

存在確定診断としての血清 PTH 測定は、測定法の進歩による感度・精度の向上により %TRP・NcAMP 以上の高い有用性を示した。

局在診断法では、小さい腫瘍または異所性の腫瘍では ^{99m}Tc - ^{201}Tl サブトラクシオンシンチ、静脈血サンプリングが有用と思われた。静脈血サンプリングは他の画像診断法に比して、その侵襲性、手技、判定等に問題点は多いものの、本症の術前局在診断法として、 ^{99m}Tc - ^{201}Tl サブトラクシオンシンチとならんで重要と思われた。

3) MEN-I 型 2例の副甲状腺機能亢進症

古川 浩一・丸山 佳重
中山 倫子・佐藤 幸示 (県立がんセンター)
筒井 一哉 (新潟病院内科)
鈴木 正武・角田 弘 (同 病理)

Zollinger-Ellison Syndrome (以下、ZES) を伴い、副甲状腺機能亢進症を合併した MEN-I 型を 2 例を経験しました。症例 1 は 48 歳、女性。S.51 年 ZES、副甲状腺機能亢進症も併発し、副甲状腺切除術、胃全摘施行。再び、血清 Ca 高値。63 年再入院。精査の結果副甲状腺機能亢進症再発にて、手術。胸腺内の異所性副甲状腺を左の胸腺と共に切除。組織所見は腺腫あるいは、過形成と診断。症例 2 は 44 歳、女性。S.54 年 ZES、下垂体腫瘍のプロラクチノーマの診断。胃全摘、空腸置換術、三管合流部腫瘍摘出 (ガストリノーマ)。Hardy の手術。H.1 年 6 月巨赤芽球性貧血および PTH 高値にて入院。精査の結果副甲状腺機能亢進症。甲状腺直下の副甲状腺を全摘。組織学上腺腫の診断。MEN-1 型に発症する副甲状腺機能亢進症のスクリーニングは、年 1 回程度の高 Ca 血漿、高 PTH、腎性 c-AMP の増加、高 Cl 性代謝性アンドーシスの証明等が有用で、胸腺上極の切除を含めた縦隔内の検索の必要性を示唆する症例であった。

4) 自己免疫性甲状腺疾患患者の出産前後における甲状腺機能の検討

荒川 直子・吉岡 光明
山川 能夫・齊藤 秀 (県立中央病院内科)

当科外来で経験した自己免疫性甲状腺疾患の出産例の実態について報告した。〈対象〉昨年 1 年間に出生したバセドウ病 7 例、慢性甲状腺炎 3 例。〈結果〉妊娠時、治療中の症例は 9 例であった。妊娠初期に甲状腺機能低下していた 1 例で流産したほかは、妊娠転帰は良好であっ

た。出産前後で甲状腺機能が安定していたのは 5 例、出産後一過性甲状腺毒症を生じた症例は 4 例で破壊性甲状腺毒症のためと思われた。2 例で TsAb が軽度上昇を認めたが、MCHA、TGHA、TBII は、いずれの症例でも有意の変動をしめさなかった。治療途中で妊娠し経過中に治療薬の減量、中止をした症例に出産後の甲状腺毒症を多く認め、寛解期または維持量となるまで避妊指導の徹底が必要と思われた。

付記：PTU 服用中の授乳は 4 例中 3 例で不可とされていた。授乳の可否について施設間の見解の統一が望ましい。

5) 中鎖脂肪酸トリグリセライド (MCT) 著効の I 型高脂血症

齋藤 康・白井 厚治
吉田 尚 (千葉大学第二内科)

高カイロミクロン血症は時に膵炎による強い腹痛を伴うことが知られている。この原因にはリポ蛋白リパーゼ (LPL) 欠損症やアポ蛋白 C-II 欠損症が知られている。これらに加えて私共は LPL 機能異常により発生することを報告してきた。症例は 14 才の女児で中性脂肪の上昇に一致して膵炎をくり返していた。LPL 活性は見られなかったが抗 LPL 抗体に反応する蛋白は存在していた。また、活性中心は保持していた。このことから本症は LPL の基質認識異常症と診断した。この LPL は MCT を含むリポ蛋白トリグリセライドを分解できることがわかり患者に MCT を投与したところ血中トリグリセライドはほぼ正常化できた。

6) 当院の最近十年間における内分泌代謝疾患の概要

一血清電解質異常を中心として一

星山 真理・生垣 浩 (柏崎中央病院内科)
星山 圭鉦・金沢 光男 (同 外科)
高峰 利充 (同 泌尿器科)

1980 年 4 月から 1990 年 2 月にかけて、対象人口 10 万の小都市の一般病院で体験しえた内分泌代謝疾患のうち興味ある 23 例について、血清電解質異常を中心にまとめた。内訳は、高 Na 血症 (松果体腫瘍による二次性前葉機能低下症、尿崩症、不飲性高 Na 血症、高浸透圧性非ケトン性昏睡) 3 例、低 Na 血症 (プロラクチン産生腫瘍、慢性甲状腺炎) 2 例、低 K 血症 (原発性アルドステロン症、クッシング症候群、尿管輸送異常症一

リドル症候群, パセドウ病に合併, WDHA 症候群—ラ
氏島癌) 9 例, 高 Ca 血症 (IgG 型 Bence-Jones 蛋
白 (—) 骨髄腫に伴うクラーゼ) 1 例, その他尿崩症 2
例, ILA 産生肝癌, 副腎癌, 褐色細胞腫, ACTH 単独
欠損症, 類官宦症, 成人女性のクレチニズム各 1 例であ
る. 23 症例の診断の糸口は, 臨床症状と病歴から 19 例,
電解質異常から 15 例, 腹部腫瘤から 3 例, 画像診断から
1 例, 血液像から 1 例である. 内分泌代謝疾患の診断に
おいて臨床症状と血清電解質異常を見落さないことが重
要と思われる.

