

クリニカルクイズ

出題と解説

山内孝哲 池上博司

近畿大学医学部内科学教室 (内分泌・代謝・糖尿病内科部門)

症例：63歳 女性

主訴：甲状腺腫精査目的

現病歴：平成21年10月6日に左頸部腫瘍と疼痛を自覚し、近医を受診した。精査加療目的にて某市民病院の耳鼻咽喉科を紹介された。頸部造影CTにて咽頭後間隙周囲の低吸収部位を指摘され、ステロイドと抗菌薬の投与を受け症状は消失した。平成21年10月23日に同病院から悪性リンパ腫の除外診断のため当院の内科で紹介された。当院の頸部CTにて甲状腺の腫大および石灰化を認めたため当科で紹介され初診となった。初診時の自覚症状としては、発汗過多および、軽度の膝関節痛である。また靴のサイズがこの数年で1cm程大きくなり、以前に購入した指輪がはまらなくなっている。そして近医より高血圧で1年前から降圧薬を2剤併用投与されている。

既往歴：平成元年：右足外反母趾で手術。平成4年：慢性硬膜下血腫で手術。平成18年：

乳癌疑いにて腫瘍切除を施行したが良性腫瘍であった。

家族歴：母親：乳癌にて44歳で死去、兄：胃癌にて55歳で死去。

診察所見：眉弓部の軽度膨隆、鼻・口唇の肥大、下顎の突出がある。舌の肥大(一)であるが指はやや太い印象。

検査所見：空腹時血糖値154 mg/dl, HbA1c 6.4%, TSH 1.54 μ IU/ml (基準0.5~5.0), FT3 3.3 pg/ml (基準2.3~4.0), FT4 1.1 ng/dl (基準0.9~1.7), 抗サイログロブリン抗体陰性, 抗TPO抗体陰性, TSHレセプター抗体陰性, ACTH 19.9 pg/ml (基準5.3~33.1), コルチゾール8.7 μ g/dl (8.6~25.1), DHEA-S 28 μ g/dl (12~133), GH 9.91 ng/ml (基準0.0~2.1), IGFBP-3 4.41 μ g/ml (基準1.99~3.20), ソマトメジンC 727.3 ng/ml (基準121~436), 可溶性IL-2R 188 U/ml (基準150-505)

甲状腺エコーにて甲状腺両葉はやや腫大, 右葉下極に13×10×11 mm大の等~高エコ

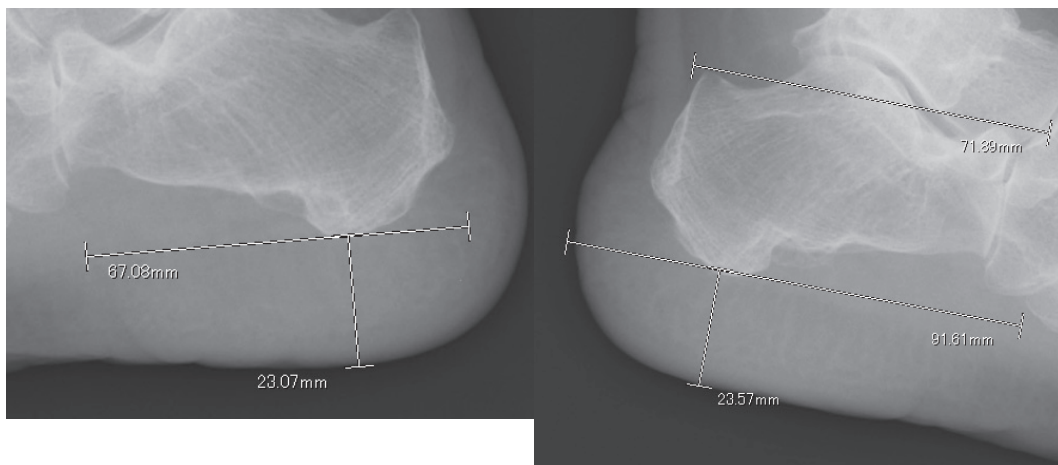


図1 腫の単純 X-P

一腫瘤あり境界不明瞭で内部に粗大な石灰化あり，左葉にも下極の大部分を占める低エコー腫瘤あり内部に石灰化と嚢胞変性を認め，甲状腺吸引細胞診を行うも正常・良性であった。

