

【患者】9 か月男児

【主訴】急性肝不全

【現病歴】

患児は発熱・下痢・肝不全にて入院となった。

入院の2日前までは健康状態良好だったが、その後、全身状態が悪くなり、不機嫌となり、鼻水、嘔吐、非血液性下痢が生じた。また水分が取れなくなった。翌日 38.1°C の発熱が見られ、センターを受診したが、身体所見上は明らかな異常を認めなかった。ウイルス性腸炎の診断で、アセトアミノフェンと小児用経口電解質補液を投与され帰宅。更に翌日、症状は増悪し、救急室を受診した。

【既往歴】

患児は正期産・経膈分娩にて出生し、アプガースコアは8点(1分)・9点(5分)であった。新生児期の代謝疾患スクリーニングは陰性であった。B型肝炎ワクチンが退院前に接種された。入院の1ヶ月前に呼吸器症状があり、入院の3日前に転倒して前頭部を打った。それ以外には成長・発達において全く問題なかった。投与されている薬物は、アセトアミノフェン1日(4~6時間ごとに1回)のみであった。小児期ワクチン接種は接種済み。母親と同居しており、彼女に1週間持続する呼吸器症状がみられ、アジスロマイシンを投与されていた。

【アレルギー歴】NKDA

【生活歴】マサチューセッツ州在住。デイケアには行っておらず、旅行、毒性のものに曝露なし(キノコを含む)。

【現症】だるそうで、ずっと落ち着かずに弱々しく泣いている。

〔バイタル〕体重 8.9kg(±0SD)、体温 37.6°C、血圧 95/46mmHg(80-100/55~65)、脈拍 133/min(80-120)、呼吸数 26/min(25-40)、酸素飽和度 100%(室内空気) ※()内の標準値は「Nelson 小児科学」より抜粋

〔皮膚・粘膜〕眼球結膜は蒼白だが黄疸はない、左眼の上に打撲傷あり

〔腹部〕腸音減弱、触診をすると軟らかく、痛みや膨満はない、肝腫大(季肋下に4-5 cm 触れる)

【入院時検査所見】

〔血液〕Mg・C-reactive protein・amylase・lipase・Fe・TIBC・lactate 正常。その他は [Table 1](#) を参照。

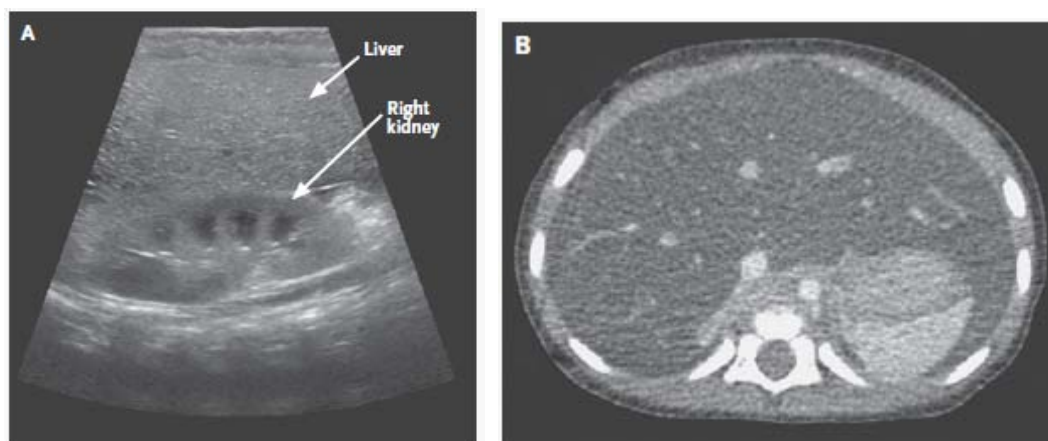
〔尿検査〕異常なし

〔腹部X線〕特異的なガス所見を示さない。free air(-)、腸閉塞(-)

〔頭頸部CT〕異常なし

〔腹部エコー〕肝臓のやや高輝度のエコー陰影および胆嚢周囲の液体貯留が見られた([Figure 1.-A](#))

〔腹部CT〕肝は著名に腫大し、脂肪沈着と胆嚢周囲貯留液に一致する肝実質の低輝度が見られた([Figure 1.-B](#))



**Figure 1.腹部画像:** A) 腹部エコー(右葉/矢状断): 肝実質のびまん性の高輝度エコー陰影および脂肪沈着が見られる。B)腹部CT: 肝は腫大し、脂肪沈着に一致する肝実質の低輝度が見られる。

### 【入院後の経過】

患児は PICU に入院し、大腿静脈にて CV ラインが取られ、心肺がモニターされた。アセチルシステイン、セフトリアキソン、ラニチジン、ビタミン K が投与された。またロラゼパム、モルヒネが興奮抑制のために投与された。血清アセトアミノフェンは 10.0mg/l(正常値：10~24mg/l)で、尿中には検出されなかった。

