シリーズ：一目瞭然！目で診る症例

「一目瞭然！目で診る症例」 問題編

越智 宣昭¹⁾ 石田 悦嗣²⁾ 瀧川 奈義夫¹⁾

〔日内会誌 108 : 1219~1222, 2019〕

症例提示

61歳，女性．増悪する下腿の皮膚症状（図1）を主訴に来院した．8年前に腓腫瘍に対して外科的切除を行い，再発後には薬物療法及び経動脈的腫瘍塞栓術が施行されていた．この皮膚症状は消長を繰り返している．

問題

- 1) 下腿にみられる皮膚症状（図1 矢印）は何か．
- 2) 本症例の原疾患は何か．

図1 下腿の皮膚所見

¹⁾川崎医科大学総合内科学4，²⁾倉敷中央病院消化器内科
Series : Diagnosis at a Glance.

Nobuaki Ochi¹⁾, Etsuji Ishida²⁾ and Nagio Takigawa¹⁾ : ¹⁾Department of General Internal Medicine 4, Kawasaki Medical School, Japan and ²⁾Department of Gastroenterology and Hepatology, Kurashiki Central Hospital, Japan.

シリーズ：一目瞭然！目で診る症例

「一目瞭然！目で診る症例」 解答編

Key words 壊死性遊走性紅斑，グルカゴノーマ

解答

- 1) 壊死性遊走性紅斑
(necrolytic migratory erythema : NME)
- 2) グルカゴノーマ

解説

グルカゴノーマは，主に膵臓に発生する神経内分泌腫瘍である．膵ランゲルハンス島の α 細胞の腫瘍化による高グルカゴン血症が特徴とされ，時にグルカゴノーマ症候群（体重減少，糖尿病，壊死性遊走性紅斑ならびに下痢等）と呼ばれる腫瘍随伴症候群を伴うことが知られる¹⁾．グルカゴノーマの一部は，多発性内分泌腫瘍1型（multiple endocrine neoplasia type 1 : MEN1）の部分症の場合もあり，診断の際にはMEN1の可能性を念頭におく．

壊死性遊走性紅斑の発症メカニズムは，グルカゴンの過剰産生によるアミノ酸からの糖新生

図2 病理組織所見

図3 スニチニブ治療前後の皮疹（A：治療前，C：治療後）とMRI画像（B：治療前，D：治療後）

皮疹（矢印）の軽快と共に，MRI拡散強調像において高信号を示すグルカゴノーマ病変（矢頭）は，スニチニブ治療後に縮小した。

亢進による耐糖能異常や蛋白・脂肪酸欠乏，アミノ酸消費亢進による低アミノ酸血症や亜鉛欠乏との関連が示唆されており²⁾，グルカゴノーマに特異的な症状ではなく，さまざまな栄養や代謝障害を引き起こす病態（肝障害，セリアック・スプルー，膵炎，亜鉛や必須脂肪酸の欠乏ならびに炎症性腸疾患等）でも認められている³⁾。

本症例の診断時の病理所見を図2に示す。グルカゴンの他，神経内分泌細胞マーカーであるクロモグラニンA及びシナプトフィジンも陽性

であった。グルカゴノーマにおける壊死性遊走性紅斑は，腫瘍の外科的切除やオクトレオチドによる治療，腫瘍増悪に伴い，軽快・増悪することがこれまでも報告されている。本症例では，図3に示すように，グルカゴノーマに対するキードラッグである分子標的薬のスニチニブ（マルチキナーゼ阻害薬）の治療効果と共に壊死性遊走性紅斑も軽快し，治療前の血清グルカゴン値803 pg/ml（基準71～174 pg/ml）も治療後は425 pg/mlと低下した。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関連して特に申告なし

文献

- 1) Wermers RA, et al : The glucagonoma syndrome. Clinical and pathologic features in 21 patients. *Medicine*(Baltimore) 75 : 53-63, 1996.
- 2) John AM, Schwartz RA : Glucagonoma syndrome : a review and update on treatment. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 30 : 2016-2022, 2016.
- 3) Tierney EP, Badger J : Etiology and pathogenesis of necrolytic migratory erythema : review of the literature. *MedGenMed* 6 : 4, 2004.