

抄 録

第35回 信州内分泌談話会

日 時：平成30年 3月24日 (土)

会 場：信州大学医学部附属病院 外来棟 4 F 大会議室

当番世話人：石塚 修 (信州大学泌尿器科)

1 頭蓋咽頭腫が原因であった脳表ヘモジデリン沈着症の1手術例

信州大学脳神経外科

○神谷 圭祐, 荻原 利浩, 長谷川貴俊  
ナジム・アルフサイン, 宮岡 嘉就  
本郷 一博

頭蓋咽頭腫を原因とする脳表ヘモジデリン沈着症の稀な症例を経験したので、文献的考察を含めて報告する。症例は50歳男性、難聴・目のかすみを自覚しMRIで視神経の圧迫を伴う鞍上部腫瘍とT2強調画像で脳表にびまん性に低信号域を認めた。視野欠損の他、両側感音性難聴と小脳失調も認めたため、脳表ヘモジデリン沈着症合併症例と診断し経鼻内視鏡的に腫瘍を摘出した。病理診断は頭蓋咽頭腫で腫瘍内部の血管壁に硝子化を認めた。術後視機能は改善したが、難聴と失調症状は術前後で変化はなく、現在まで進行もない。脳表ヘモジデリン沈着症はくも膜下出血により軟膜下にヘモジデリンが沈着し脳実質の障害をきたす疾患で、原因は様々である。本症例では、病理所見、術中所見から、頭蓋咽頭腫が出血源と考えられた。脳表ヘモジデリン沈着症は特異的な治療法がなく、進行性の経過をとるため、早期に診断および原疾患の治療を行い症状の進行を阻止することが重要である。

2 術前画像診断に苦慮した下垂体炎の1例

信州大学脳神経外科

○長谷川貴俊, 荻原 利浩  
ナジム・アルフサイン, 後藤 哲哉  
堀内 哲吉, 本郷 一博

【はじめに】IgG4関連疾患 (IgG4-related disease) は、免疫異常や血中IgG4高値に加えリンパ球とIgG4陽性形質細胞の著しい浸潤と線維化により、同時性あるいは異時性に全身諸臓器の腫大や結節、肥厚性病変などを認める原因不明の疾患である。中高年にみられ、性差はないとされている。自己免疫機序の関与が考え

られており、ステロイド治療が第1選択となるが、減量、中断によって多くの例で再発が見られる難治性の疾患である。今回われわれは、非典型的な画像所見を呈した下垂体炎の1例を経験したので報告する。

【症例】68歳男性。突然の頭痛と視野障害、意識障害、発熱を認め総合病院内科を受診、副腎不全の診断で入院となった。ホルモン補充にて症状は改善傾向を認めたが、頭部MRIで鞍内から鞍上部に伸展し視神経を圧迫する嚢胞を伴う腫瘍性病変を認めたため、手術加療目的に当科へ紹介。術前画像所見からは腫瘍の一部でCT値が短期間で変化したことも考慮し、下垂体卒中を考えた。経鼻内視鏡手術を行った。嚢胞は無色透明の粘液で血液成分は全く認めず、充実性成分は非常に硬く部分摘出した。術後視機能は改善、病理所見は、腫瘍細胞や異形形質細胞などは見られず、CD138陽性形質細胞やCD3陽性T細胞>CD20陽性B細胞のリンパ球がびまん性に浸潤していた。またIgG陽性細胞が多数見られ、一部はIgG4陽性であった(72/267, 約30%)。血清IgG4は術後血液検査で110を示した。

【結語】副腎不全で発症し、下垂体卒中様の画像所見を呈した下垂体炎の1例を経験した。

3 乳がん初期治療後22年経過して頭痛で発症した転移性下垂体腫瘍の1例

独立行政法人国立病院機構

信州上田医療センター脳神経外科

○長峰 広平, 東山 史子, 大屋 房一  
酒井 圭一

同 臨床検査科

前島 俊孝

信州大学乳腺・内分泌外科

金井 敏晴

転移性下垂体腫瘍は稀で、肺癌や乳癌を原発巣とすることが多い。症例は61歳女性。22年前に乳癌を摘出

し、その後通院せず。1カ月前からの頭痛を主訴に近医脳神経外科病院を受診。MRIで下垂体に腫瘤あり、精査・加療目的で当科を紹介受診。PET-CTで脊椎中心に多発性骨転移あり、転移性脳腫瘍が疑われた。経鼻的経蝶形骨洞の腫瘍摘出術を施行し、病理診断は転移性腺癌（HER2陰性）であった。術後に頭痛は改善し、第13病日に退院した。その後、下垂体腫瘍に対してガンマナイフ治療を施行して腫瘍は縮小傾向、骨転移性乳癌に対してホルモン療法を施行して骨転移の増悪なく経過している。羽生（2015）によれば、本邦での転移性下垂体腫瘍の全生存期間は、肺癌より乳癌で有意に長く、放射線未治療群より治療群で有意に長かった。また、全脳照射と定位放射線療法に有意差はなく、副作用のリスクの観点から定位放射線療法の有効性が示唆されていた。

