

# 自己免疫性膵炎の再燃なく 発症した IgG4関連下垂体炎の一例

高次修練第VI期 内分泌G

東北大学医学部 6年 八木 櫻子

# 症例提示

【症 例】 67歳, 男性

【主 訴】 視力低下、口渇、多尿

【既往歴】 IgG4関連自己免疫性膵炎

【家族歴】 母：尿管癌

【生活歴】 機会飲酒 喫煙：60 (本)×10 (年)

【内服薬】 プレドニゾロン 5mg, エルデカルシトール 0.75 $\mu$ g,  
アレンドロン酸Na 70mg, エソメプラゾール 20mg,  
ロスバスタチン 2.5mg

## 【現病歴】

(X-1)年7月にIgG4関連自己免疫性膵炎に対しステロイドパルス療法が施行され、プレドニゾロン5mgまで漸減、再燃なく経過していた。X年5月中旬より目の不快感、6月より視力低下を自覚していた。同時期に強い口渇が出現し1日5~6Lの飲水を繰り返すようになった。シェーグレン症候群が疑われ、当院リウマチ膠原病内科に紹介されるも否定的であった。尿浸透圧の低下から尿崩症疑われ7月1日当科紹介となった。血液検査でIgG4上昇を認め、IgG4関連下垂体炎による下垂体尿崩症が疑われ、7月10日当科入院となった。

## 【入院時現症】

PS 0,

体温 36.6°C, 血圧 154/80 mmHg, 脈拍 77/分, SpO<sub>2</sub> 96%  
(室内気)

眼瞼結膜蒼白なし 眼球結膜黄染なし

両耳側半盲を認める

頸部リンパ節腫大・圧痛なし

胸部 ㊤音, wheezeなし 心雑音なし

腹部 平坦・軟, 圧痛なし 腸音亢進減弱なし

肝脾腎触知しない

四肢 浮腫なし

# 入院時検査所見①

## 【血算】

WBC 11700/μL  
RBC 398x10<sup>4</sup>/μL  
Hb 13.4g/dL  
HCT 39.6%  
PLT 278x10<sup>4</sup>/μL

## 【免疫】

CRP 0.05 mg/dL  
IgG 1301 mg/dL  
IgG4 200 mg/dL  
IgA 191 mg/dL  
IgM 29 mg/dL  
C3 115 U/mL  
C4 29.6 U/mL  
CH50 79.3 U/mL  
抗SS-A抗体 <10 U/mL  
抗SS-B抗体 <10 U/mL

## 【生化学】

AST 34 IU/L  
ALT 34 IU/L  
ALP 139 IU/L  
γ-GTP 27 IU/L  
ALB 4 g/dL  
BUN 23 mg/dL  
0.7 mg/dL  
Cr 9  
UA 5.9 mg/dL  
Na 139 mEq/L  
K 4.6 mEq/L  
Cl 101 mEq/L  
GLU 122 mg/dL  
HbA1c 6.1%  
OSM 285 mOSM/L

## 【尿所見】

尿比重 1.005  
pH 5.5  
蛋白 -  
潜血 -  
U-Cre 27  
U-Na 17  
NAG 2 U/L  
U-OSM 190 L  
mOSM/