患者写真を別に示す。図1～図3

Q 1：この疾患の診断の手引きで副症候に含まれないのはどれか。

- a. 頭痛
- b. 視野障害
- c. 手指振戦
- d. 女性における月経異常
- e. 睡眠時無呼吸症候群

Q 2：この疾患の診断のために行う検査はどれか。3つ選べ。

- a. 75 g 経口ブドウ糖負荷試験
- b. メトクロプラミド試験
- c. TRH 試験
- d. Ellsworth-Howard 試験
- e. LH-RH 試験

Q 3：この疾患の治療方法はどれか。3つ選べ。

- a. 経蝶形骨洞的下垂体腫瘍摘出術
- b. ソマトスタチン誘導体
- c. ドパミン作動薬
- d. セロトニン再取り込み阻害薬
- e. β ブロッカー



図2 頭部側面 単純 X-P

Q 4：この疾患に伴う合併症はどれか。2つ選べ。

- a. 壊死性遊走性紅斑
- b. 変形性膝関節症
- c. 橋本病
- d. 体脂肪増加
- e. 大腸癌

解答と解説

この症例は，先端巨大症である。

診断と治療の手引きにある (I) 主症候：

①手足の容積の増大，②先端巨大症様顔貌

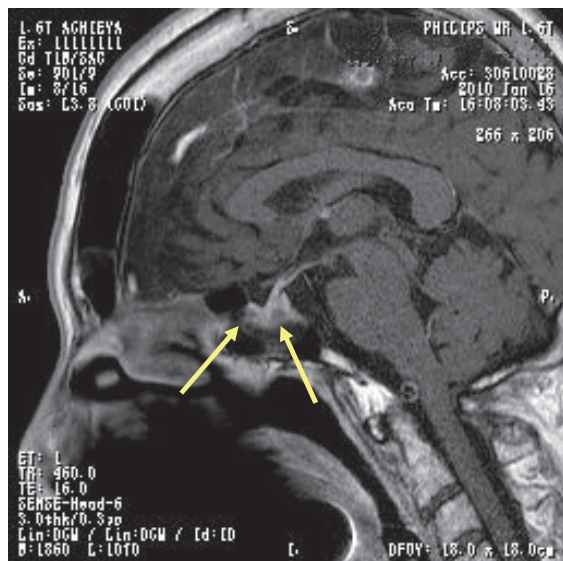
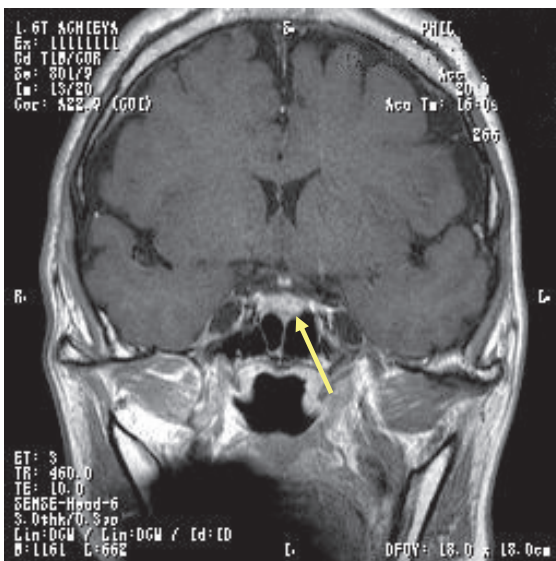


