらず、副腎皮質より糖質コルチコイド、副腎アンドロゲンの分泌が障害され、副腎不全を起こす状態をいう。アルドステロン分泌は保たれている。

### 症状

新生児期に発症することは比較的少なく、大部分は乳幼児期に発症する。しかし年長児での発症もある。新生児期発症の場合は嘔吐、哺乳不良、痙攣、光線療法を有する新生児黄疸が見られる。乳幼児期には低血糖による痙攣、意識障害がきっかけに診断される場合が多く、感染症がその誘因となることもしばしばである。ACTH 過剰による皮膚色素沈着は生後1ヶ月ごろから徐々に目立つようになる。ACTH 受容体異常の場合には治療前に高身長であり、糖質コルチコイド補充により正常化することが報告されている

### 治療

糖質コルチコイドの補充を行う。感染やストレス時の対応についても糖質コルチコイドの服用量を2-3倍、経口不可能な場合には、点滴、静注が必要である。このような指導の徹底を行う。通常糖質コルチコイド補充によっても血漿 ACTH レベルの正常化は不可能である。ACTH 正常化のために過剰投与にならないように注意する

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/5\\_19\\_39.html](http://www.shouman.jp/details/5_19_39.html)