

5 胆道系酵素の異常を契機に発見された Caroli 病を合併した先天性肝線維症の一例

伊藤 信市・土屋 淳紀・三木 巖
伊藤 知子・角田 卓哉・若林 博人
竹田総合病院消化器科

49歳, 男性. 家族歴に特記なし. 輸血歴なし, 機会飲酒. 38歳時に胆嚢結石を指摘されるも放置. 1993年に胆道系酵素の異常を指摘され ERC を施行. 両側肝内胆管末梢の嚢胞状の拡張を認めた. HbsAg (-), HCV-RNA (-), T. Bil 0.3mg/dl, AST 22IU/l, ALT 25IU/l, ALP 330IU/l, γ -GTP 176IU/l, CRP 2.9mg/dl, PLT 10.9万/mm³. 1994年に胆摘術を受けた際に楔状肝生検が施行され, Caroli 病を合併した先天性肝線維症 (CHF) と診断. 肝表面にはびまん性に霜降り肉様の幅の広い白色紋理を認めた. 本例は門脈圧亢進症の所見は乏しいが反復する胆道感染を認め, 今後このコントロールが重要である.

6 びまん性肝嚢胞の画像所見を呈し, 経過中に著明な門脈圧亢進症および汎血球減少症を呈した von Meyenburg complex の一例

中村潤一郎・栗田 聡・見田 有作
小林 正明・野本 実・市田 隆文
青柳 豊・朝倉 均・佐藤 好信*
横山 直行*・鈴木 晋*・畠山 勝義*
新潟大学第三内科
同 第一外科*

症例は55歳女性. 家族歴, 既往歴に特記事項なし. '88年に腹部CTにて多発性肝嚢胞, 脾腫大を指摘され, 経過観察されていた. 食道静脈瘤破裂のため'97年10月, 内視鏡的硬化療法, '99年2月内視鏡的結紮術を施行され, 以降, 食道静脈瘤, 直腸静脈瘤の増悪傾向を認めた. '00年10月の腹部血管造影では傍臍静脈の怒脹が著明であり, '97年の所見に比し増悪していた. 血清生化学検査では汎血球減少症が進行し, 典型的な門脈圧亢進症を呈したが, 肝機能は軽度低下を認めるのみであった. '00年12月21日, 当院第一外科で脾摘出, 左胃静脈-下大静脈シャント, S状結腸静脈-左

卵巣静脈シャント術を施行. 生検肝組織は von Meyenburg complex を呈し, 脾には血管腫を認めた. 胃静脈瘤, 直腸静脈瘤は術後著明に改善し, シャント術に伴う高アンモニア血症はコントロール良好である.

7 下垂体腫瘍肝転移巣からの異所性 ACTH 産生によりクッシング症候群を呈したと考えられる一例

河内 裕介・小林 真・須田 剛士
本間 照・高橋 達・野本 実
青柳 豊・朝倉 均・中村潤一郎*
鈴木 克典*・森井 研**
新潟大学第三内科
同 第一内科*
同 脳外科**

症例は61歳女性. '94年に両耳側半盲を主訴とする下垂体腺腫を認め Herdy's ope を施行された. '96年に同腺腫の局所再発を認め, 放射線治療を施行された. この際コルチゾールは正常値であった. '00年8月初旬から moon face が出現し ACTH 558pg/ml と高値を認め入院となった. 身体所見上は満月様顔貌が認められた. 血液検査では K: 2.9mEq, ACTH: 558pg/ml, コルチゾール 35.3 から 42.4ng/ml と上昇し, 日内変動は消失していた. デキサメサゾン抑制試験を行い, 異所性 ACTH 産生腫瘍の存在が疑われたため, 全身検索を行った. 腹部CTにて肝S4に3cmのmassを認めた. 中肝静脈の中枢におけるACTHのサンプリングにてACTH: 906pg/ml と上昇が認められた. 下垂体からの転移性肝腫瘍と考え, S4, 8の区域切除を施行した. 術前には400から600pg/ml と高値を示していたACTHは正常値へと改善が認められた. 下垂体腫瘍の肝転移の症例は報告例が少なく, まれであると思われたため報告した.