

庫欣氏病

月亮臉、水牛肩？會讓死亡風險倍增的庫欣氏病

前言

談到庫欣氏病(Cushing's disease)，要先認識所謂的庫欣氏症(Cushing's syndrome)，庫欣氏症是由於患者體內的皮質醇過多，導致身體代謝混亂，並造成各個器官的病變。可能成因包括外源性與內源性。「外源性」是攝取過多人工合成的皮質醇，「內源性」則是因為身體製造過多的皮質醇，導致體內的皮質醇濃度過高。

不管是幼兒或是成人，庫欣氏症患者最常見的病因是「外源性」，就是吃了太多的類固醇。根據台灣本土統計資料，有超過六成都是這個原因，所以必須仔細詢問病史和用藥紀錄，了解是否曾經因為發炎或自體免疫疾病而接受過相關治療、是否自行購買一些藥物或黑藥丸、是否有打過不明止痛針等。

庫欣氏病的臨床表現

庫欣氏病為「內源性」，患者因為腦垂體的刺激使體內分泌過多皮質醇而對身體機能造成影響，產生多種症狀，包括月亮臉、水牛肩、中樞型肥胖(腹部和臉部明顯較為肥胖，四肢相對瘦小)、下肢水腫、皮膚變薄、紫色紋路、毛髮增生、容易瘀青、色素沉著等。庫欣氏病剛開始可能只會出現其中一、兩個症狀，然後數月至數年內才會陸續出現其他表現。

皮質醇可以調節蛋白質、醣類、脂肪的代謝，且跟血壓與心血管功能有關。皮質醇還可以視為壓力荷爾蒙，幫助身體應付壓力，所以當我們生病或壓力太大的時候，都有可能讓皮質醇的分泌增加。陳玟潔醫師說，庫欣氏病的共病很多，例如可能造成高血壓、糖尿病、電解質不平衡等。在骨骼肌肉方面可能造成肌肉無力(特別是大腿)、骨質疏

鬆。女性患者可能出現體毛增加、月經週期不規則，或月經沒來等狀況。

庫欣氏症的檢查與治療

懷疑有庫欣氏症時，醫師會先在門診進行初步檢查，包括收集 24 小時尿液並檢驗尿液中游離皮質醇的量，也可以做隔夜 1mg dexamethasone 抑制測驗，就是在晚上 11 點吃藥，然後第二天早上 8 點到醫院抽血，因為體內的荷爾蒙會受到日夜節律的調控，所以在不同時間點抽血，檢驗的參考值會不一樣。如果檢查有異常，可能會請病患住院，進行兩天的低劑量或高劑量的抑制試驗。醫師會根據檢查結果評估是腎上腺或腦下垂體的原因，然後安排電腦斷層或核磁共振等影像檢查。

針對庫欣氏病，手術是治療的首選。目前的主流是微創手術，神經外科醫師會利用內視鏡，經由鼻腔穿過蝶竇，進行腦下垂體腫瘤切除術。臺大醫院的研究顯示，手術後的緩解率可以超過八成。假使患者不適合接受手術，或是開刀後又復發的庫欣氏病，不適合再次手術，會考慮使用口服藥物治療，主要是抑制類固醇合成或是作用在腦下垂體的藥物。此外也可能使用放射治療，也就是俗稱的電療。放射治療會影響整個腦下垂體，後續出現腦下垂體功能低下的機會較高，必須定期追蹤。

罹患庫欣氏病一定要積極處理，如果沒辦法有效降低皮質醇濃度的話，死亡風險可能高達一般人的 2.8 至 16 倍。長期追蹤的結果顯示，如果能讓病情獲得妥善控制，患者的存活率和一般人相近。

臨床案例

30 多歲的 A 小姐因月經不規則前來求診。導致月經不規則的原因很多，必須仔細詢問病史。由於患者有月亮臉、月經不規則、血糖異常等問題，且理學檢查發現腹部出現深紫色條紋，懷疑皮質醇過多，遂

安排一系列內分泌檢查。並根據檢查結果進一步安排腦下垂體核磁共振檢查，發現腦下垂體有一個 0.6 公分的腫瘤，因此診斷為庫欣氏病。經外科醫師利用內視鏡從鼻腔進行經蝶竇腦下垂體腫瘤切除術，順利移除腫瘤。病理報告顯示腫瘤異常分泌促腎上腺皮質素(ACTH)，因此造成身體產生過多皮質醇，而導致上述各種症狀。術後追蹤一段時間後，A 小姐的皮質醇濃度回復正常，經期和血糖濃度變得規則，體重下降，月亮臉也漸漸消失。

參考資料

Shi Chen, et al. *Endocrine* 2018; 59: 183–190.

Tien-Chun Chang, et al. *J Intern Med Taiwan* 2016; 27: 295-308.

Maria Fleseriu, et al. *Lancet Diabetes Endocrinol.* 2021; 9: 847-875.