7) 外傷を契機に発見された中枢性尿崩症の 1 例

石崎 恒美・鴨井 久司 (長岡赤十字病院
内科)

〈抄録〉

症例は 35 才の男性. 1986 年頃から肥満傾向, 1987 年
頃から口渇, 多飲多尿が出現した. 1989 年 9 月 1 日午
後 2 時, 飲酒後自転車に乗り転倒しているのを発見され
当院脳外科に入院. 5 時間後に意識清明となった. 多飲
多尿を指摘され当科へ転科. 身長 160cm, 体重 72.5kg
と肥満があり, 左頬部に打撲傷を認めたが, その他異常
なかった. 入院時の検査では一日尿量と飲水量が 4~6L
と多く, AVP の分泌不全と DDAVP に対する反応が
認められたことから中枢性尿崩症と診断し, DDAVP
で治療した. インスリンと GRF に対する GH の反応
は低下しており, LHRH に対する LH, FSH 分泌も
低下していたが, LHRH 連続負荷試験に対しては正常
反応を示していた. 頭部 MRI, T1 強調画像にて, ガ
ドリニウムで造影された腫瘍が漏斗部に認められた.

8) 妊娠により発症を繰り返した一過性尿崩症 の 1 例

田中 耕平・倉林 工 (新潟県立新発田
病院産婦人科)
渡部 坦 (同 内科)
真山 俊 (同 内科)
鴨井 久司 (長岡赤十字病院
内科)

妊娠中に発症する尿崩症は稀であり, しばしば分娩と
ともに自然に軽快する. その発症機転の一つとして胎盤
で産生される vasopressinase すなわち cystine amino-
peptidase (CAP) の関与が考えられている. 当科にて
妊娠のたびに発症した中枢性尿崩症の一例を経験したの
で報告する. 初回妊娠において, 妊娠 5 カ月頃より多飲
多尿を自覚した. 妊娠 37 週に里帰り分娩のため当科を受

診した. 尿崩症の疑いにて水制限試験, vasopressin
(AVP) 試験を施行し中枢性尿崩症と診断した. 妊娠 40
週に正常分娩し, 分娩後症状の軽快をみた. 第 2 回妊娠
も同様の経過を示した. 今回の妊娠においては妊娠 2 カ
月から多飲多尿となり, 妊娠 35 週に当科を受診し 41 週に
て正常分娩した. 水制限試験, 水性 AVP には反応せ
ず, 油性 AVP および Desmopressin に反応した.
CAP 値は産褥期に較べ高値を示したが, 正常値の下限
であった. また血中, 尿中 AVP 値は妊娠, 産褥とも
に低値を示した. 分娩後, 症状の軽快をみた.

9) 遺伝性 (肝性) コプロポルフィリン症の 1 例 (長岡地区の第 1 例)

金子 兼三・脇屋 義彦 (長岡赤十字病院
内科)

症例は 13 才, 女. 10 才時拘直性けいれんあり, てんか
んの診断で治療. 平 1.8.22 バレー部合宿後発熱し感冒
薬服用. 8.26 より腹痛, 悪心, 便秘の腹部症状出現,
増強し, 食事摂取不能. 9.3 拘直性けいれん出現し当院
救急外来受診. ブドウ酒色尿あり, 尿 PBG 強陽性よ
り急性ポルフィリン症の診断で入院. 糖質補液+インス
リン療法を施行し, 麻痺性腸閉塞様症状は熱気浴, 浣腸,
PGF_{2α} 剤の治療で第 5 病日に軽快. 第 3 病日にけいれ
ん発作がみられ, EEG では 10 才時みられた spike 消
失し, 汎発性徐波異常が特徴的であった. また入院直後
SIADH (血清 Na 126, Posm 258, ADH 0.98 pg/ml)
併発したが, 水制限で改善. ポルフィリン体測定値 (急
性期→緩解期) では 1) 尿: ALA 10.4→5.0mg/日,
PBG 32.2→6.5mg/日, UP 1400→552μg/日, CP 8240
→2666μg/日, 2) 糞便: CP 320.6→254.5, PP 10.6→
13.6μg/g wet weight と緩解期糞便 CP のみ著増して
おり, 病型は遺伝性コプロポルフィリン症と診断した.
母, 姉に糞便 CP 著増が認められ, 潜在症と考えられ
る.

10) 著明な低 Na 血症を呈した下垂体腫瘍の 1 例

宇佐美明男 (水原郷病院内科)

目的: 嘔吐を主訴に来院したが, 著明な低 Na 血症
を呈しており, その原因が下垂体腫瘍によることが判明
した症例を報告する.

症例: 60 歳男性. 来院約 2 年前に突然の頭痛により当
院脳外科入院し, 下垂体腺腫が疑われるが, 視野, 下垂