

ため CT, MRI, ERCP および肝生検を行い診断を行った。肝障害は臨床症状からフロモックスによる薬剤性肝障害を疑い原因薬剤を中止したがその後約1ヶ月以上の黄疸の遷延化を呈した。膵炎にたいしてはステロイド内服により改善をみとめている。肝障害、膵炎はウルソ内服およびステロイド少量投与により改善をみとめたため引き続き追加 FP 療法を4コース施行中であり現在は病変は縮小改善をしている。生検では確定診断には至らなかったが臨床症状より診断、治療を行い原病の食道癌の治療を行った症例である。

31 TAFRO 症候群の1例

佐藤 公俊・小林 由香・高橋 俊作
大関 康志・杉谷 想一・飯利 孝雄

立川総合病院消化器センター
消化器内科

TAFRO 症候群とは、血小板減少 (Thrombocytopenia), 全身浮腫 (Anasarca), 発熱 (Fever) 骨髄線維症 (Reticulin fibrosis), 肝脾腫とリンパ節腫脹 (Organomegaly) を呈する全身炎症症候群で, 2010 年 高井らが初めて報告した新しい疾患概念である。

今回、肝機能障害と興味深い画像所見を呈した TAFRO 症候群を経験した。プレドニゾロンやシクロスポリンによる治療を行い肝機能障害は改善傾向であったが、現病である骨髄原発悪性腫瘍の進行により死亡となった。死後の Necropsy にて肝臓や腎臓に骨髄異型細胞の浸潤を認めた。

TAFRO 症候群は原疾患によっては治療の著効する例もあり、原疾患の検索が重要と考えられる。消化器内科としても原因不明の肝脾腫や発熱として遭遇する可能性もあり、念頭に置いておく必要があると考える。

32 顕著な溶血性貧血を合併した若年者急性肝不全の1例

大越 章吾・渡邊 和彦・廣野 玄
長谷川和彦・西井 彰悟*・宮地 英行*
一政 克朗*・五十嵐健太*・工藤 進英*

日本歯科大学新潟生命歯学部
内科学
昭和大学横浜市北部病院
消化器センター*

症例は16才、女性。

【主訴】全身倦怠感、黄疸。

【家族歴】姉：聴覚障害。

【既往歴】特記すべきことなし。

【現病歴】生来健康。2012年9月10日頃より倦怠感、食欲低下を認めまた褐色尿に気づいていた。9月21日近医を受診し重度の肝障害を指摘され当院紹介となった。

【入院時現症】体温 36.3℃ 黄疸を認めたが意識は清明であった。

【入院時検査所見】ビリルビン 18.6mg/dl (直接型 10.3) と上昇しており、PT は 44.7% と低下していた。AST/ALT = 170/30IU/l と ALT は正常値、また ALP/γGTP = 120/759 IU/l と ALP は全く正常であり特異なパターンを呈していた。ヘモグロビン 9.2g/dl と貧血を認め、関連して LDH = 466IU/l、網状赤血球 8.9% と著明な溶血性貧血を認めた。IgG は正常であった。

【入院後経過】上記の所見より肝疾患に加え血球貪食症候群などの血液疾患の可能性も否定できないと考え経過観察したが、翌日にはビリルビン値上昇に加え、PT は 36.9% と更に低下、加えて傾眠傾向となったため、劇症型と判断し血液ろ過及び血漿交換を開始した。連休明けの24日、経頸静脈的に肝生検を施行した。肝生検所見では慢性活動性肝炎の所見であったが、肝細胞の膨化、大小不同などの変性所見が顕著であった。また尿中銅は 14,364 μg/l (正常 36 以下) と著明上昇、血中セロプラスミンは 10.9mg/dl と低下していた。以上より劇症型のウイルソン病と診断し肝移植可能な他院へと転送した。

【考案】ウイルソン病は稀な疾患であるが、明