



Title	下垂体性小人症の下垂体MR imaging所見の検討
Author(s)	鹿島田, 明夫; 町田, 喜久雄; 本田, 憲業 他
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 1993, 53(2), p. 188-194
Version Type	VoR
URL	https://hdl.handle.net/11094/16801
rights	
Note	

The University of Osaka Institutional Knowledge Archive : OUKA

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

The University of Osaka

下垂体性小人症の下垂体 MR imaging 所見の検討

埼玉医科大学総合医療センター放射線科

鹿島田明夫 町田喜久雄 本田 憲業 間宮 敏雄
高橋 卓 釜野 剛 村松 正行 井上 優介

（平成4年4月24日受付）

（平成4年7月2日最終原稿受付）

MR Imaging of Pituitary Dwarfism

Akio Kashimada, Kikuo Machida, Norinari Honda, Toshio Mamiya, Taku Takahashi,
Tsuyoshi Kamano, Masayuki Muramatsu and Yusuke Inoue

Department of Radiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical School

Research Code No. : 523.9

Key Words : Pituitary dwarfism, MR imaging

Pituitary MR imaging was performed in 32 patients with clinically diagnosed pituitary dwarfism and 12 normal controls.

The patients were divided into two groups according to the severity of pituitary dwarfism based on endocrinological data. The two patients with severe dwarfism showed transection of the pituitary stalk, ectopic posterior lobe and atrophy of the anterior lobe on MR imaging, while the 27 patients with mild dwarfism showed no abnormal MR findings of the pituitary gland. The former group corresponds to typical pituitary dwarfism and the latter to partial GH deficiency, which was recently proposed as another type of pituitary dwarfism.

In conclusion, pituitary MR imaging may differentiate partial GH deficiency from typical (stalk-transected) pituitary dwarfism.

はじめに

下垂体性小人症のMRI所見については既に報告があり、下垂体柄切断および異所性偽後葉形成が特徴的所見とされている^{1)~5)}が、これらの特徴的所見を示す症例は、骨盤位分娩などの周生期障害を有し、2種以上の負荷成長ホルモン（以下GH）分泌試験に対し低反応を示す、古典的な下垂体性小人症であることが多い¹⁾²⁾⁵⁾。近年、遺伝子組換えによる合成成長ホルモンが使用可能となったことにより、下垂体性小人症の診断基準が拡大され、部分的GH分泌不全症（partial GH deficiency）あるいはGH neurosecretory dysfunctionという概念が提唱されている⁶⁾⁷⁾。今回我々は、臨床的に下垂体性小人症と診断され、成長科学協会より

GH投与を許可された32例について下垂体MRIを施行し、上記のような特徴的所見の有無についての検討、正常群および下垂体性小人症の重症度群ごとの下垂体MRI所見の比較検討を行うことにより、我々が日常経験する下垂体性小人症の多くを占めると思われる部分的GH分泌不全症のMRI所見につき若干の知見を得たので報告する。

対象および方法

対象は、低身長（-2SD以下）、骨年齢の遅延、GH低値などから、臨床的に下垂体性小人症と診断され、成長科学協会にてGH投与を許可された32例（男子20例、女子12例）である。年齢は3歳から17歳、平均年齢11.9歳である。

使用したMRI装置はGE社製Signa advanced

tage 1.5T であり, spin echo 法による T1強調像: 500/15/4 (TR/TE/excitation), スライス厚 3mm, FOV 10cm の下垂体冠状断, 矢状断像を撮像した。Gd-DTPA の投与は行われていない。

得られた画像より, 1名の放射線科医が下垂体柄断裂および異所性偽後葉形成の有無についての検討, 下垂体前葉, 後葉の前後径, 左右径, 高さの計測, 下垂体柄径の計測を施行した。これらの計測は CRT 上でカーソルを用いて行い, 前後径, 高さは矢状断像で, 左右径は冠状断像にてその最大値を計測した。下垂体柄径については, 2 方向の断面で認められた場合は各々の最大径の平均値を, 1 方向の断面でしか認められない場合はその最大径を用い, 2 方向ともに認められない場合は欠損と判断した。また, 前葉および後葉の体積算出を簡便化するため, 下垂体前葉, 後葉を橢円体とみなし, 近似的指標として, 前後径/2×左右径/2×高さ/2より size index を算出した。

