

非 B 非 C 肝硬変に対し、近医で加療されていた。数ヶ月前より軽度の意識障害が時折出現するようになり、H22 年 2 月当院当科へ紹介となった。高アンモニア血症と脾腎シャントを認め、同年 3 月に BRTO を施行した。施行後、NCT の改善とアンモニア値の低下を認めた。肝予備能も著明に改善した。【まとめ】門脈大循環短絡路を有する肝性脳症に対する短絡路閉塞術は有効であり、脳症発症時以外には神経症状を呈さないことも多いことから、治療効果の判定に NCT など定量的な検査が有用である。短絡路閉塞術による肝予備能の変化、合併症の出現などについては症例の蓄積による検討が望まれる。

## <D>

### 13. 当院にて経験した Wilson 病の 2 例

上野 敬史, 会澤 大介, 小林 修  
田中 秀典, 加藤 真理, 大塚 修  
佐川 俊彦, 豊田 満夫, 新井 弘隆  
高山 尚, 阿部 毅彦

(前橋赤十字病院 消化器病センター)

【症例 1】25 歳男性。【主訴】特になし。【現病歴】以前に検診で脂肪肝を指摘されていたが特に精査はしていなかった。2010 年 3 月、交通外傷にて当院に救急搬送され、多発骨折などで入院となった。外傷は保存的加療で軽快したが、入院時の CT で著明な肝硬変を認め、4 月、肝硬変の精査加療目的に当科転科となった。【既往歴】特記事項なし。手術、輸血歴なし。【生活歴】アルコールは機会飲酒。喫煙は 2-3 本/日。【内服薬】特記事項なし。【家族歴】妹が中学 1 年時に黄疸、溶血性貧血で死亡。【入院時現症】数か月前からの呂律の低下、手指新戦を自覚していたが、そのほかに明らかな理学所見は認めず。【検査所見】WBC 5700/ $\mu$ l, Hb 14.3g/dl, Plt  $12.0 \times 10^4$ / $\mu$ l, T-Bil 0.6mg/dl, AST 15 IU/L, ALT 19 IU/L, LDH 177 IU/L, ALP 302 IU/L,  $\gamma$ -GTP 65 IU/L, TP 6.4g/dl, Alb 3.3g/dl, IgG 1410mg/dl, IgA 340mg/dl, IgM 207mg/dl, HBs 抗原陰性, HCV 抗体陰性, 抗核抗体陰性, 抗ミトコンドリア抗体陰性。【入院後経過】病歴や検査所見から、アルコール性、ウイルス性、自己免疫性肝炎、原発性胆汁性肝硬変などは否定的であった。家族歴があることなどから遺伝性疾患の検索を進めたところ、セルロプラスミンの低下 (3 mg/dl)、血清銅の低下 (20 $\mu$ g/dl)、尿中銅の上昇 (585 $\mu$ g/day) の所見を認め、Wilson 病の可能性が疑われた。肝生検組織には明らかな銅沈着は認めなかったが、錐体外路症状 (構音障害、姿勢時振戦) などの神経学的所見、脳 MRI での信号変化、Kayser-Fleischer 角膜輪などの所見を認めたことから Wilson 病と診断した。第 12 病日より銅キレート剤であ

る D-ペニシラミンの内服を開始し漸増していったが、薬剤性と思われる血小板低下を認めたため塩酸トリエンチンの内服に変更した。また、上部消化管内視鏡検査にて F3 の孤発性胃静脈瘤を認めたため、バルーン閉塞下逆行性経静脈的静脈瘤塞栓術 (BRTO) を施行した。

【症例 2】36 歳男性。【主訴】特になし。【現病歴】1997 年 4 月、急性腎炎疑いで前医に入院した。腎炎は軽快したが CT にて肝硬変を認め、5 月、肝硬変の精査加療目的に当院入院となった。【既往歴】特記事項なし。手術、輸血歴なし。【生活歴】アルコールは機会飲酒。【内服薬】特記事項なし。【家族歴】特記事項なし。【入院後経過】肝生検では明らかな銅沈着は認めなかったが、セルロプラスミン低下、血清銅低下、尿中銅上昇を認め、構音障害、Kayser-Fleischer 角膜輪も認めたことから Wilson 病と診断し、D-ペニシラミンの内服を開始した。【考察】Wilson 病は、早期からの適切な治療により良好な経過が期待できる疾患であり、特に明らかな誘因のない若年発症の肝硬変では本疾患の可能性を念頭に診断をつけ、早期に治療開始することが重要である。肝組織への銅沈着は Wilson 病に特徴的であるが、早期の症例では銅染色でも検出は困難とされている。今回の 2 症例でも、肝組織中に明らかな銅沈着は認められなかったが、セルロプラスミンの低下、血清銅の低下、尿中銅の上昇、Kayser-Fleischer 角膜輪などの Wilson 病に特徴的な所見から診断し得た。【結語】明らかな誘因のない若年発症の肝硬変で Wilson 病と診断し得た 2 例を経験した。

### 14. ウルソデオキシコール酸内服により総胆管結石症を繰り返した症例

古謝亜紀子, 安岡 秀敏, 飯田 智広  
斎藤 秀一, 井上 照基, 高草木智史  
今泉 淳 (桐生厚生総合病院 内科)  
丸山 秀樹 (上牧温泉病院 内科)

【症例】67 歳 (初診時 59 歳)、女性。【既往歴】他院にて平成 9 年、総胆管結石・胆嚢結石に対して、開腹総胆管結石・胆嚢摘出術。【現病歴】平成 12 年 6 月、上腹部痛にて当院初入院。ERCP にて総胆管結石症の再発を認め、内視鏡的に切石術施行。前医からのウルソデオキシコール酸の内服は継続とした。その後、約半年に 1 回の頻度で、総胆管結石が再発。定期的に内視鏡的切石術を繰り返していたため、平成 21 年 8 月、22 回目の内視鏡的切石術後の結石を成分分析したところ、ウルソデオキシコール酸を主成分 (98%) とする胆汁酸混合物であった。そのため、ウルソデオキシコール酸は内服中止し、これにより、ウルソデオキシコール酸結石は生じなくなった。【結語】ウルソデオキシコール酸は胆石溶解剤として