

バソプレシン分泌低下症(中枢性尿崩症)の診断と治療の手引き(平成30年度改訂)

バソプレシン分泌低下症(中枢性尿崩症)の診断の手引き

I. 主症候

1. 口渇
2. 多飲
3. 多尿

II. 検査所見

1. 尿量は成人においては1日3,000 ml以上または40 ml/kg以上、小児においては2,000 ml/m²以上
2. 尿浸透圧は300 mOsm/kg以下
3. 高張食塩水負荷試験におけるバソプレシン分泌の低下: 5%高張食塩水負荷(0.05 ml/kg/minで120分間点滴投与)時に、血漿浸透圧(血清ナトリウム濃度)高値においても分泌の低下を認める。
4. 水制限試験(飲水制限後、3%の体重減少または6.5時間で終了)においても尿浸透圧は300 mOsm/kgを超えない。
5. バソプレシン負荷試験[バソプレシン(ピトレシン注射液[®])5単位皮下注後30分ごとに2時間採尿]で尿量は減少し、尿浸透圧は300 mOsm/kg以上に上昇する(注1)。

III. 参考所見

1. 原疾患(表1)の診断が確定していることが特に続発性尿崩症の診断上の参考となる。
2. 血清ナトリウム濃度は正常域の上限か、あるいは上限をやや上回ることが多い。
3. MRI T1強調画像において下垂体後葉輝度の低下を認める(注2)。

IV. 鑑別診断

多尿を来す中枢性尿崩症以外の疾患として次のものを除外する。

1. 心因性多飲症: 高張食塩水負荷試験で血漿バソプレシン濃度の上昇を認め、水制限試験で尿浸透圧の上昇を認める。
2. 腎性尿崩症: 家族性(バソプレシン V2 受容体遺伝子変異またはアクアポリン2遺伝子変異)と続発性[腎疾患や電解質異常(低カリウム血症・高カルシウム血症)、薬剤(リチウム製剤など)に起因するもの]に分類される。バソプレシン負荷試験で尿量の減少と尿浸透圧の上昇を認めない。

[診断基準]

確実例: Iのすべてと、IIの1、2、3、またはIIの1、2、4、5を満たすもの。

[病型分類]

中枢性尿崩症の診断が下されたら下記の病型分類をすることが必要である。

1. 特発性中枢性尿崩症: 画像上で器質的異常を視床下部-下垂体系に認めないもの。
2. 続発性中枢性尿崩症: 画像上で器質的異常を視床下部-下垂体系に認めるもの。
3. 家族性中枢性尿崩症: 原則として常染色体優性遺伝形式を示し、家族内に同様の疾患患者があるもの。

(注1) 本試験は水制限試験後に行う。

(注2) 高齢者では中枢性尿崩症でなくても低下することがある。

表1. バソプレシン分泌低下症（中枢性尿崩症）の病因

-
- ・特発性
 - ・家族性
 - ・続発性（視床下部－下垂体系の器質的障害）：
 - リンパ球性漏斗下垂体後葉炎
 - 胚細胞腫
 - 頭蓋咽頭腫
 - 奇形腫
 - 下垂体腺腫
 - 転移性腫瘍
 - 白血病
 - リンパ腫
 - ランゲルハンス細胞組織球症
 - サルコイドーシス
 - 結核
 - 脳炎
 - 脳出血・脳梗塞
 - 外傷・手術
-

バソプレシン分泌低下症（中枢性尿崩症）の治療の手引き

1. バソプレシンの誘導体であるデスマプレシンにより治療を行う。デスマプレシンには経鼻製剤（点鼻液、点鼻スプレー）と口腔内崩壊錠があり、経鼻製剤では2.5 µg/回、口腔内崩壊錠では60 µg/回を、それぞれ1日1回から投与する。治療導入後の数日間は尿量、尿浸透圧（または比重）、血清ナトリウム濃度、体重などをなるべく毎日測定し、投与量や投与回数を調整して適正使用量を決定する（通常の用量は経鼻製剤：2.5～10 µg/回、1日2回；口腔内溶解錠：60 µg/回、1日2～3回）。この際に血清ナトリウム濃度が基準下限値を下回らないように注意する。ひとたびデスマプレシンの投与量を定めた後も、血清ナトリウム濃度や体重を指標として水バランスに留意し、必要に応じてデスマプレシンの投与量を調整する。また、意識障害時にはデスマプレシンのかわりにバソプレシン（ピトレシン注射液[®]）を投与する場合もある。
2. 続発性中枢性尿崩症では、原疾患の治療を行う。特に下垂体前葉機能低下症を合併した症例ではヒドロコルチゾンの補充を行うが、この際に多尿が顕在化することがあるので留意する。