

### 3) IDDM の経過中に発症した ACTH 単独欠損症の一例

田村 紀子・田中 直史 (新潟市民病院)  
百都 健 (第二内科)

症例は61歳男性。1981年より DM。現在は IDDM でインスリン頻回注射中。1998年9月、発熱、関節痛が出現し、食欲も低下した。症状が続くために精査目的に当科に入院。体温 36.2 度、血圧 120 / 70 mmHg, Na 136, K 4.6, Cl 99 mEq/l。食思不振、嘔気、嘔吐を認めた。画像検査、血液検査、尿検査からは消化器疾患、感染性疾患、中枢神経系疾患は否定的だった。時々38度台の熱発を認めたが、数日で自然に解熱した。またごく少量のインスリンで低血糖をおこしたり、低血糖からの回復が遅れるなどのエピソードがあった。

念のために測定した血中 cortisol が  $0.3 \mu\text{g/dl}$  と低くその後のホルモン負荷試験などにて、ACTH 単独欠損症と診断された。原発性甲状腺機能低下症も認められた。ステロイド補充にて症状は速やかに改善した。

### 4) 血管攣縮性狭心症を合併した褐色細胞腫の一例

江部 和人・永井 恒雄  
藤田 俊夫・江部 克也 (長岡赤十字病院)  
脇屋 義彦・金子 兼三 (内科)

褐色細胞腫は狭心症、心筋梗塞、心筋症、心不全などの心合併症を来すが、血管攣縮性狭心症との因果関係は明確でない。

今回我々は同疾患に血管攣縮性狭心症を合併し褐色細胞腫摘出後も冠動脈血管の攣縮が誘発された稀な症例を経験したので報告する。

症例は65歳男性。平成10年3月20日、骨盤骨折で当院整形外科入院。入院後の清拭の際などに狭心症発作を認めたため、5月19日心カテ検査を施行。冠動脈硬化所見に乏しくアセチルコリン負荷にて血管攣縮性狭心症と診断。止血後の異常な血圧変動が契機となり右副腎の褐色細胞腫が発見された。7月14日、同細胞腫の摘出術施行。これらの疾患の因果関係を確認するため10月30日、心カテ検査を施行したところ冠動脈血管攣縮が誘発された。褐色細胞腫から放出されるカテコロールアミンが冠攣縮を増悪させた可能性はあるが、腫瘍摘出後も冠攣縮は誘発され、褐色細胞腫と独立して血管攣縮性狭心症が存在した可能性も考えられる。

### 5) von Hippel-Lindau 病に合併した両側副腎褐色細胞腫の1例

鈴木 一也・星井 達彦  
高橋 英祐・渡辺 竜介  
片桐 明善・波多野彰彦 (新潟大学)  
武田 正之・高橋 公太 (泌尿器科)

症例は、38歳男性。家族歴は叔父が VHL 病。既往歴は96年より拡張型心筋症、同年、両側網膜血管腫に対しレーザー治療施行。98年3月、腹部エコー、CTにて、右副腎に  $35 \times 62 \text{ mm}$ 、左副腎に  $25 \times 25 \text{ mm}$ 、 $30 \times 30 \text{ mm}$  の3つの副腎腫瘍を指摘され、同年9月当科入院。血圧は正常、尿中ノルアドレナリン、ドーパミンの上昇がみられ、 $^{131}\text{I}$ -MIBG 副腎シンチにて両側副腎に強い集積を認め、頭部 MRI にて小脳血管芽腫を認めた。以上より、VHL 病に合併した両側副腎褐色細胞腫と診断し、1ヶ月間の  $\alpha$ -blocker、 $\beta$ -blocker 投与の後、経腹的に右副腎摘除術、左副腎部分切除術を施行した。術中、循環動態に大きな変動はみられなかった。病理診断は両側副腎褐色細胞腫であった。術後、尿中カテコラミンは正常化、血圧も安定している。VHL に合併した両側褐色細胞腫の報告例は、本邦では自験例が9例目である。

### 6) サルモネラ腸炎に合併した急性腎不全・ショック、高 Na 血症を契機に尿崩症と視床下部性下垂体前葉機能不全と診断し得た症例

丸山誠太郎・津田 晶子 (木戸病院)  
浜 齊 (内科)

【はじめに】サルモネラ腸炎に合併した急性腎不全・ショック、高 Na 血症を契機に尿崩症と視床下部性下垂体前葉機能不全と診断し得た症例を経験した。

【症例】17才の男性、主訴は発熱・下痢・腰痛・多尿。5カ月で両視神経低形成、10カ月で精神遅滞、2才で肥満・多尿を指摘。今回サルモネラ腸炎を発症し、ショックと急性腎不全、多尿、高 Na 血症が遷延し、中枢性尿崩症と視床下部性下垂体前葉機能不全と診断した。その他に眼振、視神経低形成、精神発達遅滞、肥満、高脂血症、慢性甲状腺炎などの多彩な所見を合併しており、Wolf-ram 症候群を疑い疾患遺伝子の exon 8 の解析を施行したが異常は認められなかった。MRI では視床下部に異常所見なく etiology は不明で精査継続中である。