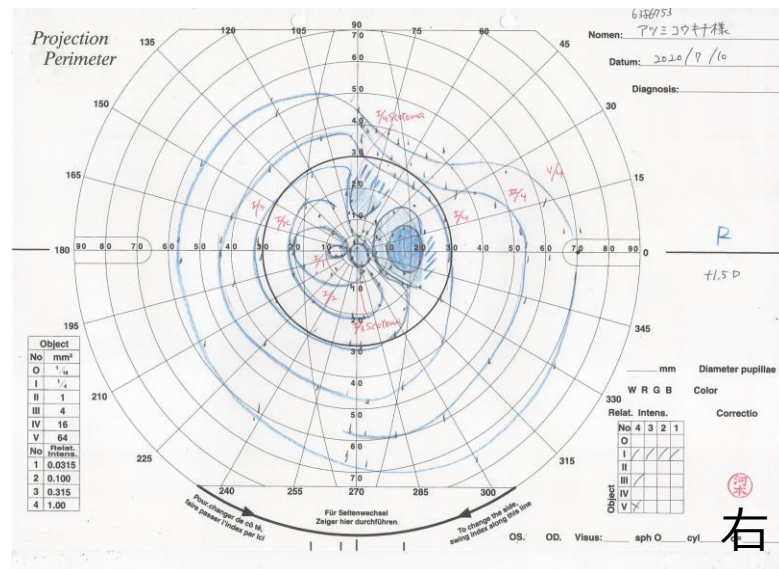
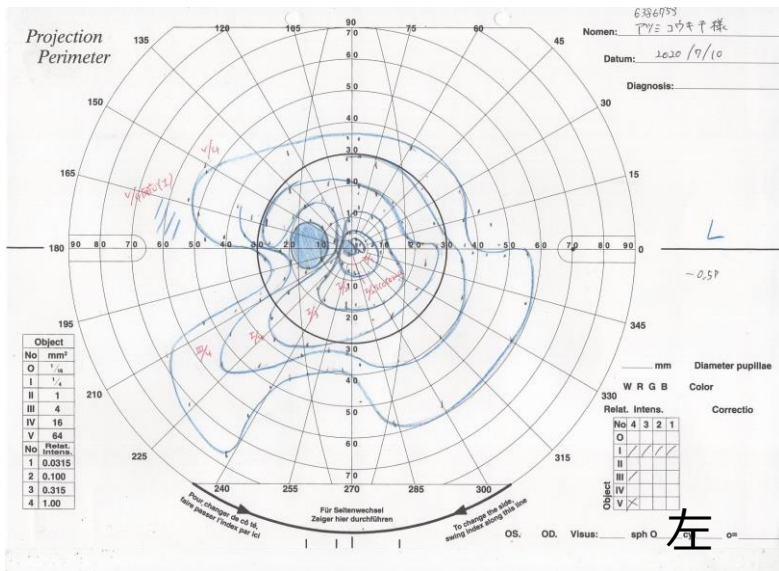
# 入院時検査所見②

## 【内分泌】

TSH 0.158  $\mu$ IU/mL  
 Free T4 0.78 ng/mL  
 Free T3 2.05 ng/mL  
 ACTH 5.3 pg/dL  
 Cortisol 0.5  $\mu$ g/dL  
 FSH 5.43 mIU/mL  
 LH 1.32 mIU/mL  
 PRL 10.42 ng/mL

