第６回
副腎腫瘍研究会

日　時

平成21年4月24日(金) 19:00～21:00

場　所

群馬県民会館（前橋）

（4階401会議室）

群馬県前橋市日吉町1-10-1

代表世話人

笹野公伸

東北大学大学院医学系研究科医科学専攻

病理病態学講座病理診断学分野

共　催

副 腎 腫 瘍 研 究 会

株式会社ヤクルト本社

第6回 副腎腫瘍研究会

日　時：平成21年4月24日(金)　19:00～21:00
場　所：群馬県民会館(前橋)　4階『401会議室』
　　群馬県前橋市日吉町1-10-1

プログラム

1. 代表世話人挨拶

東北大学大学院医学系研究科医科学専攻　病理病態学講座病理診断学分野　教授
笹野公伸 先生

2. 製品説明「オペプリム®」　株式会社ヤクルト本社　医薬営業部

3. 演題

座長：上芝　元 先生
　　東邦大学医療センター　大森病院　糖尿病・代謝・内分泌センター　講師
　　田辺晶代 先生
　　東京女子医科大学　内分泌内科　准講師

●小児副腎皮質癌の一女児例

向井徳男[1], 鈴木　滋[1], 松尾公美浩[1], 伊藤善也[2], 藤枝憲二[1]
[1]旭川医科大学　小児科
[2]日本赤十字北海道看護大学　臨床医学領域

●転移性肺癌と転移性骨腫瘍を合併し、原発巣の診断に苦慮した副腎皮質癌の1例

臺　直美[1], 沖　健司[1], 笹野公伸[2], 志和亜華[1], 粟屋智一[1], 中西修平[1], 山根公則[1], 河野修興[1]
[1]広島大学大学院　医歯薬学総合研究科　分子内科学
[2]東北大学大学院　医学系研究科医科学専攻　病理病態学講座病理診断学分野

●小児期に発症し、オペプリムで治療した後に緩解期に入ったCushing病の1例

小島元子[1], 橋本重厚[2], 京野廣一[3]
[1]小島元子クリニック　内分泌・糖尿病内科
[2]福島県立医科大学　内科学第三講座
[3]レディースクリニック京野

共催：副腎腫瘍研究会／株式会社ヤクルト本社

＊軽食をご用意しております。なお当日会場受付にて参加費2,000円を集めさせていただきます。

小児副腎皮質癌の一女児例

向井徳男[1)], 鈴木　滋[1)], 松尾公美浩[1)], 伊藤善也[2)], 藤枝憲二[1)]

[1)] 旭川医科大学小児科
[2)] 日本赤十字北海道看護大学　臨床医学領域

【緒言】

小児での副腎皮質癌の報告例は極めて少ない。また、早期に肺転移を来しやすく、有効な化学療法が少ないことなどから極めて予後不良の疾患である。軽度の男性化を伴った小児副腎皮質癌の女児例について報告する。

【症例】

2歳代の女児。満期正常分娩で出生したが、出生時より声が太く毛深かった。2歳過ぎより濃い陰毛が生えてきたことに気づいていた。腹痛と腹部膨満を主訴に受診したところ、肝脾腫と左上腹部の腫瘤を指摘されたため、紹介入院となった。軽度の男性化徴候を認めたが、Cushing徴候は認めなかった。白血球増多、赤沈亢進、CRP陽性、LDH上昇、尿中17-KS高値、尿中DHEA高値、胸部X線にて両肺野にcoin lesionを4箇所認めた。骨年齢は5歳相当であった。母系家族に内分泌系に関連した癌症例が複数存在することが判明した。イレウスを併発したため緊急開腹手術を施行。腫瘍は後腹膜にあり、腫瘍と癒着した左腎の合併切除を行い、組織学的に副腎皮質癌と診断された。術後に尿中17-KSの激減を認めた。肺転移巣に対してミトタン投与を行い、一時縮小傾向を認めた。その後、肺転移巣の部分切除と腹部再発巣の摘除を行ったが、発症2年2ヵ月で死亡した。兄が10歳未満で脳腫瘍（小脳髄芽腫）で死亡。母が30歳代で乳癌で死亡したことも明らかとなった。

【考察】

患児の母系家族に内分泌系に関連した癌の集積を認め、発症年齢が若く、かつ世代が進むにつれて若年化する傾向を認めた。

MEMO

転移性肺癌と転移性骨腫瘍を合併し、原発巣の診断に苦慮した副腎皮質癌の１例

臺　直美[1)], 沖　健司[1)], 笹野公伸[2)], 志和亜華[1)], 粟屋智一[1)], 中西修平[1)], 山根公則[1)], 河野修興[1)]

