

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

らかな家族歴を有さなくても、若年者の急性肝不全例では常に念頭におく必要がある。特に劇症型は予後不良であり肝移植のタイミングを逸さないように十分な注意が必要である。

### 33 骨髄異形成症候群を背景に急速に進行する黄疸を認めた1剖検例

百瀬 美咲・大関 康志・高橋 俊作  
小林 由夏・杉谷 想一・飯利 孝雅

立川総合病院消化器センター  
内科

症例は74歳、女性。

【主訴】発熱、意識障害。

【既往歴】慢性心房細動、大動脈弁狭窄症、胆嚢炎（胆嚢摘出術）、骨髄異形成症候群。

【現病歴】X年5月よりWBC500/ $\mu$ l程で推移。3日前より頭痛・悪寒・発熱が出現。症状が増悪したため当院血液内科を受診。貧血、肝・腎機能障害、炎症反応上昇を認め、胆管炎疑いにてX年9月当科紹介受診。

【現症】体温38.6℃、血圧102/56 mmHg、脈拍数80～100 bpm・不整、眼瞼結膜：貧血、皮膚：全身軽度黄疸。

【検査所見】WBC500/ $\mu$ l Hb 6.7 g/dl, Plt 3.7万/ $\mu$ , T-bill 4.2 mg/dl, D-bill 1.0 mg/dl, AST 438 U/l, ALT 355 U/l, LDH 535 U/l, ALP 271 U/l,  $\gamma$ -GTP 19 U/l, Alb 3.1, CRP 12.86 mg/dl, B-Dグルカン 15.9pg/ml, PCT 1.12 ng/ml, IL-6 124 pg/ml。

【画像所見】胸部単純CT：右葉末梢側に結節影散在。

【経過】追加検査より肝障害を起こし得る他疾患を否定し、敗血症性肺塞栓症、敗血症性肝障害と診断。広域抗生剤＋抗真菌薬にて治療を開始したが、感染コントロールがつかず呼吸不全、急性腎不全にて死亡した。経過を通し著明な黄疸の進行を認めた。原因精査目的に病理解剖を施行。病理診断：壊死性気管支炎、敗血症性肝障害、急性腎不全。

【結語】敗血症に伴う黄疸の進行を認め、敗血症性肝障害を呈した1剖検例を経験したため報告する。

### 34 食事によりくり返し誘発された門脈ガス血症の1例

小林 隆昌・倉岡 直亮・山本 幹  
本田 稜・土屋 淳紀・須田 剛士  
寺井 崇二

新潟大学大学院医歯学総合研究科  
消化器内科学分野

症例は62歳、男性。心房細動に対してワルファリン内服中の患者が吐下血をきたし、多発胃潰瘍で入院した。19病日に脳梗塞を発症、ヘパリンを開始され後遺症なく経過していたが、21病日の食後に突然腹痛を発症、CTで門脈内ガス及び上・下腸間膜動脈起始部の動脈硬化性狭窄を認めた。腸管虚血所見はなく腹痛もすぐに自然軽快したが、その後食事を再開する度に門脈内ガスを伴う腹痛発作を計3回くり返した。小腸カプセル内視鏡を施行したところ遠位空腸に多発する発赤・びらん・潰瘍癬痕を認め、食後の相対的血流不足が原因の虚血性小腸炎による門脈内ガス血症と診断した。ヘパリンに加えクロピドグレル・ペラプロストNa内服を開始したところ食事を再開しても腹痛は出現しなくなり、75病日に退院した。門脈内ガス血症を伴う虚血性小腸炎の報告は本邦では稀であるが、腸管壊死または狭窄をきたさず内科的治療のみで保存的に加療し得た例として貴重と考え、若干の文献的考察を加え報告する。