

【患者】64 歳男性

【主訴】胸焼け・全身衰弱・不整脈・満月様顔貌

【現病歴】

数年前から胸焼けを感じることもあり、2 年前からは上腹部痛が度々あったがラニチジン(H₂ ブロッカー)によって軽快しており、上部消化管内視鏡では異常は見つかっていなかった。6 ヶ月前からは体にあざができやすくなり、衰弱傾向・情動不安定が見られ、満月様顔貌や四肢の浮腫に気付くようになった。体重も 5 kg 増加した。3 ヶ月前からは手の振戦も出現した。2 ヶ月前からは頻脈や徐脈が発作的に起こるようになり、ペースメーカーを装着した。そのしばらく後には薬物治療に反応しない労作性呼吸困難を伴う心房細動が起こるようになった。

当院入院の 12 日前には他院に入院し、Cushing 症候群と診断され、ソタロール(群抗不整脈薬)・アスピリン・硝酸剤を投与されて脈は正常に戻った。2 日で退院したがその後まもなく黒色便が見られるようになり、全身倦怠感・立ち眩み・腹痛・悪心などを感じるようになり、さらに別の病院へ再び入院した(当院入院 8 日前)。入院時は血圧 110/60mmHg で、顔面は蒼白であり、下腹部と大腿上部にまたがる部位に紫斑が見られた。経鼻胃管を挿入したが血液は引けなかった。この時の検査結果を Table 1・2 に示す。アスピリンを中止してラニチジンの経口投与を行い、輸液と濃厚赤血球輸血が行われた。上部消化管内視鏡によって胃十二指腸潰瘍と診断されたが、粘膜生検では異常はなかった。下部消化管内視鏡では出血などはなかった。その後紫斑は改善し、消化管出血も見られなくなった。

前医入院中には内分泌学的検査も行われた(Table 3)。胸腹部造影 CT では肝左葉に造影効果の小さい腫瘤性病変が見つかり、副腎の軽度肥大も指摘された。頭部 CT では異常は認められなかった。肝左葉の腫瘤の生検を行ったが、異常所見はなかった。その後さらなる精査のために当院へ転院となった。

【既往歴】狭心症(9 年前 CABG 施行)

【家族歴】不明

【入院時現症】

<バイタルサイン> 血圧 135/90、体温 36.5 、脈拍 68/min、呼吸数 20/min。

<一般身体所見> 満月様顔貌・中心性肥満・鎖骨上窩脂肪沈着・buffalo hump を認める。体幹・四肢に紫斑が散在。

<神経学的所見> 両手の安静時振戦。下肢近位筋の筋力低下。

<検査所見> Table 1~3 参照。便潜血陽性。

【入院後経過】

入院時にはソタロール・スクラルファート(胃壁防御因子増強薬)・塩化カリウムを処方した。腹部骨盤単純 CT を撮ったところ、脾尾部に 6.4×3.7cm の大きさの腫瘤が見つかった(Fig.1)。腫瘤によって脾静脈はほとんど閉塞し、また脾尾部に見られる微小石灰化像のために脾動脈もかなり狭窄していた。肝左葉の腫瘤は 1.9×1.6cm の大きさで短胃動脈から栄養されており、造影剤注入後の画像から肝血管腫と考えられた。また副腎の両側肥大も確認された。この後、ある診断的検査が行われた。

TABLE 1. HEMATOLOGIC LABORATORY VALUES.

VARIABLE	8 DAYS BEFORE ADMISSION	7 DAYS BEFORE ADMISSION	DAY OF ADMISSION	ON ADMISSION
Hematocrit (%)	31.1	28.0	27.1	31.3
Mean corpuscular volume (μm^3)	96			94
White-cell count (per mm^3)	15,800	8,100	7,900	11,400
Differential count (%)				
Neutrophils	86	87		86
Lymphocytes	8			9
Monocytes	6			5
Platelet count (per mm^3)	149,000	62,000	102,000	122,000
Prothrombin time				Normal
Partial-thromboplastin time				Normal

TABLE 3. RESULTS OF ENDOCRINE TESTS.*

VARIABLE	4 DAYS BEFORE ADMISSION	ON ADMISSION	NORMAL RANGE
Plasma cortisol ($\mu\text{g}/\text{dl}$)†	40.0‡	41.7	5–25§
Corticotropin (pg/ml)	430	217.0	6–76
Urinary free cortisol ($\mu\text{g}/\text{day}$)	1000	1653¶	20–70
Thyroxine ($\mu\text{g}/\text{dl}$)		4.9	4.5–10.9
Thyroid hormone-binding index		1.38	0.77–1.23
Free-thyroxine index (%)		6.8	4.5–10.9
Thyroid-stimulating hormone ($\mu\text{U}/\text{ml}$)		0.27	0.50–5.0
Prolactin (ng/ml)		13.5	0–15
Follicle-stimulating hormone (U/liter)		2.2	1–12
Luteinizing hormone (U/liter)		0.9	2–12
Testosterone (ng/dl)		115	270–1070

*To convert the values for plasma cortisol to nanomoles per liter, multiply by 27.59. To convert the values for corticotropin to picomoles per liter, multiply by 0.2202. To convert the value for thyroxine to nanomoles per liter, multiply by 12.87. To convert the value for testosterone to nanomoles per liter, multiply by 0.03467.

†Measurements were made while the patient was fasting.

‡The measurement was performed after oral administration of dexamethasone (8 mg) at 11 p.m. on the previous day.

§The normal range is 5 to 25 mg per deciliter at 8 a.m. (after fasting) and is 5 to 15 mg per deciliter from noon to 8 p.m.

¶The creatine content was 1283 mg.

TABLE 2. BLOOD CHEMICAL VALUES.*

VARIABLE	8 DAYS BEFORE ADMISSION	DAY OF ADMISSION	ON ADMISSION
Urea nitrogen (mg/dl)	64		Normal
Creatinine	Normal		Normal
Total protein (g/dl)			4.3
Albumin	2.1		2.0
Globulin			2.3
Calcium (mg/dl)			6.9
Phosphorus			Normal
Bilirubin			
Total	Normal		Normal
Conjugated			Normal
Glucose (mg/dl)	153		188
Sodium (mmol/liter)	144	144	142
Potassium (mmol/liter)	3.8	3.3	3.1
Chloride (mmol/liter)	102	105	100
Carbon dioxide (mmol/liter)	33	30	34.7
Magnesium			Normal
Osmolality			Normal
Alkaline phosphatase	Normal		Normal
Aspartate aminotransferase	Normal		Normal
Alanine aminotransferase	Normal		Normal
Lactate dehydrogenase	Normal		Normal
Creatine kinase	Normal		Normal

*To convert the value for urea nitrogen to millimoles per liter, multiply by 0.357. To convert the value for calcium to millimoles per liter, multiply by 0.250. To convert the values for glucose to millimoles per liter, multiply by 0.05551.

**Figure 1**