全症例に対しては, 負荷 GH 分泌試験をはじめとする詳細なホルモン検索が施行されており, これらの検査所見より, 成長科学協会による下垂体性小人症の治療適応基準⁸⁾を参考にした重症度スコア (Table 1) を設定して, 症例を重症度別に分類した。正常群は小人症を疑われて MRI を撮像したが, 内分泌学的検索から下垂体性小人症を否定された12例(男子 6 例, 女子 6 例, 平均年齢5.8 歳)とし, 正常群および重症度群ごとの下垂体前葉, 後葉の size index, 下垂体柄径の年齢による変化を観察し, また各々の平均値を算出した。なお正常群および各重症度群の平均年齢にばらつきが見られたため, 有意差検定は行っていない。後葉の size index, 下垂体柄径については異所性偽後葉形成, 下垂体柄断裂例を除いて平均値を算出した。

ホルモン検査は MRI 撮像時の平均24カ月前に施行されており, 31症例では既に成長ホルモン投与が開始されていた。そこで, 重症度スコアと MRI 所見の比較検討は, 患者自身のホルモン値に経時的变化がないこと, および投与された成長ホルモンが下垂体の形態的变化をきたさないとの前提のもとで行われた。

Table 1 Gravity score of pituitary dwarfism

1) Peak GH concentration on insulin tolerance test	
≤7ng/ml	3
7<~≤10	2
10<	0
2) Peak GH concentration on arginine (or clonidine) tolerance test	
≤7ng/ml	3
7<~≤10	2
10<	0
3) mean of nocturnal GH concentration	
≤4ng/ml	2
4<~≤5	1
5<	0
4) somatomedin C concentration	
≤0.5U/ml	2
0.5<~≤0.7	1
0.7<	0
grade 1	score 0~4
grade 2	5, 6
grade 3	7~9
grade 4	10

結 果

結果の一覧を Table 2 に示す。

1. 下垂体柄断裂および異所性偽後葉の有無
32例中, 2 例に下垂体柄断裂および異所性偽後葉形成を認めた。この 2 例はいずれも骨盤位分娩の既往を有した男子であり, うち 1 例では出生時仮死を伴っていた。またこの 2 例はいずれも重症度スコア10点の重症例であった。32例中骨盤位分娩は 4 例存在したが, 他の 2 例では下垂体柄断裂および異所性偽後葉形成は認めなかった。

2. 重症度スコアと size index, 下垂体柄径との関係

正常群および重症度群ごとの, 下垂体前葉, 後葉の size index, 下垂体柄径の平均値を男女別に示す (Table 3)。

疾患群を更に grade 4 の重症群と grade 1~3 の軽症群に分類し, 下垂体前葉, 後葉の size index, 下垂体柄径と年齢の関係を, 正常群および重症度群ごとに男女別に示す (Fig. 1)。下垂体前葉, 後葉の size index, 下垂体柄径のいずれにおいても正常群および軽症群の間には大きな差は認められず, また年齢に伴って増大する傾向が認められた。