#### 4 良性腫瘍を疑い腹腔鏡下に摘出した卵巣甲状腺腫性カルチノイドの1例

伊那中央病院産婦人科

○黒澤 和子, 中島 雅子, 藤原 静絵  
鷺見 悠美, 上田 典胤, 原 きく江  
同 内科

佐久間孝弘

長野赤十字病院産婦人科

堀澤 信

信州大学産科婦人科

竹内 穂高

卵巣カルチノイドは胚細胞腫瘍で、境界悪性腫瘍に分類される稀な腫瘍である。今回、甲状腺腫性カルチノイドを摘出し、母児ともに甲状腺機能異常も判明した1例を経験したので報告する。

症例は28歳（2妊1産）で、妊娠6週に右卵巣腫瘍摘出術を行い、病理組織診断は成熟嚢胞性奇形腫であった。妊娠39週で経陰分娩となった。産褥1カ月に経陰超音波で左卵巣腫瘍を認め、漿液性嚢胞腺腫を疑い、分娩後4カ月で、腹腔鏡下左卵巣腫瘍摘出術を行った。腫瘍の一部に充実性部分を認め、病理組織検査で甲状腺腫性カルチノイドの診断であった。術後、甲状腺ホルモン検査を行い甲状腺機能低下症の診断で、レボチロキシンナトリウム25 $\mu$ gの内服が開始された。また、児も甲状腺機能低下症を疑われる経緯があった。これらの経過から機能性の卵巣甲状腺腫性カルチノイドを疑ったが、総合的には、卵巣甲状腺腫性カルチノイドと母児の甲状腺機能異常が偶然存在した1例で

あった。

#### 5 当院での多嚢胞性卵巣症候群におけるメトフォルミン投与症例の検討

信州大学産科婦人科

○樋口正太郎, 倉石美紗子, 内川 順子  
岡 賢二, 塩沢 丹里

多嚢胞性卵巣症候群（polycystic ovary syndrome: PCOS）に対する排卵誘発剤の第一選択はクロミフェンであるがクロミフェン単剤では排卵に至らない症例も少なくない。近年、インスリン抵抗性とPCOSの関連が解明され、インスリン抵抗性改善薬であるメトフォルミンの排卵誘発作用が注目されている。

2013年から2017年に当科でPCOSと診断されクロミフェンが投与された32例のうち7例（21.9%）がクロミフェン抵抗性であった。クロミフェン抵抗性に影響を与えた可能性がある因子としてHOMA-IR, BMI, AMH, LH基礎値について多変量解析を行った結果、HOMA-IR高値が有意に相関していた。（OR 0.09, 95% CI 0.01-0.50,  $p=0.017$ ）。クロミフェン抵抗性症例ではクロミフェン単剤周期と比べて、クロミフェンとメトフォルミンの併用により周期あたりの排卵率は28.6%から81.0%に上昇し、排卵までに要する日数も20.0日から15.9日に短縮した。

メトフォルミンはPCOS症例のなかでもクロミフェン抵抗性かつHOMA-IR高値の症例に有効と考えられた。

#### 6 中枢性尿崩症との鑑別が困難であった習慣性多飲の1例

信州大学小児科

○佐渡めぐ美, 柴崎 拓実, 中村千鶴子  
原 洋祐, 中沢 洋三

11カ月女児。10カ月頃から白湯を飲み始め、尿量が増加し当院紹介。水制限試験とDDAVP負荷試験を施行した。水制限中の尿浸透圧は100 mOsm/kg未満、3.9%の体重減少を認めた時点で終了した。DDAVP投与後、尿量減少し、尿浸透圧300 mOsm/kg以上に上昇した。水制限後の血清浸透圧283 mOsm/kg, ADH 0.4 pg/mlと正常範囲内であったが、他の診断基準を満たし中枢性尿崩症と診断した。DDAVP点鼻を開始したが、1歳4カ月時、白湯から豆乳に嗜好が変化し、点鼻を中止しても尿量増加しないとの訴えがあり、高張食塩水負荷試験を施行した。血清浸透圧は最

高値293 mOsm/kg まで上昇し、血清浸透圧と ADH の関係は正常域であり、習慣性多飲と診断した。【考察】中枢性尿崩症を疑う場合、水制限試験+DDAVP 負荷試験を行うが、長期的な習慣性多飲では鑑別が難しい。今回の症例は低年齢であり水制限試験終了のタイミングを血清浸透圧の結果を待たずに体重のみで判定せざるを得なかったため、鑑別に苦慮した。