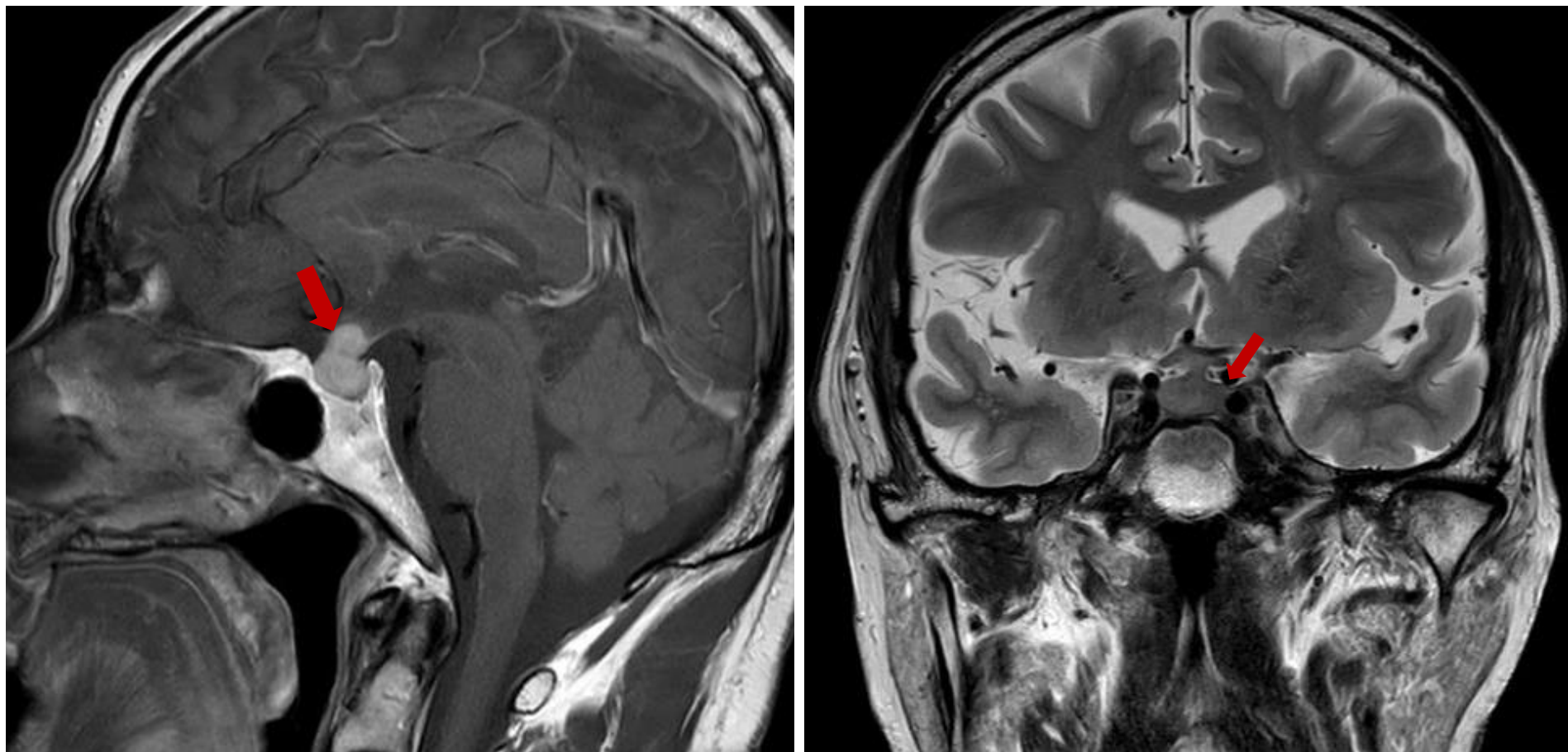
Testosterone 3 ng/dL  
 GH 0.92 ng/mL  
 Somatomedin C 95 ng/mL  
 Renin 17.2  
 Aldosteron 7.2  
 AVP 0.9 pg/mL  
 1,25-(OH)vitD3 36 ng/mL

