

6 過成長、尿糖陽性を契機に診断した多腺性自己免疫症候群 3 型の 3 歳女児例

佐々木 直・佐藤 英利・小川 洋平
長崎 啓祐・齋藤 昭彦

新潟大学医歯学総合病院 小児科

【はじめに】1 型糖尿病とバセドウ病や橋本病などの自己免疫性甲状腺疾患は、多腺性自己免疫症候群（以下 APS）として、しばしば合併する。低年齢発症の APS3 型女児例を報告する。

症例は 3 歳、女児。主訴：過成長、尿糖陽性。既往歴：尿路感染症後左腎盂拡張で定期通院中。家族歴：父と父方祖父は 2 型糖尿病。現病歴：定期検査で尿糖陽性が判明し、随時血糖 226 mg/dl であり DM を疑われ当科紹介受診した。身体所見：身長 107.3 cm（+ 4.4 SD）、体重 17.0 kg（肥満度 - 4.5 %）、脈拍 168 bpm。甲状腺腫大、手指震戦あり、眼球突出なし。血液検査：HbA1c（NGSP）6.6 %、TSH 0.01 mIU/ml、FT3 10.4 pg/ml、FT4 4.5 ng/dl。骨年齢：6.2 歳（RUS）。入院後経過：T1DM およびバセドウ病と診断し、インスリン療法（3 回法）、チアマゾール内服を開始。治療反応は良好であった。

【考察】1 型糖尿病、バセドウ病、APS3 型に多い HLA 抗原を全て持っており、強い免疫学的な関連をうかがわせた。

【結語】低年齢でも APS として多臓器にわたる自己免疫疾患を発症しうる。

7 Octreotide 治療による下垂体腺腫の縮小後手術した結果、寛解とともに前葉機能低下が回復した先端巨大症の 1 例

田村 哲郎・富川 勝・三橋 大樹
澁谷 航一

県立中央病院 脳神経外科

先端巨大症の患者に術前 octreotide（Oct）治療をする目的は、手術/全身麻酔を不能にする先端巨大症の症状を改善することが絶対的適応で、腫瘍縮小により摘出率が向上して術後寛解率が改善す

ることも相対的適応である。今回我々は視野狭窄をきっかけに前葉機能低下を伴う先端巨大症の患者に術前 Oct 治療をして手術した結果、先端巨大症の寛解のみならず前葉機能が改善した 1 例を経験したので報告する。

症例は 48 歳、女性。視野狭窄を自覚して眼科を受診。視力左右とも 0.5、両耳側半盲を指摘されて MRI を撮像され下垂体腫瘍を指摘されて紹介となった。

軽度の先端巨大症顔貌を呈したが、heel pad は 17mm。随時採血で GH 25.67、IGF-1 459、PRL 50.6、ft3 2.28、ft4 0.63、ACTH 1.9、F 0.5 であった。LHRH に対し peak LH 3.1、FSH 8.6 と低反応で CRH に対し peak ACTH 27.8、F3.0 と不良であったので hydrocortisone の補充を開始した。MRI では鞍内から鞍上進展する 24.8 × 22.4 × 34.6mm の均一な腫瘍を認めた。短時間作動性 Oct 投与後 Oct-LAR 20mg を 4 週ごとに 2 回投与したところ視神経障害は改善し、鞍内に限局した 20.4 × 21.5 × 17.9mm に縮小した。

術前日の GH 5.30、IGF-1 340、PRL 42.3、ft3 2.58、ft4 0.60 だった。甲状腺ホルモンは補充せずステロイドカバーをおこなって経蝶形骨洞手術を行った。術後 2 週間で GH 0.2、IGF-1 123、PRL 12.1、ft3 2.82、ft4 0.89。OGTT で DM pattern は改善し、nadir GH 0.13。ITT で peak F 21.1、UFC 50 前後と甲状腺機能も副腎皮質機能も正常化した。病理は sparsely granulated GHadenoma であった。

【結論】Macroadenoma の圧迫による前葉機能低下は術後回復する事が報告されているが、まれである。腫瘍を縮小させてから選択的に腺腫摘出を行うと、手術による前葉への damage をより少なくでき残存正常下垂体の機能が回復しやすいと考えられる。

従って前葉機能低下を伴う先端巨大症患者には術前 Oct 治療を行った方がよいと考えられる。