

低血糖発作で発見された下垂体性

ACTH単独欠損症の一症例

磯部 修一¹⁾・成田 美和子¹⁾・森田 幸裕¹⁾
 高橋 正¹⁾・湧井 一郎¹⁾・高桑 正道¹⁾
 平野 徹¹⁾・高島 憲一郎¹⁾・犬井 政栄¹⁾

このたび私達は、低血糖発作で発見されたACTH単独欠損症の一例を経験したのでここに報告する。

症 例

53才の男性会社員で、主訴は意識障害。既往歴、家族歴には特記すべきことはない。

現病歴：昭和58年6月上旬に38℃台の発熱を伴う上気道炎症状を呈し、6月17日食欲不振、全身倦怠感、冷汗がみられ、意識状態低下して当科入院となる。入院時、血糖値が33mg/dlで低血糖発作と診断し、ブドウ糖静注により意識覚醒した。

入院時現症：表1の如く、身長155cm、体重50kg、意識レベルは痛み刺激にわずかに反応を認める程度であり、対光反射は速やかで、神経学的には両側腱反射は減弱するも、病的反射は認められ

表1 入院時現症

身長 155cm 体重 50kg
 体温 36.6℃ 血圧 110/80mmHg
 脈拍 72/分 整
 昏睡状態
 瞳孔：正円 左右差 (-)
 対光反射 (+)
 下肢深部反射 軽度減弱
 病的反射 (-)
 貧血 (-) 黄疸 (-)
 咽頭発赤 (+) 扁桃肥大 (-)
 胸部、腹部 異常なし
 皮膚色素沈着 (-) 被薄化 (-)
 腋毛、恥毛欠落 (-)

表2 入院時検査成績

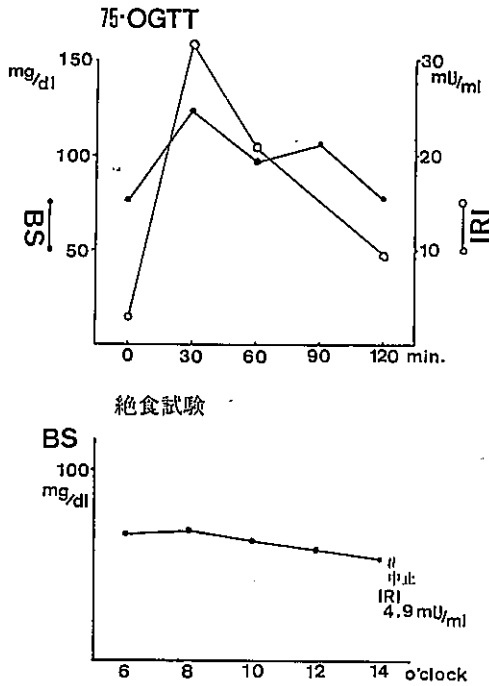
FBS	33 mg/dl	Blood Chemistry	
Serology		Na	132.8 mEq/L
ESR	57-85 mm	K	3.8 mEq/L
CRP	3 (+)	Cl	99.9 mEq/L
RA	(-)		
Peripheral Blood		GOT	24 IU/L
RBC	416×10 ⁴	GPT	8 IU/L
Ht	13.7 mg/dl	AIP	5.5 K.A.
Ht	37.3 %	LDH	287 IU/L
WBC	8200	TBil	0.5 mg/dl
Band	1 %	TC	107 mg/dl
Seg	57 %	TG	58 mg/dl
Eos	2 %	β-Lipo	324 mg/dl
Lym	40 %	TP	6.7 g/dl
PLT	17.1×10 ⁴	Alb	56.1 %
Urinalysis		α ₁ gl	3.5 %
Sugar	(-)	α ₂ gl	9.1 %
Protein	(-)	βgl	7.9 %
Sed		γgl	23.9 %
RBC	3-4/1GF	BUN	25.3 mg/dl
WBC	(-)	Cre	0.8 mg/dl
		UA	5.5 mg/dl
Chest XP	np	CPK	34 IU/L
ECG	low voltage	Amy	57 IU/L