入院後の 2 日間は、EBV、HAV、HBV、アデノウイルス、インフルエンザ A・B、パラインフルエンザに対する抗体はすべて陰性、また抗 HBs 抗体は陽性・HBs 抗原は陰性だった。

血液培養・尿培養・便培養からは菌は検出されなかった。

その他のラボ・データは **Table1** を参照。

その 2 日間は低血圧(収縮期 60~70mmHg, 拡張期 30~40mmHg)・低酸素血症(室内空気酸素飽和度 88%)となった。だんだん不活発になり、瞳孔反射が低下した。酸素(経鼻)と生食が投与された。すると血圧は正常範囲に戻ったが、その後再び低下した。よって、ドパミンとノルエピネフリンが投与された。心電図は sinus rhythm を示し、脈拍 153/min、不完全右脚ブロック・右室肥大が認められたが、心エコーは正常だった。頭頸部 CT も正常だった。

梅毒検査は陰性、またトキソプラズマ、パルボウイルス B19、ヘンゼレ菌、VZV、CMV に対する抗体もすべて陰性だった。その他のラボ・データは **Table1** を参照。

入院第 3 日目、濃厚赤血球を輸血したところ Ht が 31.4%まで上昇した。腫大した肝臓は季肋下に 4-5 cm 触れて臍に達し、触診すると固かった。さらなる検査結果が待たれた。

ここである診断的手技が施行された。

☆Problem List を挙げて下さい。

☆追加で問診したいことはありますか？

☆検査を追加するとしたら何をしますか？ 「ある診断的手技」とは？

**Table 1. Laboratory Data.\***

Variable	Reference Range, Adjusted for Age†	On Admission	1st Day	2nd Day	3rd Day
Hematocrit (%)	33.0–39.0	24.7	25.0 (manual)	21.8	20.0
Hemoglobin (g/dl)	10.5–13.5	9.2		8.1	7.4
White-cell count (per mm <sup>3</sup> )	6000–17,500	19,300	8200	3900	4400
Differential count (%)					
Neutrophils	17–49	58	47	53	62
Band forms	0–10				4
Lymphocytes	67–77	39	48	44	31
Atypical lymphocytes	0	1			
Monocytes	4–11	1	4	3	1
Eosinophils	0–8		1		
Metamyelocytes	0	1			
Myelocytes	0				2
Platelet count (per mm <sup>3</sup> )	150,000–400,000	400,000	231,000	285,000	280,000
Reticulocytes (%)	0.5–2.5		1.5		
Activated partial-thromboplastin time (sec)	21.0–33.0		26.7	32.0 (lipemic specimen)	36.3
Prothrombin time (sec)	10.3–13.2		18.1	16.8 (lipemic specimen)	18.7
International normalized ratio			1.7	1.6	1.8
D-Dimer (ng/ml)	<500		1628, repeated 2353		
Fibrinogen (mg/dl)	150–400		91		
Sodium (mmol/liter)	135–145	132	138	140	150
Potassium (mmol/liter)	3.4–4.8	5.7	2.8	3.0	3.3
Chloride (mmol/liter)	98–106	99	100	103	111
Carbon dioxide (mmol/liter)	22.0–27.0	18.7	24.2	24.3	24.1
Urea nitrogen (mg/dl)	5–20	40	25	26	30
Creatinine (mg/dl)	0.30–1.00	0.64	0.42	0.56	0.67
Glucose (mg/dl)	70–110	135	95	79	90
Bilirubin (mg/dl)					
Total	0.0–1.0	0.6	0.7	0.7	1.3
Direct	0.0–0.4	0.5	0.4	0.4	1.0
Protein (g/dl)					
Total	6.0–8.3	5.4	4.6	4.3	4.4
Albumin	3.3–5.0	4.1	3.6	3.4	3.3
Globulin	2.6–4.1	1.3	1.0	0.9	1.1

**Table 1. (Continued.)**

Variable	Reference Range, Adjusted for Age†	On Admission	1st Day	2nd Day	3rd Day
Alkaline phosphatase (U/liter)	15–350	297	277	249	293
Aspartate aminotransferase (U/liter)	9–80	1248	3528	3718	2133
Alanine aminotransferase (U/liter)	10–55	802	1664	1845	1920
Lactate dehydrogenase (U/liter)	110–210		2031		1875
Uric acid (mg/dl)	3.6–8.5		10.1		17.8
Phosphorus (mg/dl)	4.5–6.7		4.2	4.4	5.6
Calcium (mg/dl)	8.5–10.5		7.8	7.9	7.4
Creatine kinase isoenzymes (ng/ml)	0.0–6.9		18.5		
Creatine kinase (U/liter)	60–400		1407		
Ceruloplasmin (mg/dl)	27–50		20		
Ammonia (μmol/liter)	12–48		46	69	84
Ferritin (ng/ml)	30–300			1230	
Triglycerides (mg/dl)	40–150				340
Cortisol (μg/dl)	5–15 (between noon and 8 p.m.)				106.4 (4 p.m.)