[1)]広島大学大学院　医歯薬学総合研究科　分子内科学
[2)]東北大学大学院　医学系研究科医科学専攻　病理病態学講座病理診断学分野

症例は70歳代、女性。2008年10月初めにベッドから転倒し、腰部を強打した。その後より痛みが持続するため、近医の整形外科を受診し、腰部MRIを施行したところ、腰椎に腫瘍性病変を指摘された。全身CT、PET検査を施行したところ、肺、肋骨、胸椎、腰椎、腸骨、右副腎に多発する腫瘍性病変を認めたため、精査加療目的で当科紹介入院した。CTでは、右副腎に3 × 4 cm大の内部不均一な腫瘍、右肺S3、S10、左肺S10に多発する結節影、胸椎、腰椎、左腸骨に腫瘍を認め、原発巣の検索のため左腸骨の腫瘍に対してCTガイド下針生検を施行した。当院での免疫染色を含めた病理所見から、原発性肺癌は否定されたが、原発巣を同定できなかった。そのため、東北大学にて追加の病理学的検討を行ったところ、原発性副腎皮質癌による骨転移の診断が得られた。副腎腫瘍の精査として内分泌学的検査を施行し、コルチゾール 12.6 μg/dL、ACTH 30.3 pg/mL、レニン活性 14.9 ng/mL/hr、アルドステロン3.0 ng/dL、アドレナリン <0.01 ng/mL、ノルアドレナリン 0.23 ng/mL、ドーパミン <0.01 ng/mL未満と基礎値は正常で、ACTH、コルチゾールの日内変動も保たれていた。1 mgデキサメサゾン抑制試験では、コルチゾール 2.3 μg/dLと抑制されていた。オペプリム（ミトタン）を1,000 mg/日より開始し、3,000 mg/日まで徐々に増量したが、嘔気、嘔吐が出現したため1,500 mg/日に減量した。治療開始1ヵ月後のCTにて、副腎病変、その他の転移性病変は各々増悪傾向であった。本症例は、初診時に肺腫瘍と骨腫瘍を認め、原発巣の診断に難渋したstage Ⅳ副腎皮質癌症例であり、病理学的診断法や進行期副腎皮質癌の治療法などの文献的考察を踏まえ報告する。

MEMO

小児期に発症し、オペプリムで治療した後に緩解期に入ったCushing病の１例

–結婚後12年におよぶ長い不妊期間を経て、健康な男児を出産した女性例–

小島元子[1], 橋本重厚[2], 京野廣一[3]

[1]小島元子クリニック　内分泌・糖尿病内科
[2]福島県立医科大学　内科学第三講座
[3]レディースクリニック京野

【目的】

ステロイド合成阻害剤オペプリムが、性腺におけるステロイド合成にいかなる影響を及ぼすかについての臨床データは極めて少ない。我々はオペプリムで治療後緩解期に入ったCushing病の女性例を経験した。本例では、月経周期がほぼ正常化し、基礎体温も二相性になったにもかかわらず、長い不妊期間があり、30歳代後半に体外受精で健康な男児を出産したので、その治療経過を報告する。

【症例】

40歳代、女性。

【現病歴】

6歳時に乳房発育、8歳時に初経あり、思春期早発症型で発症した。中学生時にうつ状態出現。17歳時に無月経となり、某大学病院内科に入院。

【初診時現症】

低身長、中心性肥満、満月様顔貌、多毛、全身色素沈着あり。

【検査成績】

尿中17-OHCSおよび17-KS、血清cortisolおよび血漿ACTHが朝高く夜低い日内変動を示し、dexamethasone 8 mg投与で抑制傾向があり、metyrapone testで反応を示した。当時の頭部CTでは、下垂体腫大と小腺腫は見出せず、腹部CTで両側副腎腫大を認めた。以上の成績から、Cushing病と診断した。

【治療経過】

下垂体腫瘍がはっきりしないことから、家族の希望でオペプリム治療を開始。同剤1~2 g/day投与開始2ヵ月後に血清cortisolが改善され、3ヵ月後に月経再来、11ヵ月後に基礎体温が二相性となった。4年後、同剤を中止。結婚後不妊のため、某大学病院産婦人科に通院し、12年間に人工授精8回、体外受精2回を受けたが妊娠せず、30歳代後半に、自ら当内科へ転院。妊娠希望あるが、高年齢であることから、直ちに下垂体－副腎系と下垂体－性腺系機能が正常であるのを確認し、レディースクリニック京野へ紹介。FSH剤注射後採卵、胚胞移植を受けた。1回目に妊娠し、経過順調で、妊娠38週目に帝王切開で3,360 gの健康な男児を出産した。