ない。甲状腺は触知せず、皮膚色素沈着もなく、恥毛・腋毛は正常であった。

入院時検査：表2に示す如く、白血球は正常で、好酸球も2%。血沈はやや亢進し、血清Naは132 mEq/lと軽度の低Na血症を認めた。肝機能・腎機能等には著変なく、CRPは1(+)。頭部X線及びCT scanは正常であった。

¹⁾刈羽郡病院内科

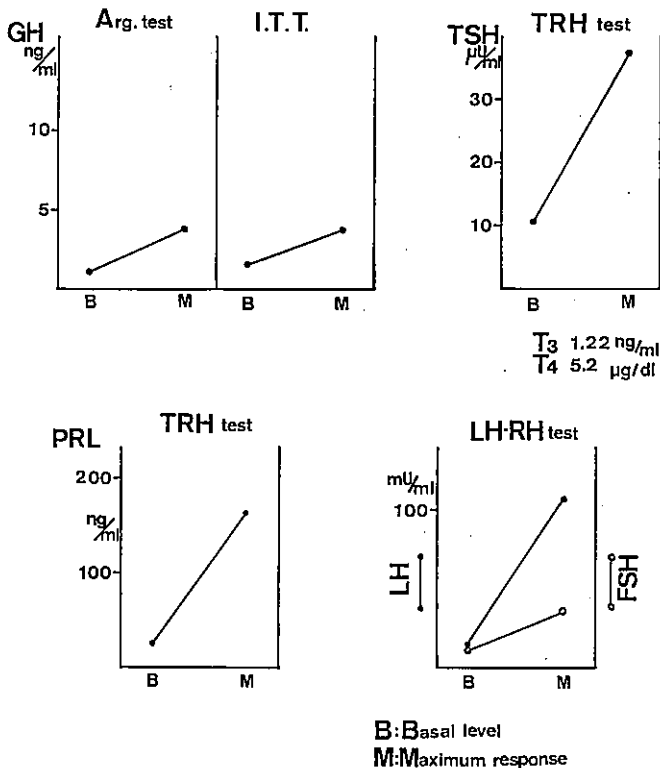
図1 内分泌学的検査(I)



低血糖発作につき種々の内分泌学的検査を行った。図1の如く、75g OGTTでは血糖値正常反応で、IRIは最高値35.9 mU/mlで異常は認められない。8時間の絶食でも血糖値65mg/dl、IRI 4.9mU/mlで正常であった。さらに尿中17OHCsが0.7mg/dayと低値を示し、副腎皮質機能低下症が疑われ、更に検査を進めた。

図2の如く下垂体前葉機能検査では、GHはArginine testでbasalが1.1ng/mlと低値で、maximumが3.8ng/mlと無反応を示し、Insulin tolerance test (以下略ITT)でもbasalが1.6ng/mlと低値で、maximumが3.8ng/mlで無反応であった。TSHはTRH testでbasalが10.5μU/mlと高値で、maximum 37.5μU/mlと高反応であった。末梢では、T₃1.22ng/ml、T₄5.2μg/dlと正常であった。PRLはTRH testでbasal 27.2ng/mlと高値で、maximumは161.0ng/mlと高反応であった。LH、FSHはLH-RH testでいずれも正常反応であった。ACTH、cortisolは図3の如く、いずれも日内変動のpatternなく、低値であった。ITTでもACTH、cortisolは無反応であった。

図2 内分泌学的検査(II)