## 【視野】



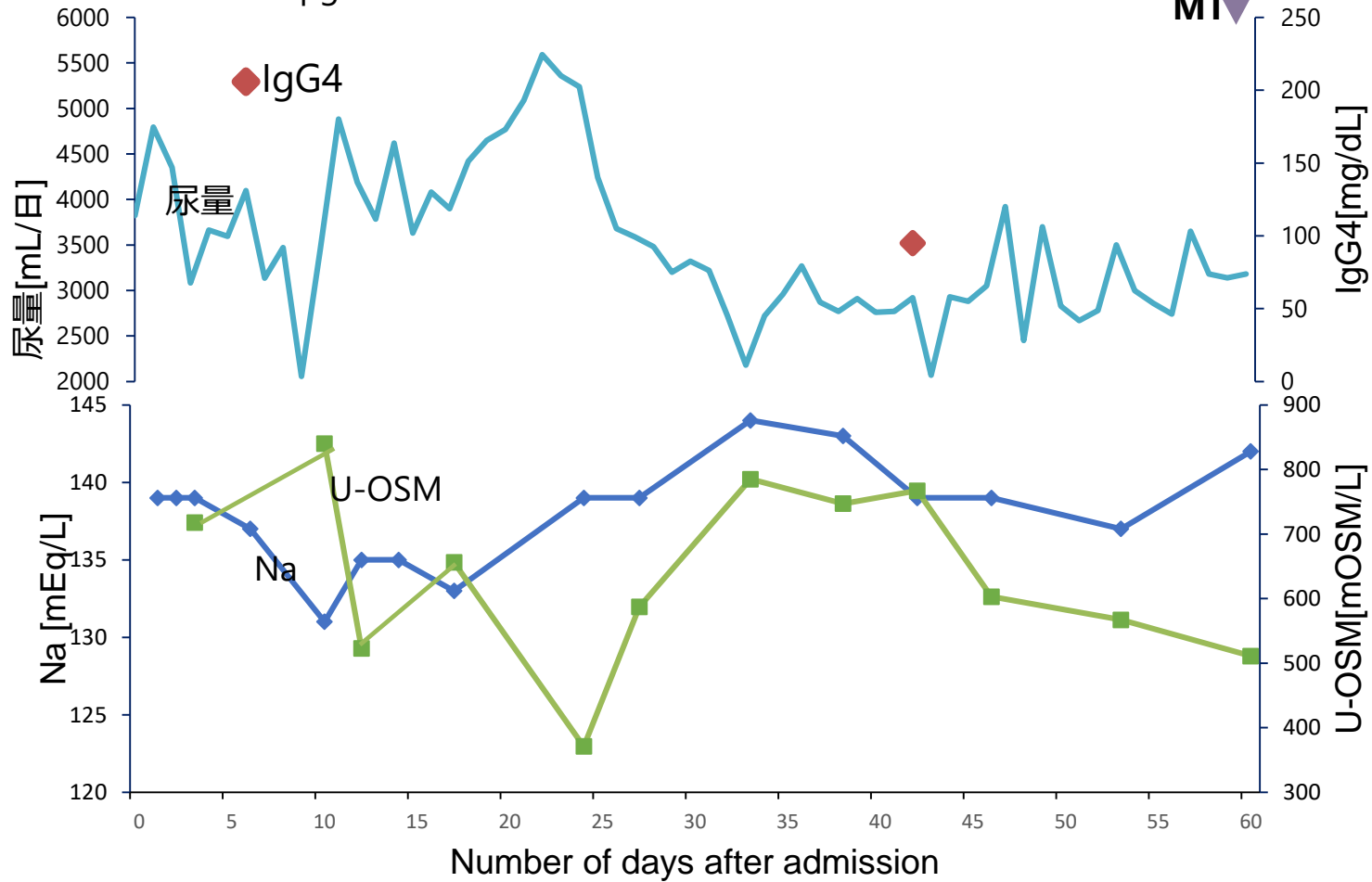
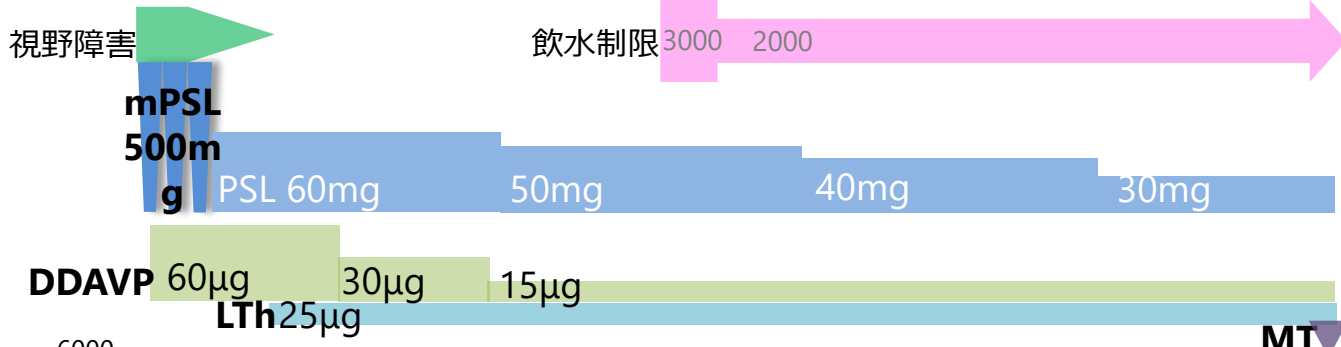
# 入院時検査所見③

