

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を知り当科受診した。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

188/140mmHg, HbA1c 6.9%を認め、1月16日当科紹介受診。蓄尿によるメタネフリン分画高値、腹部MRIにて左腎門部にT2強調像を呈する腫瘤を認め、持続性高血圧型褐色細胞腫と診断した。褐色細胞腫の正常高血圧を呈する機序としてアドレノメデュリン (AM) の関与が報告されている。本症例1 (正常血圧) で血中成熟型AMが高値を示したことから、このAMが正常血圧に寄与していたのではないかと考えた。

7 膀胱癌、肺癌に合併した無症候性同時性両側副腎褐色細胞腫の1例

山名 一寿・志村 尚宣・片桐 明善
渡辺 竜助*
県立中央病院泌尿器科
新潟大学医歯学総合病院泌尿器科*

症例は55才男性。家族歴に特記すべきことは無く、膀胱癌の手術既往がある。2005年9月の健康診断で胸部X線異常影を指摘され、他院内科を受診した。精査の結果、肺癌、両側副腎腫瘍 (褐色細胞腫疑い) の診断にて、加療目的に12月8日に当科を紹介初診した。高血圧、代謝亢進、耐糖能異常、頭痛、多汗など褐色細胞腫の5H徴候はなかった。膀胱鏡で膀胱癌の再発を認めた。CTで右肺中葉に17mm大、右副腎に28mm大、左副腎に15mm大の腫瘍を認めた。褐色細胞腫の手術を先行させる方針とし、 α 、 β ブロッカーを投与後、一期的に腹腔鏡下両側副腎全摘術を施行した。手術時間は3時間39分、出血量80mlであった。第5病日に内視鏡的膀胱腫瘍切除術を施行した。病理結果は両側副腎褐色細胞、膀胱は尿路上皮癌pT1, G3, with CISであった。術後6週目に右肺中葉切除術を施行したところ腺癌、pT1N2であった。非家族的な褐色細胞腫での無症候性、両側同時性のものは比較的稀である。文献的考察を加え、症例提示する。

8 ACTH 負荷副腎静脈サンプリングにより確定診断を得た原発性アルドステロン症の1例

片桐 尚・涌井 一郎・木村 元政*
信下 智広**・羽入 修吾**
西山 勉***
新潟県厚生連刈羽郡総合病院内科
同 放射線科*
同 泌尿器科**
新潟大学医学部泌尿器科***

症例は54歳女性。50歳頃から高血圧にて近医通院中、健診にて尿細胞診の異常指摘され、平成17年6月24日当院泌尿器科受診、その際BP 160/100, K2.4mq/dlにて原発性アルドステロン症疑われ、精査目的に内科紹介受診。内分泌学的検査にてレニン 0.6ng/ml/hr, アルドステロン 41.9ng/dlと一次スクリーニングの診断基準を満たし、ACTH負荷試験ではアルドステロン/コルチゾール比 $75.4/27.9 = 2.7 > 0.85$ とアルドステロン過剰分泌を認めた。腹部CTでは副腎腫大の左右差ははっきりせず、ACTH負荷副腎静脈サンプリングにより、左右の副腎から別々にアルドステロン過剰分泌有無の証明を試みた。その結果ACTH負荷後右副腎静脈のアルドステロン値が $257.5\text{ng/dl} \rightarrow 2267.3\text{ng/dl}$ (左 $103.0\text{ng/dl} \rightarrow 231.5\text{ng/dl}$) と上昇を認め、右副腎からのアルドステロン過剰分泌が明らかになった。8月31日腹腔鏡下右副腎摘出術を施行、直径 $18 \times 16 \times 9\text{mm}$ の腫瘍を摘出した。病理はfocal nodular hyperplasiaであった。術後血圧は正常化した。

9 プレクリニカルクッシング症候群の1例

馬場 順子・宮腰 将史・鴨井 久司
金子 兼三
長岡赤十字病院糖尿病内分泌代謝センター

症例は71歳女性。主訴は体重増加・呼吸困難である。1988年より高血圧で内服治療されていたが、2005年より4剤併用でもコントロール不良となった。同時期より糖尿病・高脂血症の治療も開始された。中越大地震を契機に体重増加し、呼吸