

---



---

 学 会 記 事
 

---



---

## 第 83 回新潟内分泌代謝同好会

日 時 平成 18 年 4 月 22 日 (土)  
午後 2 時 10 分～  
場 所 ホテルディアモント新潟  
B1 階 鶴の間

## I. 一 般 演 題

## 1 性腺機能低下症の 3 例

山田 絢子・小原 伸雅・森川 洋  
岩永みどり・伊藤 崇子・小菅恵一朗  
良田 千晶・鈴木亜希子・宗田 聡  
上村 宗・平山 哲・相澤 義房  
新潟大学医歯学総合病院第一内科

〔症例 1〕36 歳。二次性徴は正常発来し、26 歳第一子誕生した。35 歳時に性欲減退を自覚して受診。LH, FSH, testosterone (T 値) は低値で、4 重負荷試験ではゴナドトロピン無反応を示した。Adult-onset idiopathic hypogonadotropic hypogonadism と診断し、hCG + hMG 療法の適応と考えた。

〔症例 2〕30 歳。18 歳まで二次性徴の発来がなく、25 歳までに partial puberty を示した。26 歳女性化乳房のため某院を受診し、検査にて FSH, T 値低値を指摘された。LHRH 連続負荷試験にてゴナドトロピンは有意な反応を示し、精液検査にて造精機能を確認した。体質性思春期遅発症に特発性性腺機能低下症を合併した症例と診断した。テストステロン補充治療を行い、男性意識、肉体的劣等感の改善を認めた。

〔症例 3〕33 歳。うつ病にて心療内科通院中。精力減退と勃起不全を主訴に受診。二次性徴は正常に発来し、表現型は正常男子であった。T 値

7.32ng/ml, PRL 54.4ng/ml と高 PRL 血症を認めた。内服薬中のスルピリドを中止後症状は軽快し、PRL 値は正常化したため、薬剤性性腺機能低下症と診断した。

## 2 男性ホルモン補充中に低 K 血症による四肢麻痺をきたした 1 例

宮腰 将史・馬場 順子・鴨井 久司  
金子 兼三

長岡赤十字病院内科

症例は 37 歳男性。下垂体腺腫術後の汎下垂体機能低下症でホルモン補充中。平成 18 年 2 月 12 日、四肢の脱力で歩行困難となったため救急外来受診。低 K 血症による四肢麻痺と診断され入院。入院後、K 剤投与により速やかに症状は軽快した。

同時に、低 K 血症の原因検索も行った。精査の結果、男性ホルモン過剰による造血機能亢進の影響で、K が大量に消費されたことが原因と考えられた。

その後、外来で定期的にテストステロンを測定することにより、テストステロンの投与量を調節した。しかし、日本ではテストステロンの投与は筋肉注射でしか利用できず、適切に補充することが極めて困難である。

海外では、男性ホルモン製剤として安定した血中濃度を提供できるゲルやパッチ製剤が使用されている。日本でもゲルやパッチ製剤の導入が望まれる。

## 3 家族性末端肥大症の 1 家系

田村 哲郎・関 泰弘・中嶋 昌一  
吉田 誠一\*・吉岡 光明\*\*

県立中央病院脳神経外科

県立がんセンター新潟病院脳神経外科\*

吉岡内科クリニック\*\*

家族性下垂体腺腫とは家系内に少なくとも 2 名以上の下垂体腺腫症例が存在することである。代表的なのは MEN-1 であるが、われわれは Menin 遺伝子検索を行ったが、異常を認めなかった家系

を経験したので報告する。

〔症例〕同胞9名中女性は3名おり、その女性ばかり3名とも末端肥大症に罹患した。発端者は三女で48歳、次いで長女60歳、次女69歳の時に診断された。いずれも糖尿病を伴っていた。術前の血清GHは各々68.0, 41.8, 83.5ng/ml, 血清PRLは各々76.8, 15.7, 79.5ng/mlであった。組織学的に長女もmixed GH/PRL腺腫であった。いずれも手術のみでは正常化せず、後療法を必要とした。長女は、5年後に高Ca血症になり副甲状腺全摘を行い、次女は末端肥大症の診断時に褐色細胞腫の合併と診断されて副腎摘出を行ってから下垂体腫瘍摘出術が行われた、長女の末梢血からDNAを抽出し、Menin遺伝子のexon 2から10までダイレクトシーケンスをおこなったが、変異は認められなかった。

【結語】既知のMENにあてはまらない末端肥大症のこの家系は、MENの垂型とも考えられるもののMenin遺伝子には関係しない、劣性遺伝形式を示唆する遺伝性疾患と考えられる。

#### 4 複数の自己免疫疾患を併発したSPIDDMの1例

田村 紀子・良田 千晶

新潟市民病院内分泌代謝科

症例は62歳女性。

【主訴】動悸、体重減少。

【家族歴】特記すべきことなし。

【既往歴】1980年子宮筋腫、1996年血小板減少性紫斑病(ITP)・高血圧、2004年多発性硬化症(MS)。

【現病歴】1996年ITPのため血液内科で経過観察されていた。2004年3月MSと診断されIFN、ステロイド治療が開始された。徐々に体重減少し10月DMと診断され紹介入院した。GADAb陽性でSPIDDMと考えられた。2005年春頃より動悸と体重減少進むため精査のため2005年10月2回目入院した。入院時、抗核抗体、甲状腺関連自己抗体も陽性だった。

【まとめ】MSの治療薬として使用されたIFN

によりSPIDDM、バセドウ病を併発したと考えられた。ITP、MSに加えIFN使用をきっかけにSPIDDM、バセドウ病も併発し、計4つの自己免疫疾患が合併した珍しい症例と考えられた。

#### 5 Kallmann症候群の1例

長崎 啓祐・菊池 透・内山 聖

新潟大学医歯学総合病院小児科

Kallmann症候群は性腺刺激ホルモン単独欠損症による性腺機能低下症と嗅覚脱出もしくは低下を伴う症候群で、稀な疾患である。今回母親のインターネット検索を契機に診断した16歳男児のKallmannを経験した。患児は10歳時に耳鼻科で無嗅覚と診断され、同時期に小陰茎を主訴に泌尿器科を受診したが、問題なしとしてその後受診していなかった。母親がインターネット検索で同症候群のことで知り当科受診した。初診時、外性器はTanner stage 1° LHRH負荷にてLH頂値1.6mIU/mlと低反応であった。低ゴナドトロピン性性腺機能低下症と診断し、HCG/HMG併用療法を行った。3年間の治療で、順調な二次性徴の発現と精子形成(精子濃度 $20 \times 10^6$ /ml)を認め、妊孕性も期待できる状況であった。ゴナドトロピン分泌不全の判断は思春期前年齢では困難であり経過観察が必要である。また問診上嗅覚の確認は重要であると考えられる。

#### 6 正常血圧と持続性高血圧を呈した褐色細胞腫の各1例

鈴木 克典

済生会新潟第二病院代謝内分泌科

〔症例1〕50歳男性。'05年8月に十二指腸潰瘍で他院に入院したときに、腹部CT上偶然両側副腎腫瘍を指摘され、10月17日当科紹介受診。血圧104/66mmHg、蓄尿によるメタネフリン分画高値、MIBGシンチグラフィにて左副腎の集積を認め、正常血圧型褐色細胞腫と診断した。

〔症例2〕23歳男性。'06年1月13日左眼中心視野障害を主訴に近医受診。両眼網膜出血、血圧