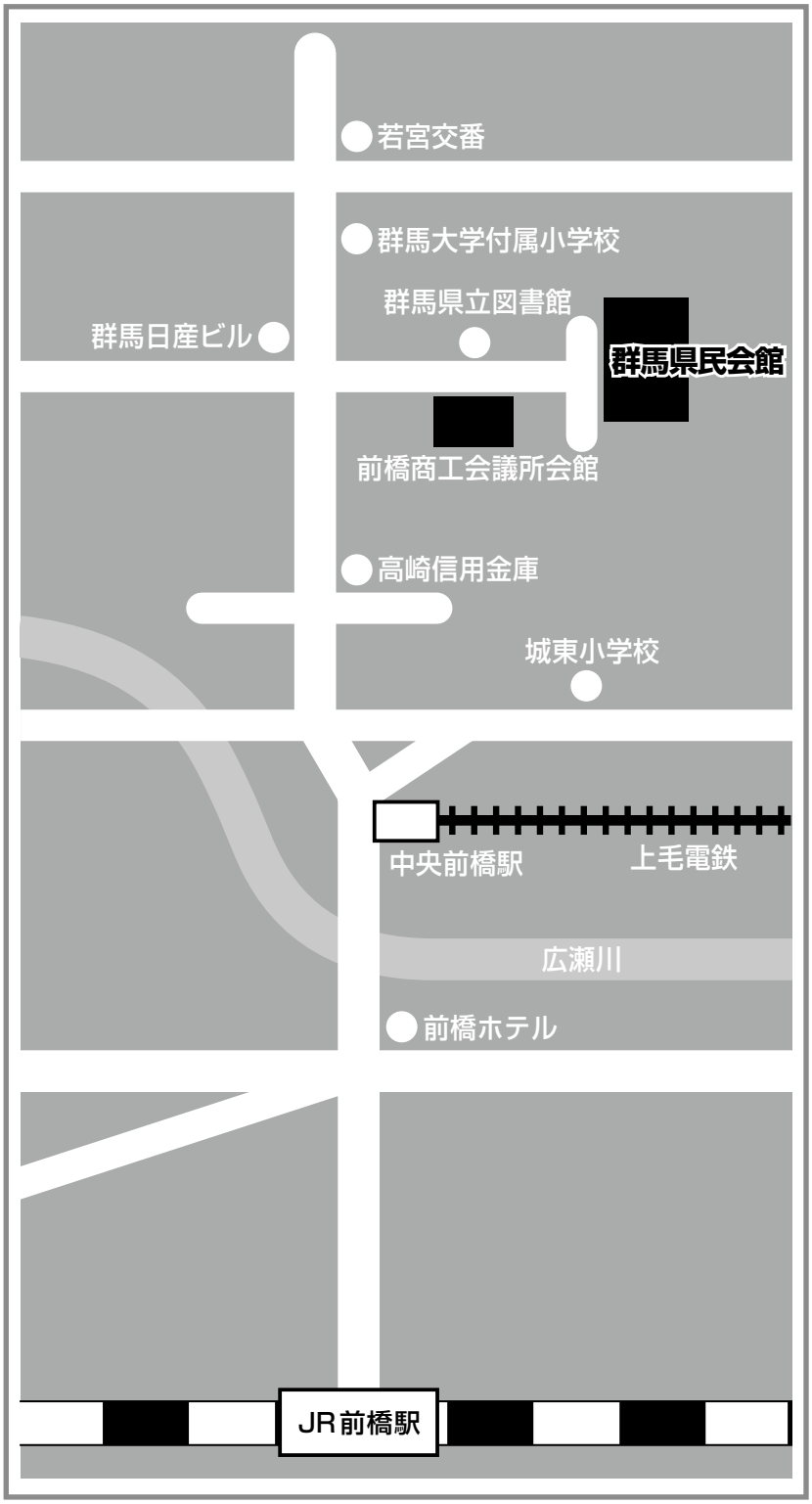
【総括】

以上、オペプリムでCushing病治療後に、下垂体－副腎系および下垂体－性腺系機能が正常化し、体外受精で健児を得た女性例を報告した。オペプリムで治療したために妊娠が成立しにくかった可能性は否定でき