【MRI画像】



➡ **IgG4関連下垂体炎**

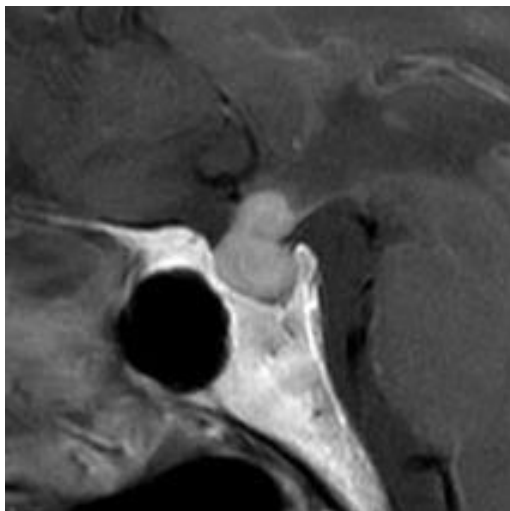
# 入院後経過①



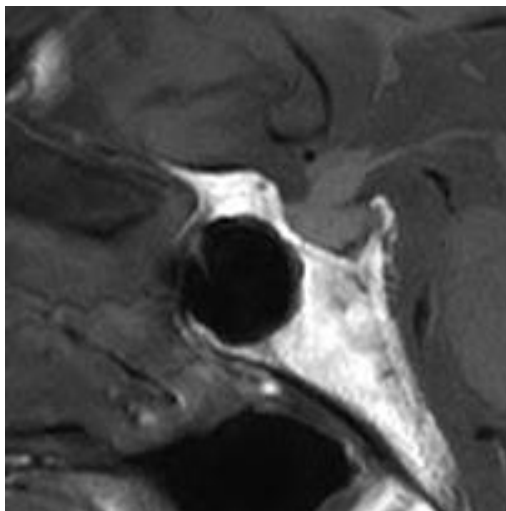


# 入院後経過②

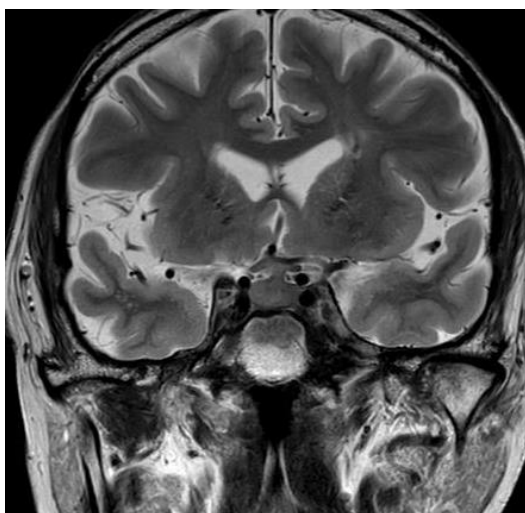
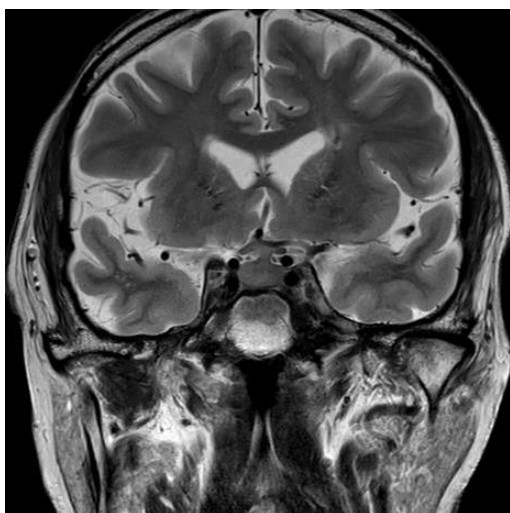
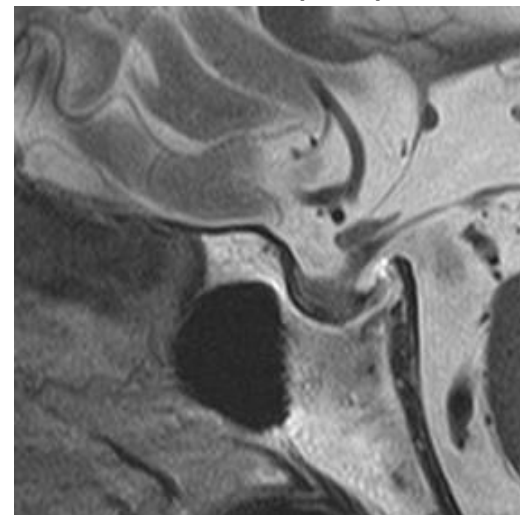
入院時(7/10)



パルス後(7/15)



退院前(9/7)



# IgG4関連下垂体炎

Takagi et al. Endocr J(2020):373-378

- IgG4陽性細胞とリンパ球浸潤, 血清IgG4上昇を特徴とするIgG4関連疾患の一つである自己免疫性下垂体炎。

- 頻度：全下垂体炎患者のうち30%, 下垂体機能低下/DIの4%

H Bando et al. Eur J Endo(2014):161-172

- 診断基準

(1) 病理組織所見ーリンパ球, 形質細胞豊富な単核球浸潤,

IgG4陽性細胞 $\geq$ 10個/HPF

(2) MRI所見ートルコ鞍内腫大病変, 肥厚した下垂体茎

(3) 他臓器でIgG4陽性病変が存在 (4) 血清IgG4 > 140mg/dL

(5) Glucocorticoids反応性あり

Leporati P et al. J Clin Endocrinol Metab(2011):1971-1980

