

自己免疫による視床下部・下垂体後葉障害の発見

執筆者

岩間 信太郎

名古屋大学医学部附属病院 糖尿病・内分泌内科

1993年、井村裕夫らは、下垂体後葉と視床下部漏斗部にリンパ球浸潤を認める「リンパ球性漏斗下垂体後葉炎(lymphocytic infundibuloneurohypophysitis)」の疾患概念を提唱した(N Engl J Med. 1993)。これは、従来「特発性」とされ原因が不明だった中枢性尿崩症の一部が、自己免疫機序による炎症性疾患であることを示した、内分泌学における重要な報告である。

本疾患は、MRIにおける下垂体茎の肥厚および後葉の腫大と後葉の高信号の消失という特徴的な画像所見、ならびに漏斗部から後葉にかけてのリンパ球主体の浸潤という組織学的特徴により診断される。一方、1962年に最初の症例が報告された「リンパ球性下垂体前葉炎(lymphocytic adenohypophysitis)」は、下垂体前葉に炎症を認め、妊娠・産褥期の女性に好発する疾患として知られている。これら2つの病型は、いずれも自己免疫性と考えられているが、炎症の主座が前葉と後葉で異なることから、それぞれに異なる標的抗原が関与している可能性がある。

リンパ球性漏斗下垂体後葉炎の報告は、視床下部—下垂体後葉領域にも自己免疫性疾患が存在することを明確に示したものであり、自己免疫性視床下部下垂体炎(autoimmune hypophysitis)の一病型として国際的にも広く受け入れられるようになった。

中枢性尿崩症の原因検索において自己免疫性炎症という視点が加わったことは、臨床診断の精度向上に大きく貢献したとともに、下垂体疾患の病態理解を深化させる契機となった。

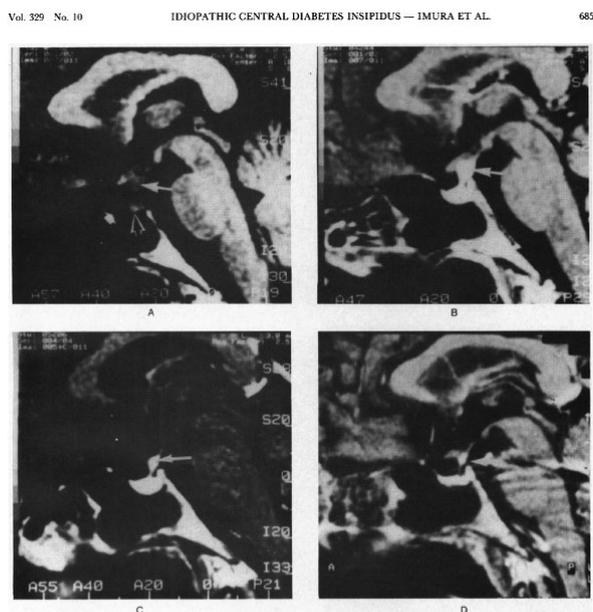


Figure 1. Sagittal T1-weighted MRI Scans in Patient 1. Panels A and B show scans obtained in August 1987, before (Panel A) and after (Panel B) gadolinium enhancement. The pituitary stalk is thickened; gadolinium enhancement is indicated by the longer arrows. The stalk is less thick on enhanced scans from December 1987 (Panel C) and March 1992 (Panel D). The short solid arrow in Panel A indicates the adenohypophysis, and the outlined arrow indicates the neurohypophysis, with no hyperintense signal.

図(N Engl J Med. 1993 Sep 2;329(10):683-9. より)

下垂体MRIにおいて、下垂体茎の肥厚(A, B)と経時的な肥厚の軽減(C, D)が報告された。