

中文題目：庫欣氏症候群之新進展

英文題目：New advances in Cushing's syndrome

講座：翁錦興

服務單位：台北榮民總醫院內科部新陳代謝科

晚近，不正常 (abnormal) 激素受器 (hormone receptor) 在腎上腺組織表現，導致非腎上腺皮質素依賴性 (ACTH-independent) 皮醇 (cortisol) 過度分泌，即庫欣氏症候群，引發廣泛注意及興趣。這些激素受器，可以是異位性 (ectopic) 或正位性 (eutopic)，包括胃抑脛 (gastric inhibitory polypeptide, GIP)，精氨酸增壓素 (arginine vasopressin, AVP)，鄰苯二酚 (catecholamine) 及黃體促素/人絨膜性促素 (LH/hCG) 等。文獻最先報告的病例，是 1978 年由單側腺瘤 (unilateral adenoma) 所引起“食物依賴性週期性皮醇分泌” (food-dependent periodic hormone secretion) 男性患者。1987 年，同時報告兩例食物依賴性非 ACTH 依賴性兩側腎上腺結節性增生 (bilateral macronodular adrenal hyperplasia)。兩篇報告，皆證實皮醇分泌乃是受到胃抑脛刺激導致及腎上腺組織有胃抑脛受器之異位性表現。至目前為止，約有 20 例食物或胃抑脛依賴性庫欣氏症候群報告，7 例單側腺瘤，13 例非 ACTH 依賴性腎上腺結節性增生。大部分患者為女性，年齡介於 40-50，無論在腺瘤或結節性增生，皆可證實胃抑

胜 受器不正常表現。一般認為，在胚胎發育早期產生體突變(somatic mutation)，產生結節性增生，胚胎晚期發生，則導致腺瘤。此外，有多例報告對於精 酸增壓素之刺激，引發皮醇分泌，作用乃藉由 V_1 AVP 受器，病理可以是單側腺瘤或兩側結節性增生，腎上腺組織亦可證 V_1 AVP 受器之不正常表現。然而，由於 V_1 AVP 受器在正常腎上腺即可表現。因此，其病理機制仍然不清楚。少數病例，腎上腺組織有黃體促素/人絨膜性促素受器不正常表現，這可能與以往文獻所報告懷孕導致之庫欣氏症候群有關，此類患者可用性釋素 agonist，如 leuprolide acetate 來治療。有些病例，腎上腺組織有 β 腎上腺髓素 (β -adrenergic) 受器不正常表現，這類患者可用 propranolol 來治療。這些腎上腺組織不正常受器表現，雖然其病理機制仍然不清楚，但若能發現，對於這些患者也提供了另類治療之契機，即可用藥物-受器拮抗劑來治療。