- 治療：標準治療はない。Glucocorticoids(1st), Rituximab

# 自己免疫性膵炎患者における下垂体炎合併割合

Kanie et al. Pituitary(2019)22:54-61

## ■ 他臓器合併症(13/27例)

|        |    |
|--------|----|
| 唾液腺    | 7例 |
| 腎      | 6例 |
| 涙腺     | 4例 |
| 後腹膜線維症 | 4例 |
| 大動脈    | 2例 |
| リンパ節   | 2例 |
| 十二指腸   | 1例 |

自己免疫性膵炎  
(n=27)

下垂体MRI,  
内分泌機能測定

下垂体異常なし  
(n=22)

追加検査

4/5例で他臓器合併症

IgG4関連下垂体炎  
(n=1)

IgG4関連下垂体炎疑い  
(n=4)

empty sella  
without pituitary dysfunction

5例(18.5%)で下垂体異常あり

## 本症例のまとめ

- ステロイドパルス療法が奏功し、下垂体腫大に伴う視野障害を改善することができた。
- 自己免疫性膵炎が再燃なく経過しているにも関わらず下垂体炎を発症しており、今後ステロイド減量にあたり下垂体炎もしくは新たな臓器病変での再燃に注意する必要がある。

# 結 語

- ステロイド漸減中に自己免疫性膵炎の再燃なく、視野障害と尿崩症を伴い発症したIgG4関連下垂体炎の一例を経験した。
- 今後もステロイド漸減時の病変再燃に注意が必要である。