

Case 10-2011: A Woman with Fever, Confusion, Liver Failure, Anemia, and
Thrombocytopenia

(New England Journal of Medicine 2011;364:1259-70)

【患者】 60 歳女性

【主訴】 発熱、意識障害、肝不全、貧血、血小板減少

【現病歴】 既往歴として C 型肝炎ウイルス感染と肝硬変があったが、入院 2, 3 週間前までは健康状態は良好であった。入院 3 日前、意識状態の悪化と下痢が出現し、入院前日に他の病院へ搬送された。入院時、彼女の行動は奇妙で微熱と尿失禁、不明瞭言語 (slurred speech) が見られた。

【既往歴】 数年前より C 型肝炎。うつ、不安。

【生活歴】 アメリカで生まれ、5 年以上前にヨーロッパと中央アメリカに旅行した。ボーイフレンドとたくさんの犬、猫、鳥(野良の動物も含む)とともに暮らしている。最近その中の 1 匹の猫が彼女をひっかいた。30 年来 IV ドラッグ濫用しており、コカイン使用歴あり。9 年前までアルコール濫用。

【服薬歴】 入院 3 か月前より、肝炎に対しペグインターフェロンとリバビリン。フルオキセチン、オメプラゾール、制酸薬。

【アレルギー】 なし

【家族歴】 父: 51 歳で肺気腫により死亡。母: 88 歳で胃がんと血液疾患により死亡。息子は健康。

前医での所見

【入院時現症】 落ち着かない。見当識は保たれている。質問に対する返答は混乱しており、slurred speech が見られた。

〔バイタル〕 BT 38.2°C, BP 127/63mm Hg, PR 125/min, RR 25/min, SpO2 97% on RA

〔頭頸部〕 角膜黄染

〔胸部〕 異常なし

〔腹部〕 平坦、軟。圧痛あり。蠕動音+、斑状出血 +、Murphy's sign 陰性

〔下肢〕 斑状出血、浮腫

〔神経〕 羽ばたき振戦

【入院時検査所見】

〔血液〕 血糖、グロブリン、マグネシウム、アンモニア異常なし。D-dimer 19.18 μ g/ml (0.0-0.49)
腎機能異常なし。その他は表のとおり。

〔尿検査〕 混濁あり、blood 2+, protein 1+

〔ECG〕 洞性頻脈 (121 bpm)

〔胸部 X 線〕 右横隔膜拳上、右肺底部に微小な気管支拡張を認める。

〔頭部 CT(造影なし)〕 2 年前の転倒による脳内出血の外科的ドレナージ に一致する画像。当時から変化なし。

〔腹部超音波〕 胆泥あり、pericholecystic fluid, 肝内や門脈に血栓なし。

〔血液培養〕 無菌

〔その他〕 便潜血+。A,B 型肝炎ウイルス IgG 抗体陽性

【入院後経過】

セフトリアキソン、バンコマイシン、リファキシミン、ビタミン K、ラクツロース、パントプラゾールが投与された。生理食塩水、赤血球、新鮮血漿が静注され凝固試験で改善が見られた。患者の意識状態が悪化したため翌朝 MGH に搬送された。

MGH 搬送後

【入院時現症】 見当識障害、agitated, incontinent of maroon stool

〔バイタル〕 BT 39.8°C, BP 149/64mm Hg, PR 126/min, RR 26/min, SpO2 98% on RA

〔頭頸部〕 瞳孔：右 4mm、左 1-2mm。どちらもかすかに光に反応する。舌に点状出血。

〔腹部〕 腸蠕動音＋、筋性防御と圧痛あり。肝脾腫は認めず。

〔その他〕 右臀部に多数の径 3-6mm の斑状出血と潰瘍を認める。

【入院時検査所見】

〔血液・凝固〕 第V因子 58% (60-140)、Mg、総蛋白、グロブリン、アンモニアは正常。

〔尿定性・沈査〕 混濁あり、pH6.0, 比重 1.017, 潜血 3+, ビリルビン,ウロビリノーゲン,アルブミン 1+,ケトン体 微量, WBC 50-100, RBC>100, 扁平上皮細胞 少量/高倍率

〔胸部 CT〕 両下肺野に局限した透過性低下を認める。左上葉後面に径 6-7mm、右上葉に径 2-3mm の結節。縦隔と右横隔膜リンパ節腫脹。少量の左胸水。

〔腰腹部 CT〕 肝硬変、脾腫 (16.8 cm 正常上限は 13 cm)、胃周囲の静脈瘤、少量の腹水、肝周囲のリンパ節腫脹、右腹直筋内の径 5.2 cm の血腫。

〔脳 MRI〕 変化なし

〔腹部超音波〕 肝硬変、脾腫、胆石・胆管炎なし。

〔髄液所見〕無色透明、グルコース 37mg/dl (50-70),タンパク 33mg/dl(5-55), WBC3/mm³(0-5), tube1 100%monocyte, tube4 40% lymphocyte, 40% neutrophils, 20% monocyte, RBC tube1 76/mm³, tube4 313/mm³ (0),悪性細胞認めず

〔感染症〕 過去に EB ウイルスと帯状疱疹ウイルスに暴露。陰性：梅毒、bartonella species, mycobacteria, legionella, Borrelia burgdorferi, babesia, toxoplasma, cryotococcus, pneumocystis, HSV,HIV, parvovirus, respiratory virus, CMV, urinary histoplasma antigen

