

## 6 地域医療における先端巨大症の診断過程の1例

米岡有一郎, 関 泰弘, 秋山 克彦  
小原 伸雅\*, 小松 健\*

新潟大学地域医療教育センター・  
魚沼基幹病院 脳神経外科  
同 内分泌代謝内科\*

【緒言】地域医療における先端巨大症の一症例の供覧から、診断過程の改善の方向性を論ずる。

【症例提示】59歳、女性。突然の回転性眩暈、嘔吐、構音障害で発症、頭部CTにて小脳出血と診断され緊急入院。発症翌日のSnap diagnosis、顔貌と手指の視診、にて、先端巨大症の疑い。GH=5.21 ng/mL、IGF-1=299 ng/mL (59f normal range: 71-203) であり、75gOGTTでは、GHは1ng/mL未満に抑制されず。過去30年の既往に、両側手根管症候群の手術治療歴、鼻茸の手術歴(軒)、乳癌、大腸癌、甲状腺濾胞腺癌の治療歴、変形性股関節症で両側股関節人工骨頭の手術歴、直腸過形成ポリープなど、先端巨大症の診断に矛盾せず。CT/MRIにてトルコ鞍左側に腺腫を指摘。小脳出血から11週後に、内視鏡下経鼻摘出を受け全摘。

【考察】診療情報が分断しやすい地域医療では、ITによる診療情報統合が望まれる。

## 7 母体の男性化副腎腫瘍による46, XX 性分化疾患の1例

谷 知行, 入月 浩美, 佐々木 直  
小川 洋平, 長崎 啓祐

新潟大学医歯学総合病院 小児科

症例は月齢3ヵ月の社会的な女児。PIHのため胎30週で出生。出生時より外性器異常(陰核肥大、陰唇癒合、共通泌尿生殖洞、性腺非触知)を認めた。染色体検査で46, XX, SRY陰性であった。MRIで骨盤に子宮、膣構造、鼠径部に性腺を認め、社会的性を女児とされた。新生児マススクリーニングでは、異常認めなかった。精査のため、当院紹介受診した。母の妊娠中に男性化兆候を認めたため、胎児のアンドロゲン過剰を疑ったが、児の尿中ステロイドプロファイルでは、POR欠損症やアロマトラーゼ阻害症は否定的であった。46,

XX DSDをきたしうる遺伝子検査でも変異は同定されなかった。その後、母の男性化徴候に関して、母体由来のアンドロゲン過剰を疑い精査したところDHEA-S、テストステロンの高値が明らかとなり、男性化右副腎腫瘍と診断された。母体の男性化副腎腫瘍による46, XX 性分化疾患と考えられた1例を経験したため報告する。

## 8 当科で経験した小児クッシング症候群の1例

三ツ間友里恵<sup>1)</sup>, 金子 正儀<sup>1)</sup>, 山本 正彦<sup>1)</sup>  
橋本 浩平<sup>1)</sup>, 矢口 雄大<sup>1)</sup>, 鈴木 達郎<sup>1)</sup>  
石黒 創<sup>1)</sup>, 松林 泰弘<sup>1)</sup>, 山田 貴穂<sup>1)</sup>  
岩永みどり<sup>1)</sup>, 藤原 和哉<sup>1)</sup>, 曾根 博仁<sup>1)</sup>  
長崎 啓祐<sup>2)</sup>, 齋藤 和英<sup>3)</sup>, 羽入 修<sup>4)</sup>

新潟大学医歯学総合病院 内分泌・代謝内科<sup>1)</sup>  
同 小児科<sup>2)</sup>  
同 泌尿器科<sup>3)</sup>  
はにゅうクリニック<sup>4)</sup>

症例は14歳、女児。

【主訴】体重増加。

【現病歴】生来健康だった。X-1年夏頃から体重増加、X-1年秋頃から顔・後頸部の腫れ、ざ瘡の悪化、筋力低下を自覚していた。X年1月前医初診。クッシング徴候を認め、血液検査でクッシング症候群が疑われ当科紹介、精査目的に入院。

【入院後経過】基礎値ACTH 1.4 pg/ml, Cortisol 22.0 µg/dl. ACTH, Cortisolの日内変動は消失し1mg, 8mg デキサメタゾン抑制試験ではともにCortisolの抑制なく、蓄尿遊離Cortisolは655 µg/dayと高値だった。CT, MRIで左副腎に2.5cm大の結節性病変を認め、副腎皮質腺腫による副腎性クッシング症候群と診断した。泌尿器科にて腹腔鏡下左副腎腫瘍摘出術が行われ、副腎腺腫の診断であった。

【考察】体重増加と身体所見を契機に診断に至った小児クッシング症候群の1例を経験した。一般的には小児の肥満で成長遅延を伴ったり、思春期発来の異常がある際は鑑別に入れる必要がある。小児クッシング症候群について若干の文献的考察を加え報告する。