

【Problem list】

1 . 頭痛

入院 18 週前より間欠的な頭痛が始まった。運動中に最も良く起こるがたまには早朝にも起こる。吐気を伴うが、嘔吐、視覚変化、顔面の紅潮は伴わない。兄、母と母方のおばに片頭痛。

2 . 夜尿

入院 8 ヶ月前より始まり、就寝前の水分制限、排尿によっても変わらない。入院 6 ヶ月前には別の医療機関で泌尿器科、腎臓専門医によって評価されている。腹部単純 X 線写真、また、腎、膀胱超音波検査には異常は見られなかった。父方のおばといとこに夜尿。

3 . 最近の視覚の変化

入院 3 日前、神経内科医が診察したところ、左目に視神経円板の異常と乳頭浮腫が見つかった。その翌日、脳 MRI を施行したところ、T2 強調画像で右小脳白質に高信号部位が見つかった。わずかに mass effect がある可能性があるが、ガドリニウム造影で異常に増強はされなかった。

4 . 嘔吐

頭痛と共に吐気を伴う。診察室で繰り返し吐いた。

5 . 前胸部の拍動

6 . カフェオレ斑

下腹部に径 12.5cm × 7.5cm が一つ、左下腿に直径 0.5cm が二つある。

7 . 蛋白尿

8 . 低 K 血症、高血圧

9 . 痙攣、呼吸困難

10 . 右腎の萎縮と異常波形

超音波検査にて右腎 7.8cm、腎動脈分光ドップラー法にて tardus-parvus waveform が見られ、血流速度も右が遅い。

11 . 傍脊髄腫瘍

右腎の内側から中間部、下大静脈の後方に、2.9cm × 2.3cm × 1.8cm のカラードップラー法にて血流の豊富な、境界明瞭で充実性の丸い、傍脊髄腫瘍がある。MRI にて、右腎門部に T1、T2 強調画像で腎と等強度の境界明瞭な 3.0cm × 2.4cm × 2.2cm の腫瘤が見られた。ガドリニウム造影では腎実質よりエンハンスはされなかった。右腎の下部の腎動脈は腫瘍により圧迫されている。

12 . 内分泌学的異常

血漿中レニン、アルドステロン、ノルエピネフリン、ドーパミン、ノルメタネフリンが異常高値。尿中ノルエピネフリンノルメタネフリン、全メタネフリンが異常高値。

13 . 脳腫瘍

T2 強調画像で右小脳白質に高信号部位が見つかった。わずかな mass effect がある可能性があるが、造影ではエンハンスされなかった。

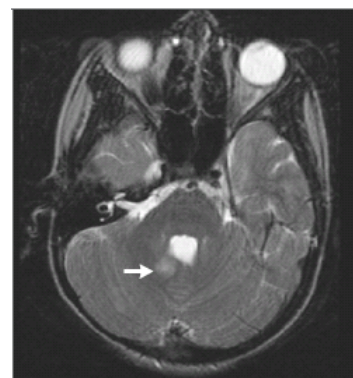


Figure 1. Axial T₂-Weighted MRI of the Brain. The arrow shows the area of T₂-weighted hyperintensity in the cerebellar white matter on the right, with slight

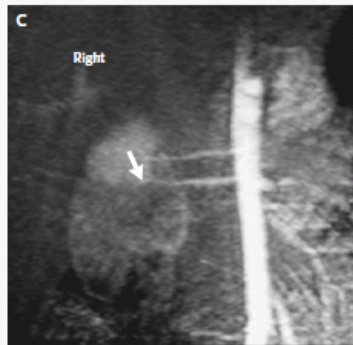
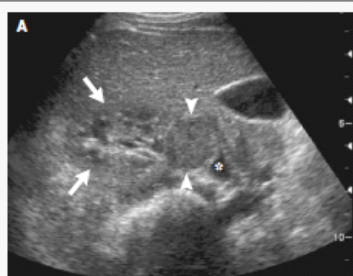


Figure 2. Imaging Studies of the Abdomen. A transverse ultrasonographic image of the abdomen (Panel A) shows a round, solid mass, 3 cm in diameter (arrowheads) medial to the kidney (arrows) and lateral to the inferior vena cava (asterisk). An axial fast spin-echo T₂-weighted MRI of the abdomen (Panel B) shows a hyperintense mass adjacent to the right renal hilum (arrows); the right kidney is smaller than the left kidney. A gadolinium-enhanced, three-dimensional magnetic resonance angiogram (Panel C) shows two right renal arteries with slight narrowing of the lowermost artery in the region of the mass (arrow).