〔免疫系〕 C3 46mg/dl(86-184),C4 11mg/dl (16-38), ANA 陽性 speckled pattern, 抗平滑筋抗体陽性。

RF, dsDNA, SSA, SSB, SM, RNP, Scl-70,ANCA は陰性

【入院後経過】

興奮状態が増悪し、ハロペリドールが投与されたが改善を認めなかった。搬送 4 時間後、気管挿管され、鎮静がかけられた。それから 2 時間後、体温は 40.9°C まで上昇し外部から冷却が試みられた。アモキシシリンとアシクロビルが加えられた。再度の CXR で軽度の肺水腫と両下肺野の透過性低下が認められた。更なる新鮮凍結血漿と血小板、赤血球が点滴され、インターフェロンとリバビリンが中止された。2, 3 日目は体温が 38 度以上あり、3 日目にドキシサイクリンが開始され、アシクロビルを除いて抗菌薬は中止された。臀部の潰瘍部は HSV, VZV とともに陰性。他の検査結果は table1 参照。

Table 1. Laboratory Data.*

Variable	Reference Range, Adults†	Other Hospital	This Hospital	Other Hospital	This Hospital			
		7–10 Mo before Admission	7 Wk before Admission	On Admission	On Admission	Day 2	Day 3	Day 4
Hematocrit (%)	36.0–46.0 (in women)	38.5	29.8	18.5	22.6	20.4	26.2	24.5
Hemoglobin (g/dl)	12.0–16.0 (in women)	13.2	9.7	6.6	7.7	7.6	9.5	
White-cell count (per mm ³)	4500–11,000	5200	2400	5100	6000	6200	3000	2700
Differential count (%)								
Neutrophils	40–70	55	55	80	82	91	88	76
Band forms	0–10			0	0		7	8
Lymphocytes	22–44	33	35	17	14	6	4	8
Monocytes	4–11	8	9	3	2	2	1	4
Eosinophils	0–8	3	1	0	1	1		2
Basophils	0–3	1	0	0	1	0		0
Metamyelocytes	0							2
Platelet count (per mm ³)	150,000–400,000	108,000	82,000	42,000	47,000	60,000	36,000	32,000
Smear				1+ schistocytosis, burr cells, anisocytosis, few ovalocytes	2+ anisocytosis	1+ anisocytosis	2+ anisocytosis	Smudge cells, 1+ anisocytosis
Erythrocyte sedimentation rate (mm/hr)	1–17 (in women)					53		
Reticulocytes (%)	0.5–2.5						1.1	
Haptoglobin (mg/dl)	16–199	40					<6	
Activated partial-thromboplastin time (sec)	21.0–33.0			47	39.7	42.8		38.9
Prothrombin time (sec)	10.8–13.4	13.8		20.8	17.4, icteric	15.9		16.0
International normalized ratio for prothrombin time		1.1		1.8	1.5, icteric	1.4		1.4
Fibrinogen (mg/dl)	150–400			94 (ref, 200–470)	170		89	142
Bilirubin (mg/dl)								
Total	0.0–1.0	0.9	1.2	2.3, slightly hemolyzed specimen	3.4	3.1	4.1	5.0
Direct	0.0–0.4	0.3 (ref 0.0–0.2)	0.6	1.3	2.2	1.8	2.8	3.4
Protein (g/dl)								
Total	6.0–8.3	7.4	7.5	6.2	6.4	6.4	6.6	6.4
Albumin	3.3–5.0	3.4	3.8	2.0	2.4	2.7	2.2	1.8
Alkaline phosphatase (U/liter)	30–100	88	96	123	127	109	127	128
Aspartate aminotransferase (U/liter)	9–32	99 (ref 0–46)	87	773	1312	1032	1047	976
Alanine aminotransferase (U/liter)	7–30	106	81	294	399	335	381	363
α ₂ -Macroglobulins (mg/dl)	110–276	275						
Apolipoprotein A-1 (mg/dl)	110–205	156						
HCV fibrosis score	0.00–0.21	0.76						
Necroinflammation activity score	0.00–0.17	0.75						
Alpha-fetoprotein (ng/ml)	<6.0	25.9						
HCV RNA on PCR assay (IU/ml)	<43, not quantifiable		46,500		3380			
Sodium (mmol/liter)	135–145			120	125	128	128	132
Potassium (mmol/liter)	3.4–4.8			5.4	4.3	3.6	3.9	4.2
Chloride (mmol/liter)	100–108			86	95	94	97	102
Carbon dioxide (mmol/liter)	23.0–31.9			22	21.5	24.9	23.3	22.4
Phosphorus (mg/dl)	2.6–4.5			2.9	2.0	2.3	2.3	2.6
Calcium (mg/dl)	8.5–10.5			6.5	6.7	6.6	7.1	6.9
Lipase (U/liter)	13–60			90	105			
Amylase (units/liter)	3–100			175	126			
Lactate (mmol/ liter)	0.5–2.2			4.9	2.0			
Creatine kinase (U/ liter)	40–150				1333		644	
C-reactive protein (mg/liter)	<8.0					61.6		
Lactate dehydrogenase (U/liter)	110–210						2265	
Ferritin (ng/ml)	10–200						68,741	48,986
Iron (μg/dl)	30–160						175	
Iron-binding capacity (μg/dl)	230–404						184	
Lipid levels (mg/dl)								
Total cholesterol	<200, desirable							120
Triglycerides	40–150							1221
HDL	35–100							10

* To convert the values for calcium to millimoles per liter, multiply by 0.250. To convert the values for phosphorus to millimoles per liter, multiply by 0.3229. HCV denotes hepatitis C virus, HDL high-density lipoprotein, PCR polymerase chain reaction, and ref reference range.

† Reference values are affected by many variables, including the patient population and the laboratory methods used. The ranges used at Massachusetts General Hospital are for adults who are not pregnant and do not have medical conditions that could affect the results. They may therefore not be appropriate for all patients.

CT 画像