Table 2 Clinical data and MR findings of the patients

Patient No.; sex; age (yr)	Perinatal abnormality or birth accidents	gravity score	MR findings		
			SI* of AL	SI* of PL	Diameter of stalk (mm)
1; M; 11	normal	3	44.2	8.57	2.4
2; M; 15	normal	3	38.7	15.0	2.2
3; F; 13	breech	3	92.7	12.8	3.0
4; F; 15	normal	3	93.4	11.5	1.8
5; M; 13	normal	4	62.1	10.1	1.8
6; F; 3	normal	4	25.1	7.66	1.8
7; F; 9	normal	4	46.0	11.0	2.2
8; F; 10	normal	4	39.5	7.33	2.1
9; M; 10	normal	5	20.7	12.1	1.8
10; M; 11	normal	5	38.5	10.2	2.5
11; M; 11	normal	5	39.5	10.8	2.0
12; F; 8	normal	5	37.6	8.39	1.9
13; F; 13	normal	5	65.6	7.87	2.1
14; F; 13	normal	5	55.8	6.19	2.5
15; F; 14	normal	5	51.4	9.32	2.5
16; M; 13	normal	6	51.6	14.3	1.5
17; M; 15	normal	6	40.1	11.5	2.0
18; M; 17	normal	6	62.3	17.9	1.8
19; M; 8	normal	7	25.2	8.47	1.7
20; M; 13	normal	7	46.0	7.84	0.9
21; M; 15	normal	7	52.7	14.6	2.0
22; M; 16	normal	7	67.3	16.2	2.3
23; F; 10	normal	7	57.4	12.5	2.2
24; F; 14	normal	7	95.0	7.87	3.0
25; F; 16	normal	7	21.6	10.7	2.0
26; M; 17	normal	8	79.1	11.7	3.0
27; M; 11	normal	9	35.1	13.0	1.6
28; M; 4	normal	10	11.8	6.72	1.0
29; M; 6	normal	10	35.5	12.8	2.0
30; M; 11	breech	10	18.8	ectopia	absent
31; M; 12	breech	10	13.9	12.6	1.0
32; M; 16	breech, asphyxia	10	22.8	ectopia	absent

* SI…size index

AL…anterior lobe

PL…posterior lobe

Table 3 Results of pituitary measurement

gravity score (number of patients)	mean age	mean size index of anterior lobe		mean size index of posterior lobe		mean diameter of stalk (mm)	
		M	F	M	F	M	F
grade 1 (8)	11.1	48.3	59.3	11.2	10.1	2.13	2.18
grade 2 (10)	12.5	42.1	52.6	12.8	7.94	1.93	2.25
grade 3 (9)	13.3	50.9	58.0	11.9	10.4	1.92	2.40
grade 4 (5)	9.8	20.6	—	10.7	—	1.33	—
normal (12)	5.8	37.5	23.3	8.93	6.95	1.57	1.47

