

39 クームス陰性自己免疫性溶血性貧血 (AIHA) を合併した急性肝不全の1例

中島 尚・菅野 智之・上村 博輝
横山 純二・山際 訓・野本 実
寺井 崇二・梅津 哉*・佐藤 聡史**
岩崎 友洋**・小方 則夫**

新潟大学大学院医歯学総合研究科
消化器内科学分野
新潟大学医歯学総合病院*
独立行政法人労働者健康福祉機構
燕労災病院**

症例は60代、女性。これまで健診等で肝障害を指摘されたことはなかった。高血圧症などで内服加療を行っていた。20XX年8月から全身倦怠感を自覚していた。9月9日、近医での血液検査で軽度肝障害を指摘された。10月7日、口の中の苦みを主訴に近医受診し、半夏厚朴湯を数日間内服した。その後徐々に黄疸を自覚するようになり、10月14日燕労災病院受診。著明な肝障害を認め同院へ緊急入院した。入院後は保存的加療を行っていたが改善なく、10月17日に当院へ転院した。

身体所見では眼球結膜および全身の皮膚に著明な黄疸を認めた。血液検査では著明な肝障害およびPT低下を認めた。半夏厚朴湯のDLSTは陽性で、当初は薬剤性肝障害が疑われた。FFP投与などの加療で肝障害は改善し、後日エコー下肝生検を行ったところ自己免疫性肝炎が疑われた。

経過中に溶血性貧血を来とし、当院血液内科へ紹介したところ、クームス試験陰性自己免疫性溶血性貧血と診断された。

当科退院4か月後に再度肝生検を施行し、自己免疫性肝炎として矛盾しない所見であった。

自己免疫性肝炎にクームス試験陰性AIHAを合併した1例として、若干の文献的考察も加えて報告する。

40 先天性AT-Ⅲ欠損症が疑われる上腸間膜静脈・門脈血栓症の1例

品川 陽子・上村 顕也・小川 光平
水野 研一・竹内 学・阿部 寛幸
高橋 祥史・小林 雄司・野本 実
寺井 崇二・河久 順志*・渡辺 順*
森山 雅人**

新潟大学大学院医歯学総合研究科
消化器内科学分野
佐渡総合病院消化器内科*
新潟大学大学院医歯学総合研究科
血液・内分泌・代謝内科学分野**

症例は37歳、女性。

【主訴】左上腹部痛。

【家族歴】祖母が脳梗塞、母が心房細動、叔母が血栓傾向による心疾患の疑い、姪が血が詰まりやすいと言われた(詳細不明)。

【現病歴】2014年10月上腹部痛が出現、発症後3日目に前医を受診、造影CTで上腸間膜静脈本幹から脾静脈合流部近傍の門脈、及び左腎静脈に血栓を認めた。腸管壁の明らかな造影不良域は認めなかったが、血栓周囲の脂肪織濃度軽度上昇を認め、上腸間膜静脈・門脈血栓症と診断し、精査・加療のため発症後4日目に当科紹介され当科入院となった。入院時の採血で抗核抗体陰性、ループスantiコアグラント陰性、抗カルジオリピン抗体陰性、protein C及びSは正常値であったが、AT-Ⅲは59%と低値でAT-Ⅲ欠損症に伴う上腸間膜静脈・門脈血栓症と診断した。入院時よりAT-Ⅲ製剤1,500単位/日を連日補充の上、ヘパリンによる抗凝固療法を主体に保存的加療を開始した。発症7日後のCTで静脈血栓は縮小傾向を認め、自覚症状は改善し同日から経口摂取を開始した。経口摂取後も症状の出現を認めなかった。本症例は、家族歴が疑われ、AT-Ⅲ低下を認めたため、先天性AT-Ⅲ欠損症が疑われた。今後遺伝子検査を行う予定である。