

NEJM B プリント

【Problem List】

#慢性下痢(およそ1年前から)、嘔気

一般的な細菌感染や食物関連の可能性は低そう

#体重減少(10kg)

下痢に伴うもの?若年性で悪性腫瘍は可能性低そう

#脾腫

#肝機能障害

#食道静脈瘤

【鑑別診断】

#慢性下痢

一般的な慢性下痢の鑑別は下記の通り。

感染性	細菌感染	一般細菌 偽膜性腸炎
	ウィルス感染	CMV HSV
	真菌感染	カンジダ
	寄生虫	アメーバ etc
非感染性	内分泌性	甲状腺機能亢進症 甲状腺髄様癌 膵内分泌腫瘍 ガストリノーマ、VIPoma ソマトスタチノーマ Addison 病
	薬剤性	Mg、PO4、SO4 Collagenous Colitis
	脂肪性	吸収不良症候群 短腸症候群 慢性膵炎
	炎症性	IBD 憩室炎 血管炎

	消化管	糖尿病性神経障害 過敏性腸症候群 カルチノイド腫瘍
	その他	先天性ヘモクロマトーシス 放射線性腸炎 外科手術に伴う下痢

★腸管の特徴

- ・腸管上皮の入れ替わりは年齢で変化しない。5-6日で変化
- ・吸収能は加齢に伴い様々な変化をする(キシロースは→、Ca・vitB12↓)。
- ・消化液分泌の調節・応答能が高齢化とともに低下
→神経内分泌の低下、腸管 flora の変化(乳酸菌↓、Bacteroides↓)

★慢性下痢の考え方

①今回は若年者だが、高齢者では非炎症性の原因(薬剤、浸透圧、脂肪性 etc)が増加する。(入院頻度は50歳と比べ、65歳以上で2倍、75歳以上で4倍に)

②ガイドラインで推奨される初期評価(Gut 2003;52:Suppl5:v1-v15)

便の特徴：色、形、便秘の有無、夜間に起こるか、など

CBC、Fe、Ca、vitB12、セリアック病、甲状腺機能

#肝機能障害

#脾腫

#食道静脈瘤

肝機能障害、ビリルビンの上昇からは何らかの慢性肝炎が疑われる

PTの延長からは肝機能障害が示唆され、肝硬変の可能性が上がる

脾腫と予想外の食道静脈瘤は門脈圧亢進を示唆

→総合すると肝硬変の状態。『若年性で肝硬変を来す疾患』

①頻度の高い原因

- ・アルコール性→飲酒歴なくアルコール性は否定的
- ・ウィルス性→HBVについては既感染で持続感染は否定
HCVには罹患していない
- ・NASH→完全に除外はできない
肥満がないことやBMIが正常であり可能性は下がる
- ・遺伝性ヘモクロマトーシス→フェリチンの上昇あるが否定
※フェリチンはヘモクロマトーシス以外の肝疾患でも上昇しうる

②頻度の低い原因

- $\alpha 1$ アンチトリプシン欠損症→ $\alpha 1$ アンチトリプシン正常
- 原発性硬化性胆管炎(PBC)→抗ミトコンドリア抗体(-)
- 薬剤性→内服薬なし
- 自己免疫性肝炎(AIH)

全身倦怠感、食欲不振、腹痛、小関節痛などが主訴に
下痢は一般的な症状ではない

Scoring system 11点(Probable diagnosis)

- Wilson 病→Cu の代謝異常、最新の診断基準では下記の3つ

- ①血中のセルロプラスミンレベルが 20mg/dl 以下
- ②24 時間尿の銅が 40 μ g 以上
- ③Kayser-Fleischer 輪

☆小児 Wilson 病では下痢の報告がある。

⇒AIH と Wilson 病の可能性が残る。鑑別のためには肝生検が必要

◆肝生検は Wilson 病が疑われる患者に対してすべき検査である

- 過去に AIH との合併症例の報告がある。
- 他の肝疾患が併存する Wilson 病は ALP が有意に高値との報告も

【肝生検】

- びまん性の bridging fibrosis と結節病変
- 単核球優位の Interface hepatitis(昔で言う peacemeal necrosis)あり
- 肝細胞周囲、類洞周囲に線維化あり
→肝硬変に矛盾なし
- 巣状に脂肪空胞変性を認めるが、肝細胞の ballooning は認めない
→アルコール性肝炎は否定的

c.f)小葉中心性の hepatocyte ballooning、Mallory 小体

急性炎症に伴う多核白血球の浸潤

- 一部では肝細胞内に好酸球性顆粒が豊富

→ミトコンドリアが増大し、増加した結果で代謝中毒性疾患の特徴

- 鉄染色では染色されず→ヘモクロマトーシスは否定
- Cu 染色で沈着あり→Wilson 病と確定診断

【確定診断】

Wilson 病(肝硬変)