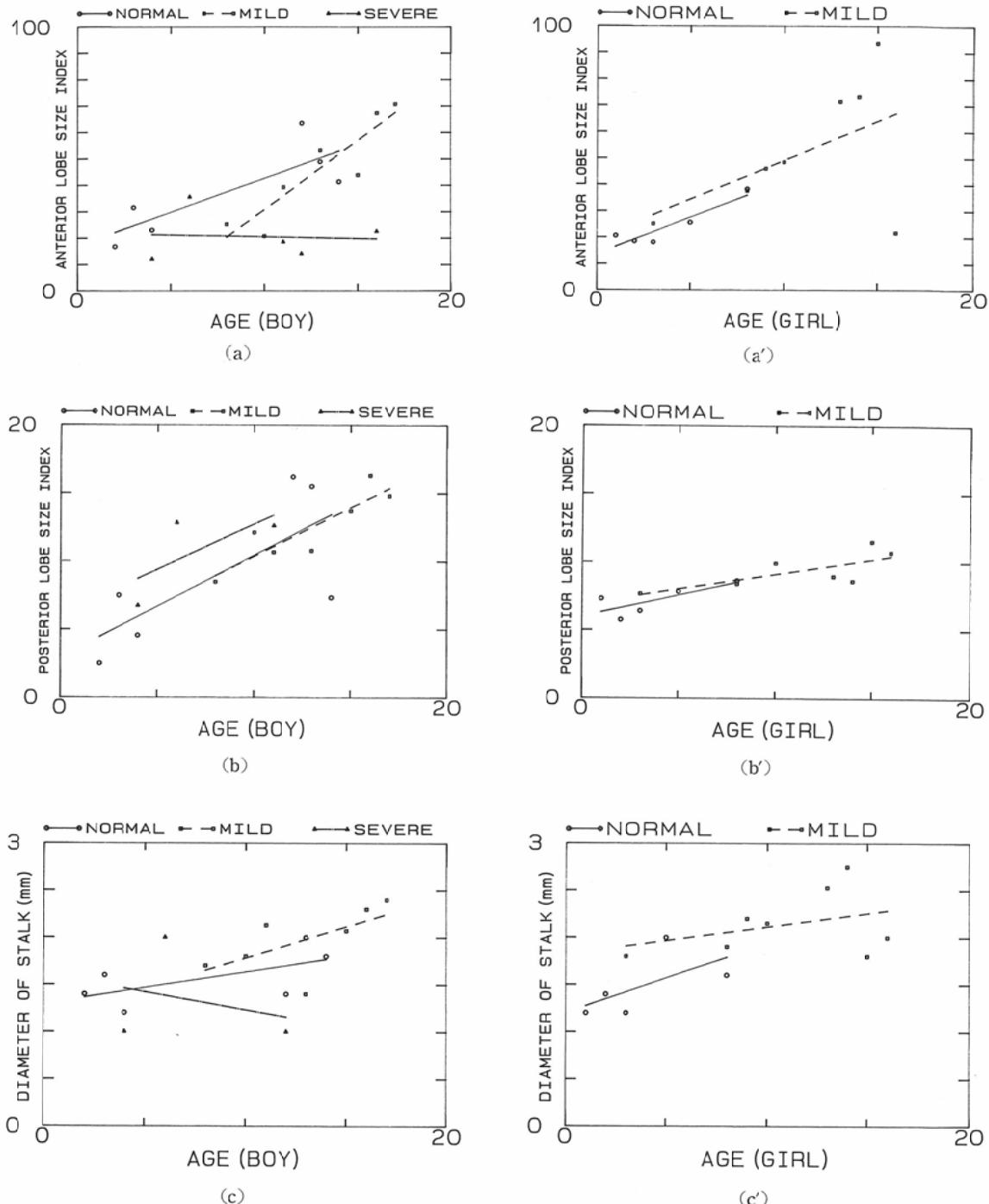


Fig. 1 Correlation of size index of anterior lobe (a), posterior lobe (b) and diameter of stalk (c) with age for two groups (mild and severe dwarfism) of pituitary dwarfism and normal group, respectively. Only the cases in severe group seem to have a lack of age-related growth of anterior lobe. Mild groups show nearly identical growth of anterior lobe with normal groups (a'). On the growth of posterior lobe (b, b') and stalk (c, c'), no significant difference is noted among the groups.



Fig. 2 A 16-year-old boy, gravity score 10 (group 4). He has a history of breech delivery and asphyxia. MRI reveals transected pituitary stalk and ectopic posterior lobe which is identified as high intensity spot at the median eminence (arrow).

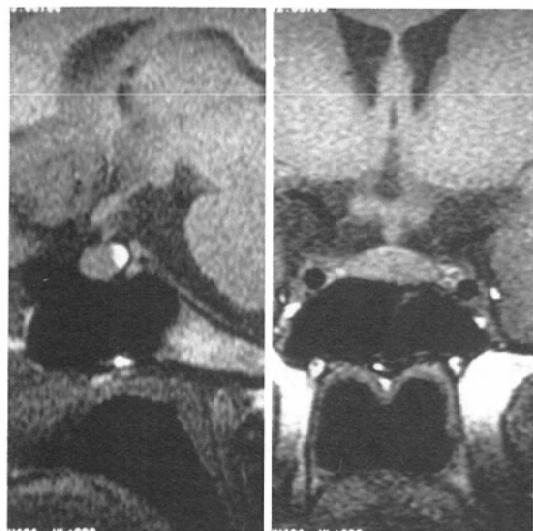


Fig. 3 A 15-year-old girl, gravity score 7 (group 3). No definite abnormal findings are noted on this case.

