

### 3 重炭酸ナトリウム負荷試験が診断に有用であった22q11.2欠失総症候群による副甲状腺機能低下症

長崎 啓祐・小川 洋平・菊池 透  
内山 聖

新潟大学医歯学総合病院小児科

### 4 1型劇症糖尿病1例の病理学的検討

江村 巖

長岡赤十字病院病理部

症例は48才, 男性. 発熱, 嘔吐, 呼吸苦に陥り, 9日間で死亡した. 総ケトン体 ( $14929 \mu \text{mol/L}$ ), GUL ( $1506 \text{mg/dl}$ ), AMY ( $958 \text{IU/L}$ ), HbA1c (6.6%), 抗GAD抗体は陰性であった. 多臓器不全の診断基準は満たしていなかった.  $\beta$ 細胞のほぼ消失, 肝のびまん性大脂肪滴性脂肪肝に加え, 多臓器傷害(心: Contraction band necrosis, 肺: 広範な肺胞上皮障害, 副腎皮質細胞壊死)があった. 剖検時採取した末梢血中に Scavenger receptor A (SRA) 陽性細胞が増加しており, IL-8 ( $92.5 \text{pg/ml}$ ), IL-6 ( $238 \text{pg/ml}$ ), TNF- $\alpha$  ( $12.3 \text{pg/ml}$ ), MCS-F ( $6840 \text{pg/ml}$ ) が高値であった.

【考案】本例は1型劇症糖尿病と診断された. 侵襲に伴い末梢血中で単球がSRA陽性マクロファージに分化し, この細胞から分泌されたサイトカインにより多臓器傷害が起こったと考えられた. 1型劇症糖尿病の治療にあたっては1型劇症糖尿病の診断・治療に加え多臓器傷害合併の診断・治療が必要と考えられた.

### 5 心窩部痛・下痢・嘔吐が初発症状として認められた下垂体腫瘍の1例

鈴木 浩史・篠崎 洋・佐藤さつき  
宗田 聡

新潟市民病院内分泌代謝科

症例は38歳, 男性.

【主訴】心窩部痛, 下痢, 嘔気・嘔吐, 食欲不振.

【現病歴】2009年5月31日に心窩部痛・下痢・

嘔吐を認めたためA病院受診し, 急性腸炎と診断され内服処方された(詳細不明). その後, 下痢・嘔吐は軽快したが心窩部痛は残存していた. 心窩部痛に対し, B病院で採血・上部消化管内視鏡検査・心電図・胸部レントゲン・腹部骨盤CTなど精査したが異常は認められなかった. この頃から, 起立後3・4歩歩くと目の前が暗くなり, 何度か意識を失うことがあった. 食欲もなくなってきた.

7月2日, 心窩部痛の精査のため当院一般内科紹介受診. 頭部MRI撮影し, 撮影後に5分程度歩き, 車椅子に座ったところ両側眼球上転し呼名反応もなくなった. 20秒程度で意識は戻った. 本人は, その時のことは覚えていなかった. 回復後のBP  $137/89 \text{mmHg}$ , SpO<sub>2</sub> 98%.

頭部MRI:  $34.85 \times 18.07 \text{mm}$ の下垂体腫瘍認められた. 下垂体腫瘍により起立性低血圧・腹部症状などの自律神経障害を起こす可能性として内頸動脈反射神経障害も考えられたが, 一元的に考えるのは難しいと思われた.

【その後の経過】高PRL血症を認め, 下垂体腫瘍はprolactinomaと診断し, 7月3日よりcabergoline  $0.25 \text{mg/week}$ で治療開始した. 病歴を詳細に聞くと, 患者は入院一ヶ月前からED・性欲低下を自覚していた. prolactinomaに起立性低血圧・腹部症状を伴った症例は, 文献を検索しても見当たらなかった. これらの症状は別の疾患によるものではないかと推測された. 起立性低血圧・腹部症状につき当院神経内科コンサルト. Acute idiopathic autonomic neuropathyとして転科・治療して頂くこととなった.

神経内科転科後, Acute idiopathic autonomic neuropathyの診断で7月16日より免疫グロブリン療法開始するも症状軽快せず. 8月10日から2回目の免疫グロブリン療法開始. その後, 起立性低血圧の改善を認め, 長時間の座位保持可能から立位歩行が可能となり, 9月4日, 退院した. 状態が安定してから行った下垂体四重負荷試験もProlactinomaとして矛盾しなかった. 視野検査は正常だった.