図3 下垂体造影 MRI

(眉弓部の膨隆, 鼻・口唇の肥大, 下顎の突出), ③巨大舌のうち①と②を認め, (II) 検査所見において, ①成長ホルモン分泌の過剰があり(当科で行った75g 経口ブドウ糖負荷試験で正常域まで抑制されなかった.), ②血中 IGF-1 (ソマトメジン C) の高値, ③MRI で下垂体腺腫の所見を認め, ④頭蓋骨および手足の単純 X 線の異常として副鼻腔の拡大と突出, 下顎角の開大と下顎の突出, 手指末節骨の花キャベツ様肥大変形, 足 X 線で足底部軟部組織肥厚 heel pad の増大=22 mm 以上を認めている。

(III) 副症候としては①発汗, ②頭痛, ③視野障害, ④女性における月経異常, ⑤睡眠時無呼吸症候群, ⑥耐糖能異常, ⑦高血圧, ⑧咬合不全が挙げられているが, 本症例ではこの内の①⑥⑦が認められている。

診断の基準として

確実例: I のいずれか, および II をみたすもの

疑い例: I のいずれかをみたし, かつ II のうち 2 項目以上をみたすもの

とされているが, 本症例では確実例となる。

当科にて確定診断後, 脳外科にて手術が行われ, 2010年7月現在で GH 1.01 ng/ml, ソマトメジン C 161.0 ng/ml と基準範囲内で経過している。

Q 1: 正解: c の手指振戦

この疾患は先端巨大症であり, 副症候としては以下の 8 つが挙げられている。

1) 発汗, 2) 頭痛, 3) 視野障害, 4) 女性における月経異常, 5) 睡眠時無呼吸症候群, 6) 耐糖能障害, 7) 高血圧, 8) 咬合不全

過剰な成長ホルモン (GH) による基礎代謝率の増加により発汗過多を生じ, 下垂体腫瘍の増大やそれによる視交叉の圧迫で頭痛や視野障害を生じる。視野障害は腫瘍による視交叉の前下方からの圧迫により両耳側半盲を来す。マクロアデノーマにより下垂体の正常部分が圧迫されると下垂体前葉機能低下

を生じ, 特に性腺刺激ホルモンは障害されやすいため, 女性では月経異常, 男性ではインポテンツを生じる。また歯列間隙の開大, 咬合不全や巨大舌, 声帯の肥大から睡眠時無呼吸症候群を生じ, 成長ホルモンによる作用から耐糖能障害と高血圧を生じる。

Q 2: 正解: a, c, e

75g 経口ブドウ糖負荷試験では, 血中の GH が正常域 (1 ng/ml 未満) までに抑制されないことを証明する。またこの疾患は, TRH や LH-RH 負荷での GH の増加, プロモクリプチン負荷での GH の減少などの奇異反応がみられる。本症例においても 75g 経口ブドウ糖負荷試験で GH が負荷後も抑制されず, TRH 負荷試験を行ったところ奇異性に増加した。

Q 3: 正解: a, b, c

この疾患の治療には, 手術, 薬物, 放射線療法がある。

現時点では経蝶形骨洞の下垂体腫瘍摘出術 (Hardy 法) が第一選択であり, 腫瘍径が 1 cm 未満の微小腺腫の場合は治癒率 80% である。手術困難例や残存腫瘍を認める例では薬物療法, 放射線療法が適応となる。薬物としては, ソマトスタチン誘導体の酢酸オクトレオチド, GH 受容体拮抗剤のペグビソマント, ドパミン作動薬のメシル酸プロモクリプチン, 高プロラクチン血症を伴う場合はカベルゴリンも有効である。放射線療法は手術後のコントロールが不良であり, 薬物療法の効果がない場合や再発の場合に行い, 定位的放射線治療 (ガンマナイフなど) が用いられている。

Q 4: 正解: b, e

a はグルカゴノーマの皮膚所見であり, c は自己免疫性の慢性甲状腺炎による甲状腺機能低下症である。d は GH の作用により, むしろ体脂肪は減少する。

この疾患は, GH の過剰により, 糖尿病, 高血圧, 心疾患, 変形性関節症, 睡眠時無呼吸

症候群，悪性腫瘍（特に大腸癌）などの合併症を伴うことが多いため定期的な検査が必要である。