重症群は男子症例にのみ認められたが、下垂体前葉の size index においては他群に比べ値が低く、かつ年齢に伴う増大傾向が乏しいように思われ

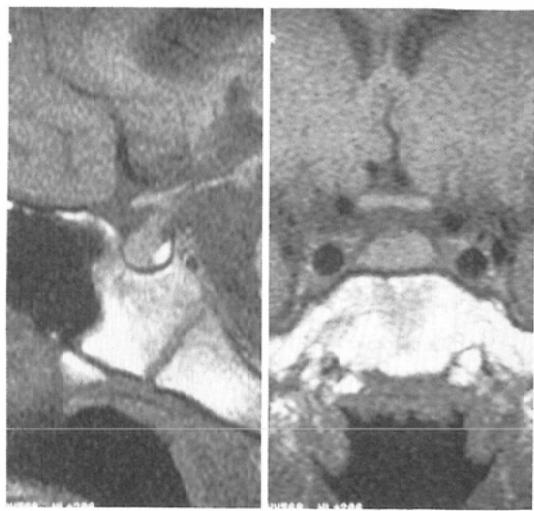


Fig. 4 A 17-year-old boy, gravity score 8 (group 3). No abnormal findings are revealed on this case.

る。

次に症例を提示する。

症例 1 (Fig. 2)

16歳、男子、骨盤位分娩、分娩時仮死の既往あり、重症度 score 10.

下垂体柄断裂、異所性偽後葉形成（正中隆起に認められる高信号領域）、下垂体前葉の萎縮を認める。

症例 2 (Fig. 3)

15歳、女子、正常分娩、重症度 score 7.

下垂体には明らかな形態的異常を認めない。

症例 3 (Fig. 4)

17歳、男子、正常分娩、重症度 score 8.

症例 2 同様に下垂体には明らかな形態的異常を認めない。

考 察

下垂体性小人症の下垂体 MRI 所見についての報告は比較的多く、下垂体柄断裂および異所性偽後葉形成がその特徴的な所見とされている^{1)~5)}。下垂体柄断裂の原因として、下垂体柄の低形成などの先天的因子に加え、臨床的に下垂体性小人症には分娩時障害を伴う例が多いことより、骨盤位分娩などの機械的ストレスによる物理的断裂や出生時仮死などの虚血による断裂といった後天的な

因子とがあげられている¹⁾。また下垂体柄断裂により、神経核より分泌される神経分泌顆粒の輸送が障害され、下垂体柄断端が肥大し異所性偽後葉が形成されるものと考えられている⁵⁾。異所性偽後葉の形成により尿崩症の出現が回避されていると思われ、異所性偽後葉形成を伴わない下垂体柄断裂症例では尿崩症症状を伴っていたと報告されている⁵⁾。

下垂体性小人症の下垂体 MRI 所見についてのこれまでの報告の多くは、数例から十数例の典型的な下垂体性小人症についてのもの¹⁾²⁾⁵⁾であり、これらの特徴的所見が日常我々が経験する下垂体性小人症のすべての症例に認められるとは限らない。近年下垂体性小人症の概念が拡大され、古典的下垂体性小人症に加えて部分的 GH 分泌不全症 (partial GH deficiency) あるいは GH neurosecretary dysfunction という概念が提唱されている⁶⁾⁷⁾。今回我々が対象とした症例は、成長ホルモン分泌不全から臨床的に下垂体性小人症が疑われ、比較的最近に成長科学協会より成長ホルモン投与が許可された症例であり、典型的かつ古典的下垂体性小人症のみならず、部分的 GH 分泌不全症も多く含まれていると思われる。古典的下垂体性小人症と部分的 GH 分泌不全症の分類は、負荷 GH 分泌試験を含めた成長ホルモン値やソマトメジン値から総合的に判断されているが、報告者によりそれらの値は様々であり⁷⁾、はっきりとした診断基準は存在していない。今回我々は、下垂体性小人症の客感的な重症度分類を行うために、検査所見より重症度スコアを算出し full score 10 点の重症群と 10 点以下の軽症群に分類した。重症群はすべての負荷 GH 分泌試験に対して低反応を有する群であり、古典的下垂体性小人症が含まれ、軽症群の大部分は部分的 GH 分泌不全症であると考えられる。重症例の 5 例はすべて男子であり、5 例中 3 例は骨盤位分娩、1 例は頭位吸引分娩の既往を有しており、軽症群に比して分娩時障害の既往を有する症例が多かった。このことは、古典的下垂体性小人症は、骨盤位分娩の男子に多いという事実⁹⁾に合致するものである。

