
 学 会 記 事

第 92 回 新潟内分泌代謝同好会

日 時 平成 22 年 12 月 18 日 (日)
午後 2 時 30 分～6 時

会 場 チサンホテル&コンファレンス
センター新潟

I. 一 般 演 題
**1 著しい高 TG 血症により急性膵炎を発症した
妊婦の 1 例**

植村 靖行・森川 洋・北澤 勝
古川 和郎・石澤 正博・鈴木 浩史
松林 泰弘・鈴木 裕美・伊藤 崇子
鈴木亜希子・羽入 修・相澤 義房
新潟大学医学部第一内科

症例は 25 歳，女性。高トリグリセライド (TG) 血症の既往があり内服治療が行われていたが自己中断した。妊娠が判明し，産婦人科を受診した際にも著明な TG 血症はなかった。妊娠 31 週目の深夜から上腹部痛を認め，緊急入院した。臨床症状・血液・尿検査・画像検査から急性膵炎が疑われた。入院後の検査で高カイロミクロン血症，LPL 濃度の低値，LPL の遺伝子変異が判明し，LPL 遺伝子変異による原発性高カイロミクロン血症（原発性 I 型脂質異常症）と診断された。経静脈栄養や経腸栄養により TG 値は安定し，膵炎も軽快した。母体・胎児ともに経過は良好であり，自然分娩にて男児を出産した。出産後，ベザフィブラート 400mg/日が投与され，TG 値・総コレステロール値ともに改善したため退院した。LPL 遺伝子変異による原発性高カイロミクロン血症（原発性 I 型脂質異常症）の患者が妊娠を契機に高 TG 血症が著明となり，急性膵炎に至っ

た症例を経験した。文献的考察を加え報告する。

**2 GATA3 遺伝子変異を認めた HDR 症候群の
1 家系**

佐藤 英利・小川 洋平*・長崎 啓祐*
菊池 透*
新潟県済生会三条病院小児科
新潟大学医歯学総合病院小児科*

HDR 症候群は 10 番染色体短腕の欠失を原因として生じる常染色体優性遺伝の疾患群であり，副甲状腺機能低下症，感音性難聴，腎形成異常を 3 徴とする。症例は 13 歳男児，運動中の頻回のこむら返りを主訴に受診した際に低カルシウム血症が判明した。血清カルシウム 5.7mg/dl，血清リン 6.9mg/dl，インタクト PTH13pg/ml より副甲状腺機能低下症と診断し，両側の感音性難聴もあったため，HDR 症候群を想定し家族内の検索を行った。患児の姉と父に低カルシウム血症，感音性難聴，腎尿路系の異常を認めたため，家族の GATA3 遺伝子解析を行った。患児，姉，父に p. Cys 318 Ser の変異が認められ，活性の低下から HDR 症候群と診断した。

副甲状腺機能低下症を診断した際には，本疾患も想定し，家族内の検索，聴力検査，腎形態評価を行うべきである。

**3 サンドスタチン徐放製剤により急性腎不全を
併発，一時ホルモン産生が消失した後再燃した
VIPoma (WDHA synd) の 1 例**

片桐 尚・五十嵐智雄・涌井 一郎
新潟県厚生連刈羽郡総合病院内科

症例は 78 歳，女性。平成 15 年 9 月頃から体重減少，下痢あり，精査，腹部 CT にて膵臓に直径 2 cm の腫瘍を認め VIP 1140pg/ml と高値にて膵内分泌腫瘍 (VIPoma. WDHA synd) と診断した。高齢にて手術を拒否され，サンドスタチンの皮下注を選択したが，VIP 値の変動を認め，症状も不安定であった。サンドスタチン徐放製剤の登場によりコンプライアンスの向上を期待され切り替