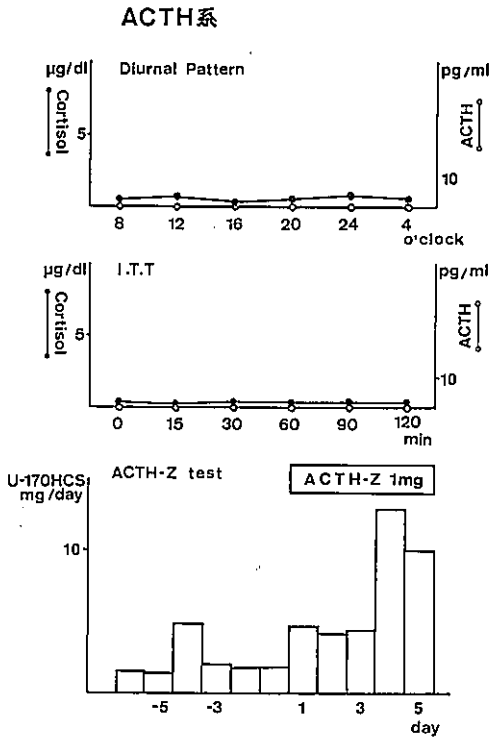
ACTH-Z 1mgの5日間連続投与で、尿中17OH-Csは、前値1.8mg/day、maximumが4日目12.9mg/dayと上昇反応を認めた。

経過と治療：以上よりACTH単独欠損症と診断し、ステロイドホルモンの補充療法を開始した。その結果全身状態は改善し、空腹時血糖は80~100mg/dlと低血糖を認めず、全身倦怠感は消失した。その後、ハイドロコチゾン20mgの維持療法にて外来通院経過観察中である。

考 察

本症例では、Odellによる副腎皮質機能低下症の自覚症状として食欲不振・全身倦怠感等が認められ、理学的所見でも入院中低血圧を認めた。検査成績では、血清Naの低値や低血糖、及び入院中軽度の貧血を

図3 内分泌学的検査(Ⅲ)



認めた。また、好酸球比率にしても入院時2%であったが、その後8%と高いことなどが一致した。増戸らの報告によると、ACTH単独欠損症の本邦報告34例中TSHの高反応を示した例は48%、PRLでは47%、HGHでは13%が高反応を示したという。本症例でも、TSH testでTSHとPRLが高反応を示し、GHは無反応であった。またACTH単独欠損症において、副腎不全が起った患者でT₃、T₄が低値、TSHが高値であったという例は Nicoloff らにより1970年報告

されている。本症例では、入院中にT₃軽度低値、T₄正常を示した。TSHは高反応を示しており、hydrocortisoneの補償療法後改善するかどうか興味深く、今後検索の必要があると思われる。PRLは本症例で高反応を示しているが、増戸らによると、ACTH単独欠損症においては、hydrocortisone投与前にTSH testでのpeak値の高い例が多く、治療後のpeak値は正常化傾向を示す例が多いと報告されている。本症例でも今後検索の必要があると思う。GHの分泌は、増戸らの報告では本邦34例中basalが低値を示すものは4例あり、本症例でもI.T.Tで無反応であった。増戸らの報告によると、ACTH単独欠損症では治療後にI.T.TでのHGHの反応は増加傾向を示すものがあるといわれている。本症例でも今後の測定観察が必要である。LH・FSHは53才の男性としては正常レベル、正常反応であった。

以上のように、ACTH・glucocorticoidの欠乏が他の下垂体分泌に影響を与えることは明らかで、本症例では、他の内分泌検査所見でT₃軽度低値、TSH高値でhydrocortisoneの欠乏による異常の可能性があり、ACTHとT₃、TSHの関係は興味深かった。尿中ゴナドトロピンは測定しなかったが、LH、FSHは正常で性欲・勃起などに変わりなく、臨床症状からみて分泌障害があるとは考えにくかった。

ま と め

ACTH単独欠損症の一例を記載し、考察を加えた。

文 献

- 1) 増戸尚ほか：ACTH単独欠損症の治療前後における下垂体前葉ホルモン分泌能。

日内分泌会誌. 57: 1659~1671. 1981.