
 学 会 記 事

第52回新潟内分泌代謝同好会

日 時 平成元年10月7日(土)
午後2時開会
会 場 新潟厚生年金会館

I. 一般演題

1) Contracture in flexion をきたした ACTH 単独欠損症の1例

佐藤 正久・近藤 浩
柳沢 勝彦・若松 延昭 (新潟大学脳研究所)
宮武 正 (神経内科)
谷 長行 (同 第一内科)

2) 乳汁分泌を伴った Gliomatosis Cerebri の1症例

荒川 直子・吉岡 光明
山川 能夫・斉藤 秀晃 (新潟県立中央病院)
土田 正 (内科・脳神経外科)

症例は52才女性(閉経50才)。1987年12月より筋収縮性頭痛として Etizolam (Depas[®]) 1.5-2mg/日で治療を受けた。1989年5月 MRI-CT で両側大脳半球白質から基底核周辺にびまん性浸潤性の異常陰影が認められ、Gliomatosis Cerebri が疑われた。脳梁よりの生検にて同症と診断された。経過中、一過性に Galactorrhea が認められた。Etizolam 投与中の1989年1月、PRL が基礎値 30ng/ml と軽度上昇し TRH 試験にて頂値 374 ng/ml と過剰反応を示した。4月に同剤を中止し、5月の同試験では基礎値 12ng/ml、頂値 55.1ng/ml と正常化している。同時に施行した LH-RH 試験、インスリン負荷試験、メトピロン試験で TSH・GH・LH・FSH・ACTH に異常は認められなかった。本症における一過性高 PRL 血症の原因として、Gliomatosis Cerebri による視床下部障害と、Etizolam の関与が示唆された。

3) 巨大下垂体腺腫の臨床的検討

黒木 瑞雄・田中 隆一 (新潟大学脳神経)
田村 哲郎・横山 元晴 (外科)

(目的) 当科における CT 導入後の下垂体腺腫 236 例中、巨大腺腫 11 例 (4.6%) を対象とし、その臨床的検討を行なった。(対象) 内訳は非機能性下垂体腺腫 7 例、

プロラクチノーマ 4 例で、男性 7 例、女性 4 例、年齢は 13~64 才であった。(結果) 全例が視力視野障害を初発症状とし、その他に精神症状 3 例、片麻痺 2 例、脳圧亢進症状 1 例を入院時に認めた。乳漏、性欲低下等の内分泌症状は 4 例に認めたが、汎下垂体機能低下例は認めなかった。手術は開頭術、経蝶形骨洞手術、乃至両者の組み合わせで延べ 13 回行われたが、手術合併症は開頭術で多く認められた。また視機能の改善は 3/11 例 (27%) に留まり、開頭術施行例では逆に悪化例もみられた。術後、残存腫瘍に対して 10 例に放射線治療を行い、またプロラクチノーマに対してはプロモクリプチンを併用した。現在まで、6 例がホルモン補充療法を必要としているが、全例有為な生活を送っている。

4) 特発性副腎皮質過形成によると思われるクッシング症候群の1例

—血中 ACTH 値の意義—

金子 兼三 (長岡赤十字病院内科)
棒 彰 (済生会三条病院内科)

症例は 23 才、女。18 才頃より典型的なクッシング徴候出現、増強し、腰痛を契機にクッシング症候群を疑われて昭 63.11 当院に入院。血中コルチゾール (F) 15~26 μ g/dl で日内変動なく、尿 17OHCs 16~19, 17KS 20~22mg/日。SU 試験で軽度の上昇反応を示し、Dexa (8mg, 2日間) 抑制試験で抑制不十分。副腎シンチで両側に集積像 (+) で、CT で両側副腎は正常像。血中 ACTH は、大塚アッセイ測定では basal は全て 10pg/ml 以下で、CRF, L-8-V テストで無反応、同一検体の三菱油化測定では basal 46~100pg/ml の有意の値を示し、CRF, L-8-V テストで無反応と異なる値を示し、判定に難渋した。以上より、本例の病型として ① 原発性副腎皮質過形成、② 自律性の強い ACTH 産生下垂体微小腺腫が考えられたが、CT で下垂体腫瘍像を証明し得なかったため、① を考えて平 1, 1, 9 左副腎を全摘出した (組織像は simple hyperplasia)。術後 H1.11 まで F, 尿中ステロイドは正常域で ACTH の上昇なし。今後も経過観察が必要である。

5) Liddle 症候群が疑われた1例

星山 真理・生垣 浩 (柏崎中央病院内科)
高峰 利充 (同 泌尿器科)
小黒 元夫 (小黒内科医院)