MRI 所見の検討では、重症群には下垂体柄断裂

および異所性偽後葉形成の 2 症例が含まれ、また正常群および軽症群に比し、下垂体前葉が小さく、かつ年齢に伴う成長に乏しい傾向が認められた。軽症群では、下垂体柄断裂や異所性偽後葉形成の症例ではなく、下垂体の大きさや年齢に伴う成長も正常群と明らかな差はなかった。

以上より、下垂体性小人症の重症例、すなわち古典的下垂体性小人症では、先天的素因や骨盤位分娩、出生時仮死などの分娩時障害により惹起された下垂体の形態的異常を伴う GH 分泌不全であり、下垂体性小人症の軽症例、すなわち部分的 GH 分泌不全症では下垂体の形態的異常を伴わない GH 分泌不全ということができる。その意味では、部分的 GH 分泌不全症のみを特発性下垂体性小人症と呼ぶべきであるとも考えられる。

また以上の検討により、下垂体性小人症の下垂体 MRI 所見から、下垂体性小人症の原因および重症度の推定が可能であることが示唆された。今後は更に症例を増やすと共に、部分的 GH 分泌不全症について Gd-DTPA を使用した dynamic study による下垂体血流の推定などについて検討を重ねたい。

ま と め

下垂体性小人症 32 例、正常例 12 例に対して下垂体 MRI を施行した。

下垂体性小人症の重症群には、異所性偽後葉形成、下垂体柄断裂、下垂体前葉の萎縮などの下垂体の形態的異常を伴うものが多く、一方軽症群ではこのような形態的異常を伴う例は無く、下垂体の成長も正常群と同様に認められた。前者がいわゆる古典的下垂体性小人症、後者が部分的 GH 分泌不全症に相当すると考えられることより、下垂体 MRI により下垂体性小人症の原因および重症度の推定が可能であることが示唆された。

文 献

- 1) Kikuchi K, Fujisawa I, Momoi T, et al: Hypothalamic "pituitary function in growth hormone-deficient patients with pituitary stalk transection. J Clin Endocrinol Metab 67: 817-823, 1988
- 2) Kelly WM, Kucharczyk W, Kucharczyk J, et al: Posterior pituitary ectopia: An MR feature.

- ture of pituitary dwarfism. AJNR 9 : 453—460, 1988
- 3) Maghnie M, Triulzi F, Larizza D, et al: Hypothalamic-pituitary dwarfism: Comparison between MR imaging and CT findings. Pediatr Radiol 20 : 229—235, 1990
- 4) Kuroiwa T, Okabe Y, Hasuo K, et al: MR imaging of pituitary dwarfism. AJNR 12 ; 161—164, 1991
- 5) Fujisawa I, Kikuchi K, Nishimura K, et al: Transection of the pituitary stalk: Development of an ectopic posterior lobe assessed with MR imaging. Radiology 165 : 487—489, 1987
- 6) Spiliotis BE, August GP, Hung W, et al: Growth hormone neurosecretory dysfunction. JAMA 251 : 2223—2230, 1984
- 7) 小林 登, 多田啓也, 蔵内百治: 新小児医学大系, 第16巻B, 小児内分泌学II, 第1版, 中山書店(株), 東京, 1985, p288—289
- 8) 小林 登, 多田啓也, 蔵内百治, 他: 新小児医学体系年刊版, 小児医学の進歩'90C, 中山書店(株), 東京, 1990, p180
- 9) Shizume K, Harada Y, Ibayashi H, et al: Survey studies on pituitary disease in Japan. Endocrinol Jpn 24 : 139—147, 1977