

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。胸部レ線上の 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

(6歳6カ月)白血球減少を指摘。7月より低蛋白血症、汎血球減少が出現。脾腫が持続し、脾機能亢進を疑われ、精査目的に12月14日当科に入院。各種検査にて肝外門脈閉塞症(EHO)と診断された。症例2:14歳2カ月の男児。主訴は吐血。3歳3カ月ALLに罹患し、当科で治療を開始。昭和60年7月(6歳8カ月)軽度の肝脾腫を認めた。平成元年12月(11歳1カ月)化学療法を終了したが、脾腫は持続していた。平成4年6月(13歳7カ月)頃より全身倦怠感が出現し、7月には吐血を認め、内視鏡検査にて食道静脈瘤を認めたため8月13日当科に入院。肝生検にて病理組織学的に白血病細胞の浸潤はなく、特発性門脈圧亢進症(IPH)と診断された。いずれの症例も手術療法を施行し、経過は順調である。

27) 肝外門脈閉塞症7例の検討

山口 征吾・石塚 基成
植木 淳一・畠山 重秋
阿部 惇 (県立中央病院内科)
高木健太郎・小山 高宣 (同 外科)

肝外門脈閉塞症 EHO 7例を経験し、検討した。症例1, 2は特発性, 3は外傷性であり, 4は肝内結石, 5は慢性肺炎, 6は門脈結紮, 7は術後肺炎によると考えられた。EHOの原因としては、先天性、新生児の臍帯感染、成人例では、胆石、肺炎、外傷、手術などが考えられている。血管造影の所見では程度の差はあるが、全例に cavernous transformation を認め、遠肝性側副路はあまり発達していなかった。EHOが原因と考えられる肝障害、肝硬変を伴わず、肝機能は正常であるために血流が肝内に流入しやすいためであると思われる。このため内視鏡的に食道静脈瘤の発達は抑えられており、著明な脾腫を認めるものも少なかった。門脈亢進症を示さないものでは予後は良好と考えられた。

28) 肝転移・門脈圧亢進症を伴った非機能性脾島腫瘍の長期生存例

市川 卓郎・新沢 秀範
塚田 芳久・青柳 豊
上村 朝輝・朝倉 均 (新潟大学第三内科)

症例は67才、女性。58才時肝機能異常を指摘され、多発性肝転移を伴う脾癌と判断された。62才時に腹腔鏡下肝生検を行い腫瘍細胞にはグリメリウス染色陽性顆粒認められ、各種脾内分泌ホルモンによる免疫組織化学染色は陰性であった。また、血中脾内分泌ホルモンは正常で非機能性脾島腫瘍と診断された。MMC, ADR, CDDP

動注, IFN, Lentinan などの抗腫瘍療法, 食道静脈瘤硬化療法, 肝不全対策などの集学的治療を行った。多発性肝転移で発見されてより現在まで9年間の長期にわたり生存中である非機能性脾島腫瘍を経験したので報告した。

29) 切除不能胆道癌に対する内瘻化治療後発症したガス産生肝膿瘍の1例

鈴木 裕・松森 昌門 (秋田赤十字病院)
小森 匡 (内科)

症例は63歳女性。閉塞性黄疸にて PTCD・血管造影を行ない、門脈本幹～右枝の狭小化を伴う肝門部胆管癌と診断。1991年9月6日 ERBD を施行。内瘻化開始後1週間頃より発熱を認め急性胆管炎の併発を疑い内瘻化を中止。しかしその後敗血症性ショックの状態を呈し、腹部超音波・CTにて肝S6主体に著明なガス像を認めガス産生肝膿瘍と診断。9月28日超音波ガイド下ドレナージを施行、膿汁はごく少量採取されたのみ(培養で Kleb. oxytoca, En. faecalis が検出)であった。ドレナージ後は膿瘍腔の縮小を認め、10月28日ドレナージを抜去。胆管炎による高血糖状態に、胆汁流出障害・腫瘍浸潤による門脈血流減少など嫌気的条件下が重なりガス産生肝膿瘍へ進展したものと考えられた。

30) 乳頭状発育を呈した肝門部胆管癌の1例

飯利 孝雄・小柳 佳成
畑 耕治郎・月岡 恵 (新潟市民病院)
何 汝朝・市井吉三郎 (消化器科)
齊藤 英樹 (同 外科)

症例は58歳、男性。腹痛を主訴に来院し、肝機能障害のため入院となった。腹部超音波、CT検査で肝門部に直径約5cmの腫瘍を認め閉塞性黄疸と診断された。PTCDでは肝門部胆管の内腔に向かって突出する腫瘍を認めたが完全に閉塞されている部位はみられなかった。画像診断で腫瘍の発生した胆管は同定困難であったが、胆汁細胞診の結果と併せて肝門部原発の胆管癌と診断され手術が行われた。腫瘍は肝門部、右胆管にみられ亜有茎性、桑実状の形態を呈し、ムチン状の粘液を産生していた。組織学的には乳頭腺癌で深達度は fm であった。