

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 μ mol/L),GUL(1506mg/dl),AMY(958IU/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. β 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(92.5pg/ml),IL-6(238pg/ml),TNF- α (12.3pg/ml),MCS-F(6840pg/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BP137/89mmHg,SpO₂98%.

頭部MRI:34.85×18.07mm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 0.25mg/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27.58×16.27mmへ縮小(縮小率28.7%)して