

3 家族発生した頭蓋咽頭腫

田村 哲郎・富川 勝・阿部 英明
綱谷 肇・米岡有一郎*

県立中央病院脳神経外科
新潟大学脳神経外科*

【はじめに】頭蓋咽頭腫は通常孤発例であるが、少数ながら家族発生の報告がある。我々はまれな家族発生を経験したので報告する。

〔症例1〕5歳6ヶ月、女兒。4歳から自閉症として小児科にて追跡されていたが、5歳5ヶ月から頭痛、嘔吐、食欲不振あり、近医小児科に通院したが、改善せず。某院に紹介されてCTを撮った所鞍上部に石灰化を伴う腫瘍性病変が著明な水頭症を伴って認められ新潟大学に緊急入院となった。随時採血では明らかな下垂体機能低下はなかったが、開頭術後ホルモン補充を必要とするようになった。

〔症例2〕症例1の祖母の71歳。直腸癌と糖尿病の既往がある。2ヶ月前から物忘れが顕著になり、当院神経内科を受診。CT/MRIにて鞍上部に石灰化と嚢胞を伴いMonro孔を閉塞させる腫瘍性病変を認めて当科に入院となった。血清PRL 57.0ng/mlと高く甲状腺ホルモンは基準値以内だったが、TSHはTRHに遅延反応を示した。低血糖刺激が不十分だったためGH分泌不全の診断はできなかった。Interhemispheric approachにて部分摘出を行い典型的なadamantinomatous typeであった。術後尿崩症、下垂体機能低下をきたした。

【考察】家族発生は同胞例が2組（1組は血族結婚の家系）、母娘例1組ほか遺伝的背景としてGardner症候群の部分症状としての報告がある。今回の症例も含めて頭蓋咽頭腫は浸透率の低い常染色体優性遺伝、または劣性遺伝が考えられる。

4 Plummer病におけるPEIT治療経験について

宗田 聡・福武 領一・大澤 妙子
松林 泰弘・鈴木 達郎*

新潟市民病院内分泌代謝内科
新潟大学血液・内分泌・代謝内科*

症例は49歳、女性。X-1年4月、前頸部腫大を自覚。R病院にてCT上、甲状腺右葉にLDAを指摘された。細胞診はClass I。同年6月、当科受診。TSH 0.01 μ IU/ml, Free T4 2.19 ng/dl, Free T3 5.80 pg/ml, TSH-R 1.0 IU/l 未満, TSAbs 130%とBasedow病は否定的であった。123Iシンチグラムで右葉腫瘍への集積を認めたため、Plummer病と診断した。手術に同意せず、PEIT治療の方針となった。4週間サイクルで2回PEITを施行。3月後にはTSH 0.01 μ IU/ml, Free T4 1.22 ng/dl, Free T3 3.74 pg/mlと甲状腺機能は改善した。腫瘍サイズは13.8%の縮小を認めた。機能性結節性甲状腺腫の治療選択において、安全、簡便、コスト、治療効果を考慮するとPEITは手術や131I内用療法よりも優れ、第一選択になりうると考える。

5 原発性アルドステロン症

—新潟プロトコールについての提案—

鈴木 裕美・鈴木 達郎・北澤 勝
植村 靖行・鈴木 浩史・古川 和郎
山田 貴穂・松永佐澄志・皆川 真一
鈴木亜希子・羽入 修・曾根 博仁

新潟大学血液・内分泌・代謝内科

原発性アルドステロン症（PA）は高血圧の5-10%とされ、心血管合併症が多いため早期診断・早期治療が重要である。スクリーニング法の普及により確認試験・副腎静脈サンプリング検査（AVS）施行例が増加しておりCommon diseaseであるPA診療においては今後プロセスの簡素化・非侵襲化も必要と思われる。

県内関連施設でスクリーニング・確認試験の