

えを検討, サンドスタチン LAR20mg を皮下注したところ, 17日後大量の下痢から急性腎不全を併発, 一時ショック状態に陥った. 幸い補液等にて改善, その後VIPの産生は消失しCT所見からLARにより腫瘍内壊死を起こし, 一度に大量のVIPが放出されたものと推測された. その後約3年の経過を経て再び腫瘍の増大VIPの産生を認めた. サンドスタチン $300\mu\text{g}/\text{day}$ (最大量) 使用するもVIP産生を抑制できず, 最終的には多臓器不全にて死亡された. この症例を教訓とすればVIPomaにおいてサンドスタチンは対症療法にすぎず, できる限り根治をめざして手術の選択を迫すべきと考えられた.

4 Growth without growth hormone 症例における代謝異常の検討

温城 太郎・小川 洋平*・長崎 啓祐*
菊池 透*
新潟大学医歯学総合病院臨床研修センター
同 小児科*

【背景】小児の脳腫瘍患者などにおいて, 重度の成長ホルモン分泌不全症 (GHD) がありながら成長障害を認めない Growth without GH (GWGH) 症例を経験する. GWGH 症例では成長率の低下がないためGH補充療法は考慮されないが, 代謝異常を認めることが報告されている.

【目的】小児期GWGHを呈する症例の代謝異常を検討する.

【対象と方法】脳腫瘍治療後など脳の器質的疾患を有し, GH分泌負荷試験でGH頂値が $3\text{ng}/\text{ml}$ 以下でありながら, 成長率が2年以上保たれているものをGWGHとした. GWGH 7症例で, 肥満・脂質代謝・糖代謝およびメタボリックシンドロームとの関連を検討した.

【結果】7症例のうち肥満が6人, 脂質代謝異常が4人, インスリン抵抗性が3人で認められた. メタボリックシンドロームの基準を満たす症例はなかった.

【結語】GWGHを呈する小児において, 肥満などの代謝異常を認めた.

5 尿崩症と記名力障害で発症した視床下部病変の1例

米岡有一郎・神宮字伸哉・藤井 幸彦
新潟大学脳神経外科

【緒言】尿崩症と記名力障害で発症した視床下部病変の1例を報告する.

症例呈示は50歳, 主婦. 2009年8月と2010年7月に口渇多飲多尿が出現するも数週で消退. 2010年8月からの記憶力障害と傾眠を主訴に撮影されたMRIが下垂体柄-視路-視床下部病変を描出. 下垂体前葉機能評価ではLH, GH以外の前葉ホルモンは正常. 体温調節障害, 覚醒障害が急速に進行. 腫瘍が炎症かその他か, 治療立案のため, 初診後11日に経鼻視床下部生検. 病理所見は, 悪性リンパ腫, 神経膠腫, 転移性腫瘍, 感染, ランゲルハンス組織球症に非ず, 慢性期非特異的炎症. プレドニゾロン内服 ($60\text{mg}/\text{day}$) 10週で寛解, IQは42から82にまで改善し, 12週で独歩自宅退院.

【考察】診断基準に合致, 自己免疫性視床下部下垂体炎と診断. 画像で鑑別困難な下垂体-視路-視床下部病変では, 病理診断が治療を決定するため, 遅滞のない診断確定が重要である.

6 異所性 ACTH 産生腫瘍を呈した胸腺癌の1例

皆川 真一・阿部 孝洋・田村 哲郎*
白戸 亨**・青木 正**・酒井 剛***
県立中央病院内科
同 脳神経外科*
同 呼吸器外科**
同 病理診断科***

症例は57歳, 女性. 2010年6月4日収縮期血圧200台と上昇したため近医を受診し降圧剤内服を開始した. その後降圧剤を変更, 追加後も血糖不良, 低カリウム血症も呈したことから原発性アルドステロン症を疑われ, 当科を紹介受診, 同日入院となった. 入院時moon faceを軽度認め, 胸部CTで胸腺腫瘍を認め, 異所性ACTH産生腫瘍の可能性を考え精査を開始した. 入院後