治療8週後の頭部MRIでは, 下垂体腫瘍は  $27.58 \times 16.27 \text{mm}$ へ縮小(縮小率28.7%)して

おり、頭部 MRI でも下垂体腫瘍の縮小が認められた。Acute idiopathic autonomic neuropathy の発症に伴い、偶然 prolactinoma が認められた症例。RRL は cabergoline の投与で速やかな減少が認められた。頭部 MRI でも明らかな腫瘍の縮小化が認められた。

自律神経障害・腹部症状の原因精査中に、偶発的に prolactinoma が認められ、Acute idiopathic autonomic neuropathy が併発した症例を経験した。失神を伴う腹部症状を診たときは、このような疾患を常に念頭に入れて診療にあたる必要があると思われた。

## 6 下垂体機能低下を来した転移性視床下部/下垂体腫瘍

田村 哲郎・近 貴志・小倉 良介

県立中央病院脳神経外科

転移性下垂体腫瘍は剖検では珍しくないが、臨床症状を来した加療の対象となることは少ない。最近経験した症例を報告する。

〔症例 1〕84 歳，男性。3 年前大腸癌で手術。2008. 11 から頭痛，口渴，多尿になり食欲低下。MRI で脳内多発転移と共にトルコ鞍から鞍上部に dumbell 型の腫瘍を認めた。DDAVP とステロイドで加療し 1 ヶ月後永眠。

〔症例 2〕46 歳，女性。5 年前乳癌で手術＋放射線治療を受けた。2008. 11 左視力低下，多飲多尿，次いで食欲低下。2009. 1 に眼科受診後紹介。左目は失明，右 1/4 盲。内分泌学的には尿崩症，汎下垂体機能低下あるも GHRP-2 試験で ACTH/F は良好に反応。MRI では鞍内から鞍上部に dumbell 型の腫瘍を認め前頭蓋底に薄く進展。視力低下が進行し手術したが，固くて部分摘出に終わり全盲になった。その後ホルモン補充療法を継続し放射線化学療法を施行。

〔症例 3〕57 歳，女性。12 年前に乳癌で手術し後療法なく経過していたが，2008. 10 から多飲多尿になり，食欲低下，2009. 4 に左視力低下して眼科受診後紹介。内分泌学的に汎下垂体機能低下あり，PSL 内服で平均尿量 2600ml/日だった。MRI では

第 3 脳室底に mass を形成し視交叉から左視神経内に進展していた。開頭術にてほぼ全摘出，下垂体柄は intact だった。術後ホルモン補充療法の継続と放射線化学療法を施行。左視力は改善しなかったが，視野は左下 1/4 同名半盲ですんだ。組織学的には症例 2, 3 は乳癌で HER2 強陽性。

【結論】転移性視床下部/下垂体腫瘍は，尿崩症で発症しその後前葉機能低下が加わる。画像上トルコ鞍内転移では鞍隔膜でくびれをもつことが多い。視神経障害は急速に進行するため早期治療が望まれる。

## 7 グレリン受容体の agonist である GHRP-2 はバソプレシンを分泌させるか？

鴨井 久司

長岡赤十字病院糖尿病内分泌代謝センター

【目的】Osmoreceptor 障害による多尿症は確定診断のために浸透圧刺激試験の他に非浸透圧刺激試験によるバソプレシン (AVP) 分泌能を調べることが重要である。非浸透圧刺激試験として，嘔吐刺激試験や降圧刺激試験が知られているが，安全性の面からインスリン負荷による低血糖刺激試験 (ITT) が頻用されている。しかし，ITT も種々の問題点があり，現在，GH 分泌能を調べるために ITT よりはグレリン受容体 agonist である GHRP-2 による検査が本邦では主流である。グレリンは GH のみならず AVP も分泌促進させる作用を有することから，GHRP-2 は ITT に代わって AVP 分泌刺激試験になる可能性があるが，現在まで検討し得た報告はない。今回，健常人で検討した成績を報告する。また，これらの作用は内因性のグレリンや NPY の影響を受けるので，空腹時と非空腹時についても検討した。

【方法】対象者は 24-34 歳 (平均 30 歳)，BMI 20-26kg/m<sup>2</sup> (平均 22kg/m<sup>2</sup>) の腎濃縮力正常の男性健常人 10 名。方法：① GHRP-2 試薬 (科研) 100 μg を静注。② 臥位で 30 分間安静後に前，15 分，30 分，45 分，60 分後の 5 回採血。③ 早朝空腹時と朝食後の 2 回を 9:00 に施行。④ 検査項目