症例: 79 才、男性。主訴: 易疲労感と下肢脱力感。家族歴: 母親が胃癌で死亡。兄が高血圧・脳出血で死亡。

既往歴：1968年肺結核，1979年2月TIA疑い。現病歴：1979年4月から，高血圧，動脈硬化症として近医にて治療。1988年9月頃より，低カリウム血症（2.4～2.7mEq/L）が出現し，精査のために本年8月1日当院内科入院。現症：高血圧以外特記すべき所見なし。一般検査所見：低K血性代謝性アルカローシス，軽度蛋白尿を認め，一日尿K排泄は30～40mEq/日と増加。Kクリアランスは13.5ml/minと正常下限。内分泌機能検査：75gブドウ糖負荷テストは正常。血漿ACTH，Cortisolは日内リズム，パターン正常。尿17-OHCS，17-KS排泄量は正常。フロセマイド40mg・起立90分負荷テストではPRA・PAの低値，低反応を認め，副腎ステロイド分析でアルドステロン合成経路に異常なし。副腎CTは正常。腎生検ではJGAを全く認めなかった。Dexamethasone，Spironolactone，Triamterene負荷テストでも，血圧，血清K値はTriamterene投与後のみに著明な改善を認めた。以上より，本例は本邦最高令のLiddle症候群の病態に一致するものとして報告した。

6) Wolfram (or DIDMOAD) 症候群の1例

渡辺 渡・松井 俊晴 (県立中央病院)
丸山 茂 (小児科)

インスリン依存型糖尿病が，本症例の6才時のように，早い年齢で発症すること，それに視神経萎縮が年齢の進行と共に合併してくること，この二つがあれば本症候群の確率は高い。私どもは盲学校高等部2年生の男子症例をこの6年来診している。尿崩症(DI)，血糖のコントロールに難渋する，糖尿病(DM)，ほぼ全盲の視神経萎縮(OA)，両側感音性の難聴(D)で本症例はひとまずDIDMOAD症候群となる。更に両側性の水腎，尿管症，弛緩性神経因性膀胱，VUR等からなる“atonia of urinary tract”(AU)が加わり，本症例はDIDMOADAU症候群となっている。Wolfram症候群のどどのつまりがDIDMOADAU症候群であろう。本症例は両親がいとこ半結婚の，32分の1の確率をもった常染色体劣性遺伝のホモ接合による発症例である。

7) 典型的な粘液水腫心を呈した36歳クレチン症の1例

古川 浩一・佐藤 幸示
筒井 一哉・堀川 紘三 (県立がんセンター)
岡田 義信 (新潟病院内科)
金沢 裕 (新潟医療センター)

症例：36歳，男性。主訴：呼吸困難。昭和59年2月20日扁桃炎にて近医受診。その際甲状腺機能低下，心拡大を指摘されたが無治療にて経過。平成1年6月8日呼吸困難にて入院。全身の粘液水腫，心肥大(CTR 90%)，利尿剤にて起座呼吸消失。入院時検査所見で，FT4 0.2 ng/dl 以下，FT3 0.5pg/ml 以下と低下。TSH 320 μ U/ml と上昇を，又¹³¹I 甲状腺シンチでは舌根部に集積を認めた。心エコーにて非閉塞性肥大型心筋症を疑わせ，左室壁の肥厚および心膜液の貯留も認められた。心機能においてもPEP/ETの増加により左心機能の低下を認めた。以上より本症を36歳まで無加療であったため心不全症状を呈するまでに至った粘液水腫心合併の異所性甲状腺によるクレチン症と診断。T4補充療法を開始。約3カ月にて症状，心機能の改善を認めた。甲状腺機能低下症による典型的な粘液水腫心および二次性心筋疾患として肥大型心筋症様の形態を呈し，可逆的な変化をきたした希少な症例であり報告する。

8) 自己免疫性溶血性貧血を合併したグレイブス病の1症例の抗T₃自己抗体について

山崎美智子・松永 克美 (長岡赤十字病院)
鴨井 久司 (同 内科)

昭和57年9月，自己免疫性溶血性貧血を合併したグレイブス病の1症例において，プレドニンおよびメルカゾールにて治療，軽快したが，平成元年4月頃より，Free T₄ 及び TSH が正常にも拘わらず，Free T₃ が 20pg/ml 以上ときわめて高値を示したので，抗 T₃ 自己抗体の存在を疑い検索を行った。その結果，抗 T₃ 抗体を確認し，又その抗体は IgG γ 鎖由来の抗体であることが判明した。

Free T₃ の一般的な方法であるヨウ化 T₃ アナログを用いた固相法では，自己抗体が存在すると，異常高値を示すことがあるため，診断には注意を要する。