

第82回新潟内分泌代謝同好会

日 時 平成17年10月1日(土)
午後2時45分～
会 場 新潟グランドホテル 5階
常磐の間

I. 一般演題

1 血中コルチゾールの日内変動を伴った pre-clinical Cushing 症候群の1例

五十嵐智雄・朝川 勝明・田中みどり
鴨井 久司・金子 兼三・江村 巖*
長岡赤十字病院糖尿病内分泌代謝
センター
同 病理部*

症例は50歳男性。若い頃よりの高血圧あり、45歳時に糖尿病を指摘されるが放置。

今回検診エコーにて右副腎腫瘍を指摘され当科初診し2005年5月10日入院。BMI 23.4, BP 182/100mmHg, Cushing 徴候を認めず。HbA1C 9.7%, 単純型網膜症を合併。右副腎に1.8cmの充実性腫瘍あり。8時 ACTH 9.4pg/ml, コルチゾール 9.3 μg/dl → 22時 ACTH 5.9pg/ml, コルチゾール 4.0 μg/dl と ACTH は抑制されていたがコルチゾールの日内変動は保持されていた。Overnight デキサメサゾン 8mg 負荷でもコルチゾール 2.9 μg/dl と抑制されず。DHEA-S 739 ng/ml。¹³¹I-アドステロールシンチにて右副腎への集積と健側の抑制を認めた。以上より preclinical Cushing 症候群と診断し、8月31日腹腔鏡下右副腎摘除術を施行した。術後 CRH 負荷でコルチゾールの反応は不十分であったが、ACTH の反応は良好であった。術後も高血圧、糖尿病の改善は乏しく、薬物療法を開始した。病理組織は腺腫であり、残存副腎皮質は著明に萎縮していたが、DHEA-ST の発現は網状層の一部で良く保持されていた。この腫瘍から分泌されるコルチゾールが HPA axis を完全には抑制していないことが示

唆され、コルチゾール日内変動が保持されていたことと併せて、preclinical Cushing 症候群の病態を考える上で興味深い所見と考え報告する。

2 褐色細胞腫の2例

信下 智広・片桐 尚・涌井 一郎
羽入 修吾*・関原 芳夫**
車田 茂徳***・渡辺 竜助***
新潟県厚生連刈羽郡総合病院内科
同 泌尿器科*
同 脳外科**
新潟大学医歯学総合病院泌尿器科***

〔症例1〕49歳男性。主訴は飲食後、入浴後の血圧上昇を伴う頭痛、頸部痛、高血圧あり。発作時に血中カテコラミン上昇あり。腹部CT上で左副腎腫瘍、¹³¹I-MIBG シンチグラフィーにて同部位に集積を認めた。腹腔鏡下左副腎摘出術を施行した。

〔症例2〕42歳男性。主訴は頭痛、腹痛あり。腹部CTで左後腹膜の褐色細胞腫を疑われて精査を予定していたところクモ膜下出血をきたした。その際、血中カテコラミン上昇を認めたが、その後、症状の改善と共に血中カテコラミンも正常化した。¹³¹I-MIBG シンチグラフィーでは集積せず、FDG-PETでも集積は認められなかった。臨床経過、ホルモン検査から褐色細胞腫と判断し、左副腎及び腫瘍摘出術を施行した。

3 低身長を契機に見つかった46,XX性腺機能低下症の1例

長崎 啓祐・菊池 透・内山 聖
新潟大学大学院医歯学総合研究科
内部環境医学講座小児科学分野

低身長を主訴に医療機関を訪れる患者の原因はさまざまであり、その診断を進めていくためには、Auxological data, 臨床評価, 検査を総合的に判断して病的か否かを見極めることが重要である。成長ホルモン分泌不全症(GHD)は、成長障害全体からみると数%ほどに過ぎない。本例は成長率