## 7 ミネラルコルチコイド受容体拮抗薬治療 抵抗性原発性アルドステロン症の1例 ～薬物治療選択の Pros and Cons～

信州大学糖尿病・内分泌代謝内科

○越 智通, 加藤 晃佑, 小林 由紀  
柴田 有亮, 関戸 恵子, 樋渡 大  
大岩 亜子, 西尾 真一, 山崎 雅則  
駒津 光久

【症例】70歳男性。【主訴】高血圧。【現病歴】X-10年前に健診で高血圧を指摘され、近医で降圧治療開始となった。低K血症を合併し、原発性アルドステロン症(PA)が疑われた。ミネラルコルチコイド受容体拮抗薬(MRA)を含む降圧薬6剤投与にても降圧不良であったため、精査加療目的で当科紹介となった。降圧薬変更後の採血でPAC 1234 pg/mL, PAC/PRA 3085と著明高値であり、機能確認検査を省略しPAと診断した。腹部CT検査で左副腎腫瘍を認め、手術希望に基づき副腎静脈サンプリング(AVS)を施行したところ、左副腎からのアルドステロン過剰分泌が確認された。当院泌尿器科にて左副腎摘出術が施行され、摘出腫瘍の病理検査でアルドステロン産生腺腫(APA)に矛盾しない所見を得た。以後、低K血症は是正され、血圧コントロールは良好となった。【考察】APAに対するMRA治療には是非がある。MRAが奏効せず高血圧や低K血症が持続するようであれば、積極的な手術加療を考慮すべきである。

## 8 免疫チェックポイント阻害薬投与後に発症した劇症1型糖尿病の1例

信州大学糖尿病・内分泌代謝内科

○山口 朋彦, 横田 直和, 北原順一郎  
竹重 恵子, 関戸 貴志, 大久保洋輔  
佐藤 亜位, 佐藤 吉彦, 駒津 光久

【症例】65歳女性【主訴】倦怠感【現病歴】受診1年ほど前に外陰部出血を契機に悪性黒色腫と診断された。術後、ニボルマブ、イピリムマブで加療された。

イピリムマブ3コース目施行後から倦怠感、食欲不振が出現した。症状が改善しないため当院皮膚科を受診、血糖高値であり当科紹介となった。受診時の血糖と比較してHbA1cの上昇は軽度であった。尿ケトン、血清ケトン体は上昇していたが、アシドーシスには至っていなかった。入院時の血清CPRは低値ではあるものの、測定可能であった。後日再検したところ、血清CPR、尿中CPRは感度以下であった。入院後、インスリン治療を開始し、血糖コントロールは改善した。免疫チェックポイント阻害薬は近年使用されるようになった抗腫瘍薬であるが、その作用機序から自己免疫疾患有害事象が問題となる。今回免疫チェックポイント阻害薬投与後に発症した劇症1型糖尿病の1例を経験したので、文献的考察を踏まえここに報告する。

## 9 CVD療法が著効した悪性褐色細胞腫の1例

信州大学泌尿器科

○竹田 裕, 皆川 倫範, 齊藤 徹一  
鈴木都史郎, 道面 尚久, 永井 崇  
小川 輝之, 石塚 修

【症例】42歳男性, 身長168 cm 体重60 kg, 血圧104/54 mmHg, 心拍数68/min, 体温36.3℃

【現病歴】26歳時に高血圧を指摘され内科を受診した。副腎外褐色細胞腫(腎下極レベルから大動脈前面の腫瘍)と診断され、前医泌尿器科を受診した。前医にて腫瘍摘除術を施行したが、以後も高血圧持続し、降圧剤内服を継続していた。8カ月後のCTで腹部に再発腫瘍を認め、再度手術(腫瘍摘除術)を施行した。以後、一時血圧は低下したものの再び上昇し、引き続き降圧剤を内服していたが、39歳時より受診が途絶えていた。42歳時に持続する高血圧、臀部痛のため前医を再受診した。CTでは骨盤内、腸管壁に多発する多血腫瘍を認め、MIBGシンチグラフィーで同部位に集積を認めた。加療目的に当科を紹介受診し、化学療法(CVD療法)の方針となった。CVD療法を開始し、腫瘍は縮小傾向であったが末梢神経障害を認め中止(計16カ月)した。以後2年経過観察しているが、画像上腫瘍の増大や新規病変は認めない。

10 加齢男性性腺機能低下 (LOH) 症候群  
における総テストステロンと遊離型テスト  
ステロン値について

長野赤十字病院泌尿器科

○天野 俊康, 松本 侑樹, 岸蔭 貴裕  
今尾 哲也

【はじめに】加齢男性性腺機能低下 (LOH) 症候群  
における総テストステロン (TT) と遊離型テスト  
ステロン (FT) との比較検討を行った。

【対象および方法】初診時に TT および FT を同時  
に測定された476名を対象とし, 年齢, TT, FT およ  
び Aging Male Symptoms (AMS) スコアとの関連

性を後方視的に検討した。

【結果】平均年齢は $54.2 \pm 10.3$ 歳であり, AMS ス  
コアは $51.6 \pm 11.9$ と重症を示していた。単回帰解析で  
は, 年齢と TT とは相関関係はなかったが, FT は加  
齢とともに低下した。また AMS は年齢とは負の相関  
があった。重回帰解析では, AMS スコアは, 低年齢,  
FT 低値なほど上昇した。

【結語】LOH 症候群の FT は加齢により低下し,  
AMS スコアは若年者ほど強く, FT 低値なほど強い  
傾向であった。本邦での LOH 症候群診療の男性ホル  
モン値測定は, TT に比し FT の方が有用性は高いと  
考えられた。