

【考察】ステロイドによる腸管粘膜の脆弱化や免疫抑制,  $\alpha$ -GIによる腸管内ガス貯留・腸管内圧上昇, DPP-IV阻害薬による腸管運動の抑制などが発症に関与した可能性が考えられた。

#### 4 中枢性尿崩症発症後10年の経過で診断に至った視床下部・下垂体部のランゲルハンス細胞組織球症の1例

佐々木 直・入月 浩美・小川 洋平  
大石 誠\*, 長崎 啓祐

新潟大学医歯学総合病院 小児科  
同 脳神経外科\*

【背景】視床下部/下垂体病変単一のランゲルハンス細胞組織球症(LCH)の確定診断は, 生検の可否によるため診断までに時間がかかる傾向にある。

【症例】22歳, 女性。12歳時に中枢性尿崩症を発症, その精査で成長ホルモン分泌不全, 下垂体茎上縁の腫瘍性病変が指摘された。腫瘍径から生検は不能, LCH, 胚細胞腫などを念頭に画像経過観察された。腫瘍は縮小/増大を繰り返し, 経過7年でカウフマン療法, レボチロキシンナトリウム水和物内服, ヒドロコルチゾン内服が必要となった。21歳時, 視床下部性発熱, 短期記憶障害出現, 頭部MRIで腫瘍径は15mmとなり生検でLCHと診断, クラドリビン投与開始, 2コース終了時に病変は8.6mmまで縮小した。

【考察/結語】視床下部/下垂体単一病変LCHは, 経年的に前葉ホルモンが脱落することが知られているが, 大きさによっては経過観察をせざるを得ないというジレンマがある。症例の蓄積から, 新たな診断/治療アプローチが生まれることを期待する。

#### 5 下垂体性と異所性の鑑別に苦慮したACTH依存性クッシング症候群の1例

佐藤 隆明・金子 正義・福武 嶺一  
小松 健・今西 明・安楽 匠  
竹内 真理・竹内 亮・岸 裕太郎  
矢口 雄大・山本 正彦・川田 亮  
石黒 創・松林 康弘・岩永みどり  
山田 貴穂・藤原 和哉・曾根 博仁

新潟大学医歯学総合病院  
血液・内分泌・代謝内科

【症例】43歳, 女性。

【主訴】精神症状, クッシング徴候。

【現病歴】2015年頃から月経不順, 不眠, 易疲労感, 意欲の減退, 満月様顔貌, 顔面のざ瘡などを認め, 反復性うつ病の診断で加療中だった。2018年7月5日に化膿性脊椎炎でA病院に入院後妄想, 暴言などの精神症状がありB病院に転院した。クッシング症候群の疑いで各種検査が施行され確定診断となるも, 画像上腫瘍を認めず9月3日に精査目的に当院に転院した。

【入院時所見・経過】下垂体MRI, 頸部~骨盤部CT, PET-CTにて責任病変を同定できず, 海面静脈洞サンプリングも陰性の結果だった。サンドスタチン注射を導入しホルモン検査値は改善がみられ退院したが, その後症状が増悪し再度入院中である。

【考察】画像上腫瘍を認めないクッシング症候群とホルモン分泌の周期性について文献的考察を交え報告する。

#### 6 意識障害で発症した下垂体卒中

米岡有一郎・関 泰弘・秋山 克彦  
高尾 哲郎\*・河辺 啓太\*・神保 康志\*  
川口 正\*

魚沼基幹病院 脳神経外科  
長岡赤十字病院 脳神経外科\*

下垂体卒中は, One of Endocrinological Emergenciesである。意識障害で発症した2症例を供覧する。

【症例1】75歳, 男性。1999年(55歳時)に両

耳側半盲で発症した下垂体腺腫を経鼻摘出。腺腫再増大も無症候ゆえ画像追跡継続。201X/04/27, 頭痛, 嘔気, 食欲低下, 下痢, 嘔吐。201X/04/30, 脱力, 意識朦朧。画像診断で, 下垂体卒中の診断。視力視野障害が軽微ゆえステロイド補充下に保存的に加療するも, 201X/05/10に右前外眼筋麻痺への進行あり, 経鼻摘出。術後4週間で眼瞼下垂は改善。右眼球運動制限は回復途上。

〔症例2〕52歳, 女性。2019/05/20に軽い頭痛。2019/05/21に激しい頭痛と目の翳みを自覚。2019/05/22, 頭痛と吐き気で, 意識朦朧となり救急搬入。両眼指数弁。頭部CTで, 下垂体腺腫と内部の出血性変化あり, 経鼻摘出。術後速やかに視機能改善を得た。下垂体卒中は症状軽度の場合は保存的加療が選択される。改善なき場合には手術が考慮される。下垂体卒中発症時には, 下垂体機能低下症による, 続発性の急性副腎不全を生じることがあり, 速やかなステロイド補充が必要となる。

## 7 視力・視野障害を契機に受診し, 先端巨大症を呈した double adenoma の1例

田村 哲郎・山下 慎也・菊池 文平  
渡辺 潤

県立中央病院 脳神経外科

先端巨大症の多くは somatotroph adenoma が原因であるが, 手術成績向上のために術前 somatostatin analog (SSA) を投与することがある。主要部分が他種の下垂体腺腫だったため縮小効果が得られなかった症例を報告する。

症例は33歳, 男性。視障害のため眼科を受診。RV=1.0 (1.2), LV=0.02 (nc), 両耳側半盲を指摘されて当科に紹介。外観は acromegaly で, CTにて石灰化を伴う下垂体腺腫を認めた。GH 6.94ng/ml, IGF-1 767ng/ml (+7.1SD) で OGTT に抑制なく, TRH, LHRH, CRH に奇異反応なし。BC に抑制されず Oct に 1.51 まで抑制された。PRL は TRH に 29.8 から 49.1, BC で抑制あり。MRI では一部不均一な鞍内から視交叉を圧迫する腫瘍を認めた。Oct LAR 20mg 2回投与後 GH は 2.42, IGF-1 343 (+2.2SD), PRL 15.3 に低下したが, 腫瘍の縮小効果は全く認められなかった。術中鞍内から鞍上進展する大腫瘍とは異なる小腫瘍を鞍底部に認め境界は明瞭であった。病理学的に大腫瘍は GH (-), SF-1(+) の gonadotroph adenoma, 小腫瘍は GH (+) の somatotroph adenoma であった。術後 GH は OGTT で nadir 0.74ng/ml, IGF-1 275 (+1.2SD) ng/ml に低下した。

【結論】本例は gonadotroph adenoma が腫瘍体積のほとんどを占めたため Oct による腫瘍縮小効果が認められなかったと考えられる。GH/IGF-1 が低下しても縮小効果が得られないときにはむやみに SSA 治療を継続しない方がよいと考えられる。

## II. 特別講演

### 間脳下垂体疾患の診療 —最近の進歩—

草津総合病院 先進医療センター

先進医療センター長 島津 章