胸腺原発異所性 ACTH 産生腫瘍を診断し、呼吸器外科にて手術、病理所見で予後不良群と考えられたため、術後化学療法を追加している。

【考察】非常に稀と考えられる症例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

7 神経内視鏡手術導入後に経験したクッシング病の3症例

妻沼 到・菅井 努・井上 明
熊谷 孝・野村 俊春・武田 憲夫
鈴木 恵綾*・間中 英夫*・後藤 敏和*
山形県立中央病院 脳神経外科
同 内科*

海綿静脈洞サンプリング (CVS) により ACTH 産生下垂体腺腫の左右偏在を術前に予測する事は、静脈灌流の左右差故困難である。CVS の信頼性をより高める為、我々は CVS 中に CRH, TRH 負荷を行い、ACTH 値を PRL 値あるいは TSH 値で normalize した上で左右差を比較した。症例は Cushing 病の3症例で、CVS の結果と手術所見における腫瘍の局在につき検討した。ACTH/PRL・ACTH/TSH の左/右比の peak (nadir) は、症例1: 0.43・0.14, 症例2: 0.20・2.69, 症例3: 22.6・9.8。腫瘍の局在は、症例1: 腫瘍は右側に偏在し一部対側進展。症例2: 腫瘍は右に偏在し正中まで下垂体内進展。症例3: 右に偏在した変性組織を全摘したが ACTH が下降せず再手術で左側に圧排されていた下垂体内に腫瘍を発見。当手法は腫瘍の偏在を術前に予測するに有用と思われるが、しばしば不規則な進展を呈することがあるため、治癒せしめるには検査データを過信することなく隈無く腫瘍を探し切除する必要がある。

8 卵巣のう胞、子宮筋腫を合併した LH/FSH 産生下垂体腺腫の1例

田村 哲郎・近 貴志・小倉 良介
大野 正文*
県立中央病院脳神経外科
同 産婦人科*

ゴナドトロピン産生下垂体腺腫のほとんどは内分泌学的には活動性を示さないが、まれに性腺刺激症状を示すことがあり、最近症例報告が散見される。我々が経験した興味深い症例を報告する。

患者は52歳、女性。4妊3産1流で未閉経。2006.10.25 一過性腹痛あり、精査により両側卵巣腫大、子宮筋腫を指摘され、経過観察されていたが、出血量多く2009.6.1から GnRHa の点鼻が開始された。約1ヵ月後両目の奥の痛みを自覚し、眼科で視野狭窄を指摘されて7.30当科紹介。また、7.13卵巣嚢腫の増大を指摘されて当院産婦人科にも紹介。当科初診時 LH 17.6, FSH 132.3mIU/ml, E2 206.9pg/ml, PRL 37.1ng/ml。MRI で chiasma を圧迫する macroadenoma あり。GnRHa を中止して8.18入院。LH/FSH は低下していたが、LHRH 負荷に対して LH 0.7 → 7.2, FSH 11.8 → 33.2, TRH 負荷では LH 0.8 → 4.1, FSH 17.0 → 35.4mIU/ml と奇異反応を認めた。経鼻的下垂体腫瘍摘出術を行い、術後 LH < 0.1, FSH 1.5mIU/ml に低下して閉経し、その後卵巣嚢腫も縮小した。免疫組織化学で腫瘍は LH/FSH 両者に陽性だった。術後7ヵ月後子宮卵巣摘出術を行ったところ左右卵巣に follicular cyst が認められた。

本例では LH/FSH 産生腺腫が卵巣嚢腫の発生に関与し、GnRHa による flare up により下垂体腺腫ならびに性腺の腫大が生じたと考えられる。

I. 特別講演

下垂体腫瘍の病理

国際医療福祉大学病理診断センター
センター長
国際医療福祉大学 教授

長村 義之