尿崩症・下垂体腫瘍を認めたサルコイドーシスの1例

三菱神戸病院

服部剛弘 橋本由香子 松岡 亮 大塚泰則 中山一郎
本多由佳 矢谷暁人 須田研一郎 佐々木順子

概要 症例は27歳、男性。発熱、口渇を主訴とし精査目的にて当院受診。経気管支肺生検での乾酪壊死を伴わない肉芽腫、ぶどう膜炎、血清ACEの上昇を認めサルコイドーシスと診断。同時に高張食塩水負荷試験にて中枢性尿崩症と診断され、頭部MRI上Gd-DTPAにて造影される肥厚した下垂体茎を認めた。ステロイド治療後には上記所見は消失、症状も改善し、中枢神経系サルコイドーシスの診断にGd-DTPA造影MRIは有効と考えられた。〔日内会誌 90:326~328, 2001〕

Key words：サルコイドーシス，尿崩症，下垂体腫瘍，頭部MRI

はじめに

今回我々は頭部MRIにて下垂体に異常所見を認め、尿崩症を伴うサルコイドーシス（サ症）の1症例を経験したので報告する。

症 例

患者：27歳、男性。主訴：発熱、口渇。既往歴：特記事項なし。家族歴：母に慢性関節リウマチ・高血圧、祖父に糖尿病。現病歴：1999年4月上旬より口渇出現、飲水量・尿量も増加してきた。この頃より37~38℃台の発熱も出現したため近医受診、胸部レントゲン異常を指摘され5月11日当院紹介受診。初診時現症：身長164cm、体重64kg。血圧132/70mmHg、脈拍80/分。表在リンパ節触知せず、皮疹認めず、正常呼吸音、心雑音なし、腹部平坦・軟、肝脾触知せず。検査所見：尿検査にては異常を認めず、血液検査では、GOT・GPT・LDH・γ-GTPの軽度上昇を認めた。また、ACE 29.7、リゾチーム17.0と上昇を認めた。胸部X線写真にては、右上肺野を中心に両肺野に散在する斑状影及び両側肺

門リンパ節腫脹を認めた。胸部CTにては、両肺野に斑状影が散在し、縦隔肺門リンパ節の腫大を認めた（図1）。Gaシンチグラムでは、縦隔から肺門部にかけて非常に強い集積を認めた。臨床経過：血清ACE・リゾチームの上昇、ぶどう膜炎の合併より、サ症を疑い気管支鏡検査を施行。経気管支肺生検での病理所見にて、乾酪壊死を伴わない肉芽腫及びLanghans細胞を認めたこと、気管支肺胞洗浄液のCD4/CD8比が11.0と上昇していたことより、サ症と診断した。また、入院時より口渇・多飲・多尿を認め尿崩症が疑われたため、水制限試験を試みたが口渇が強く検査を遂行できなかった。代わりに高張食塩水負荷試験を施行したが、高張食塩水負荷でもADH分泌増加は認められず中枢性尿崩症の診断基準をみたしていた。頭部MRI検査では、Gd-DTPA（Gd）にて造影される肥厚した下垂体茎を認めた（図2）。下垂体腺腫も完全に否定できず生検を行うことになったが、サ症によるぶどう膜炎が増悪し失明の危険もあ

〔平成11年9月18日 第159回近畿地方会推薦〕

Sarcoidosis with diabetes insipidus and pituitary tumor

Yoshihiro Hattori, Yukako Hashimoto, Ryo Matsuoka, Yasunori Ohtsuka, Ichiro Nakayama, Yuka Honda, Akito Yatani, Kenichiro Suda and Junko Sasaki: Internal Medicine, Mitsubishi Kobe Hospital, Kobe

図1. 入院時胸部X線写真(左)と同時期の胸部CT肺野条件(右上)及び縦隔条件(右下)

入院時下垂体 MRI
(Gd-DTPA)

治療開始後下垂体 MRI
(Gd-DTPA)

図2. 入院時Gd-DTPA造影下垂体MRI(左)とステロイド治療後MRI(右)

り、生検前にプレドニゾロン30mg/dayで治療を開始した。生検では腺腫は否定的だったが、肉芽腫も認められなかった。ただ、ステロイド治療後尿崩症症状の改善と共に、頭部MRI検査で治療開始前に認められたGdにより造影され

る下垂体茎の肥厚は縮小していた(図2)。

考 察

サ症では約5%に中枢神経系病変を認めるとされており、肉芽腫が脳神経・髄膜・視床下部・下垂体に好発するため様々な神経・内分泌症

状が生じやすい¹⁾。トルコ鞍上部サ症病変に伴う視床下部-下垂体系の機能低下は、下垂体後葉の機能低下 (ADH分泌低下) が主であるとされており、不全型と考えられる症例²⁾や症状がステロイドで軽快し一過性のみ認められた症例も報告されており、一般に若年者で、肺野病変のない症例が多い傾向がある³⁾。

Frankら⁴⁾は中枢神経系サ症24例のMRI像を検討、最もよく見られる所見はT2強調像での脳室周囲および白質の高信号域と髄膜の増強効果としている^{5,6)}が、それらの所見は中枢神経系サ症に特徴的な所見とはいえず、脳腫瘍、結核性髄膜炎などとの鑑別を要する^{4,6-10)}。しかしその好発部位である脳底部の髄膜肥厚⁹⁾、視床下部から下垂体茎に至る腫大、くも膜下腔に散在する粟粒結節状所見がGdで均一な増強効果を示せば、中枢神経系サ症を十分疑わせる所見と考えられる。今回我々は尿崩症を合併した若年男性サ症で、頭部MRIでの下垂体茎のGd造影所見を治療前後で確認することができた。

文 献

- 1) Bahr A L, et al: Neuroradiological manifestations of intracranial sarcoidosis. *Radiology* 127: 713, 1978.
- 2) 長井 勇, 他: サルコイドーシスによると思われる不全型尿崩症の一例. *日本内分泌学会雑誌* 47: 357, 1971.
- 3) 立花暉夫: サルコイドーシスの全国臨床統計. *日本臨床* 52: 1508, 1994.
- 4) Frank J L, et al: MR of sarcoidosis in the hand and spine: Spectrum of manifestations and radiological response to steroid therapy. *AJNR* 15: 973, 1994.
- 5) 折津 愈: サルコイドーシスの神経病変. *医学のあゆみ* 178: 56, 1996.
- 6) Scott TF: Neurosarcoidosis: Progress and clinical aspects. *Neurology* 43: 8, 1993.
- 7) 初田直樹, 他: 神経サルコイドーシスのMRI所見. *CI研究* 18: 149, 1996.
- 8) 前田重一郎, 他: 精神運動発作を呈した中枢神経系サルコイドーシスの1症例. *日胸疾会誌* 30: 2002, 1992.
- 9) Matsushita M, et al: Sarcoidosis of the central nervous system. 8th International Congress of Sarcoidosis and Other Granulomatous Diseases, Ed. Williams WJ, Davies BH, Alpha Omega, Cardis, UK, p9-18, 1978.
- 10) Veres L, et al: Sarcoidosis presenting as a central nervous system mass lesion. *Chest* 111: 518, 1997.