低下，骨年齢遅延から GHD が疑われたが，検査所見は否定的であった．成長曲線からは，思春期の遅れのため見かけ上の低身長をきたしていると判断でき，精査の結果 46,XX 性腺機能低下症が明らかになった．また両側感音性難聴が判明し，Perrault 症候群と診断した．前思春期の女兒において，骨年齢遅延と軽度成長率を認めた場合，GHD だけでなく性腺機能不全も考慮すべきであると思われた．低身長の患児を診察する際には，成長ホルモンだけにとらわれず，Auxological data を含めた総合的な評価が必要である．

4 低 Na 血症にて診断された下垂体腺腫の 1 例 — mild hypoadrenalism か SIADH か —

田村 哲郎・関 泰弘・中嶋 昌一

県立中央病院脳神経外科

下垂体腺腫に伴う低 Na 血症は通常明らかな副腎皮質機能不全を来しており，副腎皮質機能不全の結果として水利尿不全によるとされる．しかし，最近 Kanda らは明らかな副腎皮質機能不全を伴わず，下垂体腺腫が後葉を圧迫して ADH を不適切に分泌せしめることによる SIADH であると症例報告した (EJ 51: 4352004)．我々も類似の症例を経験したので報告する．

症例は 64 歳男性．全身倦怠，微熱，心窩部不快感にて発症し，当院循環器科受診．ECG で虚血性の変化あり．来院時 Na 118mEq/L であった．心エコー，冠動脈撮影で異常なし．CT にて鞍上槽に突出する macroadenoma を認めた．その時の血清浸透圧 238mOsm/L に対して ADH 1.7pg/ml と ADH の抑制なし．尿浸透圧 900，血中 ACTH 24.9 pg/ml，F 17.7，FT3 2.52pg/ml，FT4 1.14ng/dl と正常であった．1 週間ステロイドをショック量から漸減投与しつつ高張食塩水を点滴投与し，血清 Na は正常化した．症状は曖昧なまま遷延したが，自然に軽快した．正常化後負荷試験を行ったところ，血清 F は CRH には 17.7，ITT には 16.7 μ g/dl と基準値によっては不十分な反応を示した．UFC は約 20 μ g/日で正常下限に近かった．その後無治療で経過観察し血清 Na が正常を維持しているこ

とを確認し，約 1 ヶ月後経蝶形骨洞手術で垂全摘した．術後血清 F は ITT で 23.8 μ g/dl と正常反応を示し低 Na 血症を 2 度と来していない．組織は FSH adenoma であった．

本例における低 Na 血症の機序は，重度のストレスに対する副腎皮質機能不全の表れであることを完全には否定しきれないと思われるが，後葉の圧迫に伴う SIADH なのかどうか今後の症例の積み重ねと詳細な検討が必要である．

5 肺カルチノイドによる異所性 ACTH 産生腫瘍の 1 例

宮腰 将史

県立中央病院内科

54 歳，男性．平成 15 年秋より徐々に食欲増進，高血圧，糖尿病，胸椎圧迫骨折，低 K 血症などを発症．平成 16 年 9 月，クッシング体型，ACTH 高値，尿中遊離コルチゾール高値よりクッシング症候群が疑われ，内分泌内科入院．ホルモン検査で ACTH 依存性クッシング症候群と診断．更に精査すすめ，右肺腫瘍による異所性 ACTH 産生腫瘍が強く疑われた．しかし，気管支鏡や FDG-PET では確定診断はできなかった．本人と相談し，手術する方針となり，11 月 22 日，右中葉切除術施行．病理所見はカルチノイド．ACTH 免疫染色は陽性．術後，クッシング体型，高血圧，糖尿病，低 K 血症は速やかに軽快した．以上より，右肺カルチノイドによる異所性 ACTH 産生腫瘍が原因のクッシング症候群と診断した．

異所性 ACTH 産生腫瘍は病変部位が不明であることが多く，貴重な症例と考え報告した．