ないが、5年にわたる過去の同剤服薬歴が、下垂体−副腎系機能を正常化した上、卵巣における卵子の発育に悪影響を及ぼさなかった貴重な例と考えられる。

MEMO

■会場のご案内

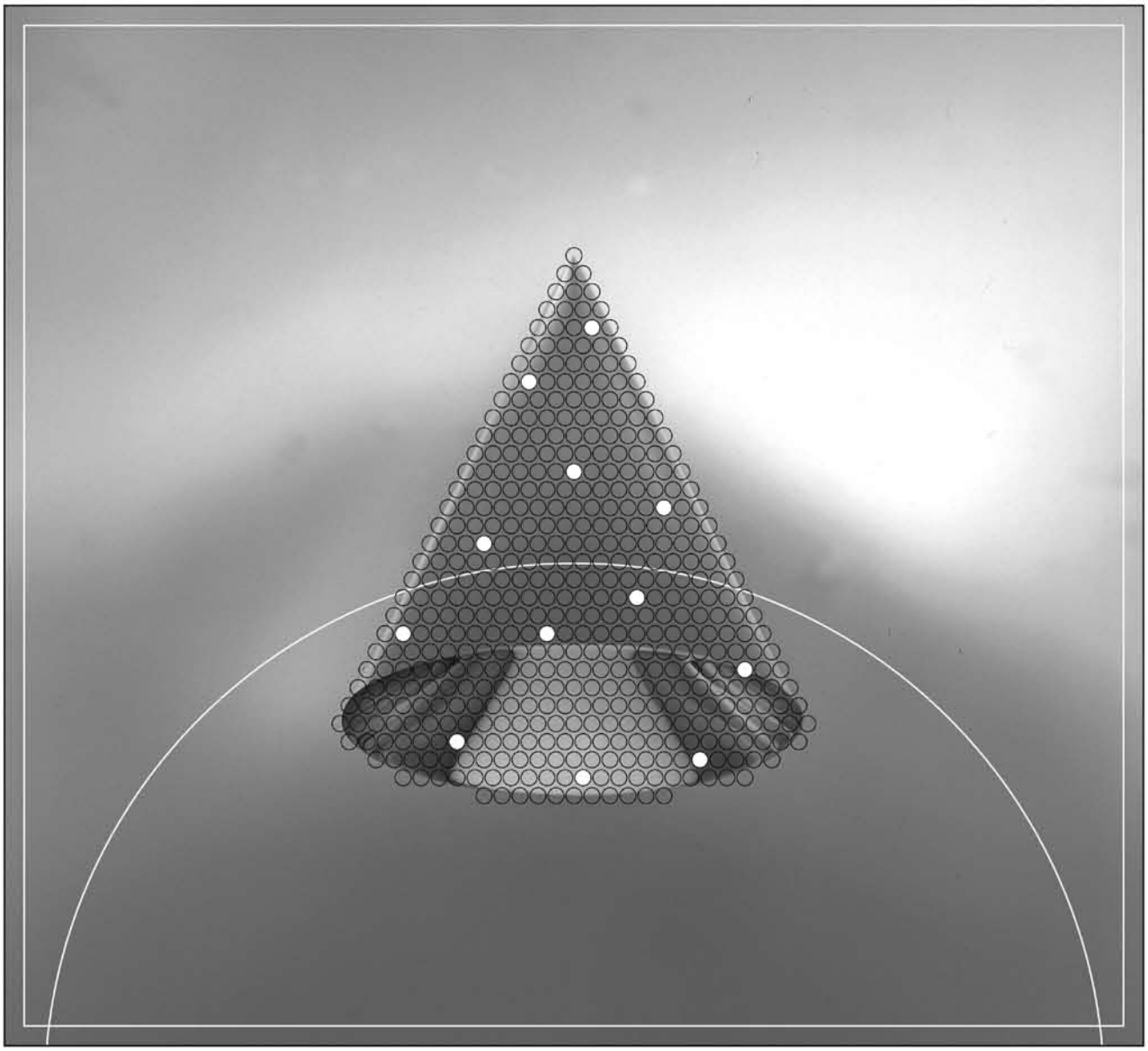


JR前橋駅　徒歩約20分

上毛電鉄　中央前橋駅　徒歩約10分

Yakult

薬価基準収載



副腎癌化学療法剤　副腎皮質ホルモン合成阻害剤

劇薬・指定医薬品・処方せん医薬品*

オペプリム®

ミトタンカプセル

Opeprim®

*注意－医師等の処方せんにより使用すること

「警告」、「禁忌」、「使用上の注意」、「効能・効果」、「用法・用量」等の詳細につきましては、添付文書をご参照ください。

製造販売元：**株式会社ヤクルト本社**
〒104-0061 東京都中央区銀座 7-16-21 銀座木挽ビル
資料請求先　医薬営業部 03(5550)8964(直通)

2009年3月作成
0903(RE)
026928110