
 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

えを検討, サンドスタチン LAR20mg を皮下注したところ, 17日後大量の下痢から急性腎不全を併発, 一時ショック状態に陥った. 幸い補液等にて改善, その後VIPの産生は消失しCT所見からLARにより腫瘍内壊死を起こし, 一度に大量のVIPが放出されたものと推測された. その後約3年の経過を経て再び腫瘍の増大VIPの産生を認めた. サンドスタチン $300\mu\text{g}/\text{day}$ (最大量) 使用するもVIP産生を抑制できず, 最終的には多臓器不全にて死亡された. この症例を教訓とすればVIPomaにおいてサンドスタチンは対症療法にすぎず, できる限り根治をめざして手術の選択を迫すべきと考えられた.

4 Growth without growth hormone 症例における代謝異常の検討

温城 太郎・小川 洋平*・長崎 啓祐*
菊池 透*
新潟大学医歯学総合病院臨床研修センター
同 小児科*

【背景】小児の脳腫瘍患者などにおいて, 重度の成長ホルモン分泌不全症 (GHD) がありながら成長障害を認めない Growth without GH (GWGH) 症例を経験する. GWGH 症例では成長率の低下がないためGH補充療法は考慮されないが, 代謝異常を認めることが報告されている.

【目的】小児期GWGHを呈する症例の代謝異常を検討する.

【対象と方法】脳腫瘍治療後など脳の器質的疾患を有し, GH分泌負荷試験でGH頂値が $3\text{ng}/\text{ml}$ 以下でありながら, 成長率が2年以上保たれているものをGWGHとした. GWGH 7症例で, 肥満・脂質代謝・糖代謝およびメタボリックシンドロームとの関連を検討した.

【結果】7症例のうち肥満が6人, 脂質代謝異常が4人, インスリン抵抗性が3人で認められた. メタボリックシンドロームの基準を満たす症例はなかった.

【結語】GWGHを呈する小児において, 肥満などの代謝異常を認めた.

5 尿崩症と記名力障害で発症した視床下部病変の1例

米岡有一郎・神宮字伸哉・藤井 幸彦
新潟大学脳神経外科

【緒言】尿崩症と記名力障害で発症した視床下部病変の1例を報告する.

症例呈示は50歳, 主婦. 2009年8月と2010年7月に口渇多飲多尿が出現するも数週で消退. 2010年8月からの記銘力障害と傾眠を主訴に撮影されたMRIが下垂体柄-視路-視床下部病変を描出. 下垂体前葉機能評価ではLH, GH以外の前葉ホルモンは正常. 体温調節障害, 覚醒障害が急速に進行. 腫瘍が炎症かその他か, 治療立案のため, 初診後11日に経鼻視床下部生検. 病理所見は, 悪性リンパ腫, 神経膠腫, 転移性腫瘍, 感染, ランゲルハンス組織球症に非ず, 慢性期非特異的炎症. プレドニゾロン内服 ($60\text{mg}/\text{day}$) 10週で寛解, IQは42から82にまで改善し, 12週で独歩自宅退院.

【考察】診断基準に合致, 自己免疫性視床下部下垂体炎と診断. 画像で鑑別困難な下垂体-視路-視床下部病変では, 病理診断が治療を決定するため, 遅滞のない診断確定が重要である.

6 異所性ACTH産生腫瘍を呈した胸腺癌の1例

皆川 真一・阿部 孝洋・田村 哲郎*
白戸 亨**・青木 正**・酒井 剛***
県立中央病院内科
同 脳神経外科*
同 呼吸器外科**
同 病理診断科***

症例は57歳, 女性. 2010年6月4日収縮期血圧200台と上昇したため近医を受診し降圧剤内服を開始した. その後降圧剤を変更, 追加後も血糖不良, 低カリウム血症も呈したことから原発性アルドステロン症を疑われ, 当科を紹介受診, 同日入院となった. 入院時moon faceを軽度認め, 胸部CTで胸腺腫瘍を認め, 異所性ACTH産生腫瘍の可能性を考え精査を開始した. 入院後