

## 【問題】

患者：19歳女性.

家族歴：父が白血病にて死亡.

既往歴：H18年単純性膝関節炎にて手術.

現病歴：生後5カ月肝腫大，低血糖を認めたため，某大学小児科で肝生検を施行し，糖原病と診断された．以後，同院で加療されていたが，中学卒業後は通院中断となっていた．H18年単純性膝関節炎の手術を契機に，原疾患の加療を再開した．

この際，施行した腹部エコーで多発性肝腫瘍を認め，精査加療目的にH18年7月当院へ紹介となった（Table 1）.

現症：腹水なし．脳症なし．右肋骨弓下6横指肝触知．肝USとCTの写真を示す（Figure 1a, b）.

## 考えられる疾患は？

解答は日本消化器病学会雑誌104巻11号をご覧ください

Table 1. 初診時検査成績

末梢血		生化学		腫瘍マーカー	
WBC	6900 / $\mu$ L	T Bil	0.4 mg/dL	AFP	2.3 ng/mL
RBC	$3.04 \times 10^4$ / $\mu$ L	AST	30 U/L	AFP L3	0 %
Hb	8.7 g/dL	ALT	28 U/L	DCP	40 AU/L
Plt	$483 \times 10^3$ / $\mu$ L	LDH	149 U/L		
		ALP	344 U/L	ウイルスマーカー	
凝固系		$\gamma$ GTP	140 U/L	HCV Ab	( )
PT	66.7 %	BUN	18 mg/dL	HBs Ag	( )
APTT	46.2 sec	Cr	1.0 mg/dL		
FBG	796 mg/dL	UA	15.7 mg/dL	脳症，腹水なし	
		Na	134 mEq/L		
尿所見		K	3.8 mEq/L	Child Pugh score 6 (A)	
蛋白	(++)	Cl	90 mEq/L		
尿糖	(+ / )	TP	7.8 g/dL		
ケトン	(+ / )	Alb	3.6 g/dL		
潜血	(++)	FBS	132 mg/dL		
WBC	100 <	TG	462 mg/dL		
		T Cho	162 mg/dL		
		NH3	58		
		ICG R15	1.2 %		



Figure 1a. 肝 US 像

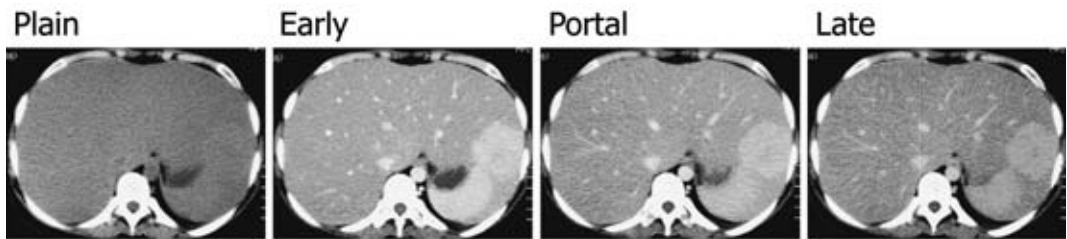


Figure 1b. 腹部造影 CT 像