

22) D-penicillamine 投薬中に急性肝不全をきたし死亡した Wilson 病の 1 例

五十川 修・夏井 正明
柳澤 善計・吉田 俊明
村山 久夫 (信楽園病院内科)

症例は15才女性。主訴は上腹部痛、黄疸、悪心。家族歴では兄が Wilson 病、既往歴では特記事項なし。現病歴では、昭和54年 Wilson 病と診断され、D-Penicillamine の投与を受けるも56年より怠業しはじめ61年より内服せず。平成2年4月6日より D-Penicillamine を再開したが、4月28日上腹部痛、黄疸の出現を認め当院に入院となった。D-Penicillamine による副作用と考え、同日より投薬を中止したところ4月30日より溶血性貧血を合併した肝不全の増悪を認め、血漿交換等施行するものの効果なく7月20日死亡した。肝不全の原因は薬剤性が原病の悪化のどちらかと思われたが、全体の経過としては Wilson 病の急性肝不全の病態に一致すると考えられた。

23) 肝内に多数の類円形高エコー像を認め、晩発性皮膚ポルフィリン症が疑われた 1 例

田代 知子・石川 達
俵谷 博信・早川 晃史
波田野 徹・塚田 芳久
野本 実・上村 朝輝
朝倉 均 (新潟大学第三内科)

症例は53歳、男性、アルコール歴は日本酒2〜3合×37年。B型ならびにC型慢性肝炎にて当科外来経過観察中に腹部エコー上、多数の結節様高エコー像を認めたため精査目的に入院。入院時現症は肝を正中で2横指触知する他、異常なし。入院時検査成績に特記すべきことなし。腹部エコー上、肝右葉に多発性結節様高エコー像を指摘されたが、腹部 CT や MRI では腫瘤病変は認めず。腹腔鏡検査にて肝右葉に多発する、やや陥凹した青色斑を認め、肝性ポルフィリン症が疑われた。肝組織所見は慢性非活動性肝炎であった。尿中ポルフィリン体分析でウロポルフィリンの増加を認め、腹腔鏡所見と合わせ、皮膚症状を欠く晩発性皮膚ポルフィリン症が疑われた 1 例を報告する。

24) 心肝サルコイドーシスの 1 例

笠井 昭男・田代 和徳
原 勝人・堀 聡彦
原 秀範・木戸 成生 (県立新発田病院)
篠原 敏弘・関根 輝夫 (内科)

症例は22歳男性、'92年9月4日突然、胸部不快感、嘔吐、下痢が出現し、血圧低下を認め当科入院。入院時心電図上心室頻拍を示し、入院翌日には、GOT 3820, GPT 2380 と上昇を認めた。胸部レ線上的 BHL, ACE, リゾチーム値の上昇、ガリウムシンチでの心筋、肝、肺門の取り込みより、サルコイドーシスを疑い、腹腔鏡下肝生検、心筋生検を施行した。腹腔鏡肉眼所見では、散在性に小白斑を認め、組織像では、非乾酪性類上皮細胞肉芽腫が多数存在し、それにより広範に肝実質細胞が脱落している部位が観察された。心筋生検でも同様の肉芽腫を証明し、サルコイドーシスと確信した。高度の心肝障害を同時に示したサルコイドーシスは稀であり、報告した。

25) サルコイドーシスを合併した、原発性硬化性胆管炎 (PSC) と考えられる 1 例

摺木 陽久・原田 篤
吉田 俊明・藤村 夏美
船越 和博・渡辺 雅史
成沢林太郎・野本 実
市田 隆文・上村 朝輝
朝倉 均 (新潟大学第三内科)

症例は27才男性。昭和61年より慢性肝炎 (非A非B型) として経過観察されていたが、平成2年4月、皮膚掻痒感を主訴に当科第一回目入院。ERCP、腹腔鏡下肝生検等にて原発性硬化性胆管炎 (PSC) と診断された。平成4年8月、第二回目入院。この際 ERCP 像の進行と特異なエコー像を認めた。エコー下肝生検にて非乾酪性肉芽腫を認め、肝サルコイドーシスの合併と考えた。しかしサルコイドーシスの胆管病変に与える影響は不明であった。

26) 最近経験した小児門脈圧亢進症の 2 例

今田 研生・佐藤 雅久
阿部 時也・渡辺 徹 (新潟市民病院)
小田 良彦 (小児科)
新田 幸壽 (同 小児外科)
畑 耕治郎 (同 消化器科)

小児門脈圧亢進症の2例を報告した。症例1: 7歳4カ月の女兒。主訴は脾腫。乳児期より精神運動発達遅滞が認められ、1歳半頃より脾腫を指摘。平成4年1月