

告示	番号	86	内分泌疾患
	疾病名	副腎皮質刺激ホルモン（ACTH）単独欠損症	

副腎皮質刺激ホルモン（ACTH）単独欠損症

ふくじんひしつしげきほるもんたんどくけっそんしょう

概念・定義

下垂体からの ACTH 分泌が、下垂体、視床下部あるいはさらに上位の中枢の問題により、障害されている状態を指す。慢性の ACTH 分泌不全では、副腎皮質は萎縮状となり、機能の低下を招くため、二次性副腎皮質機能低下症ともいう。

症状

続発性副腎不全の症状として、倦怠感、低血圧、食欲不振、低血糖や低ナトリウム血症による意識障害などを呈する。ミネラルコルチコイド欠乏症状は、原則として認めない。遺伝子異常による先天性の場合は、新生児期に痙攣を伴う重症低血糖と胆汁鬱滞を呈する。POMC 遺伝子異常では、赤毛と高度の肥満も特徴的である

治療

成人で、ヒドロコルチゾン 15～20 mg/日を、均等に分 2～分 3 投与、あるいは朝が多めとなるように投与する。肥満予防のため、成人では 15 mg/日の維持量が推奨されている。小児では、10～25mg/m²を目安とする。感染症、発熱、外傷などのストレス時には服用量を 2～3 倍に増量し、麻酔を伴う大手術時には 10 倍以上に増量する

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/5_19_38.html