

Case 34-2019: A 16-Year-Old Boy with Jaundice

(N Engl J Med 2019; 381:1763-1772.)

【患者】 16 歳男性

【主訴】 黄疸、肝機能異常

【アレルギー】 既知のものはなし

【薬歴】 薬(-)、ハーブ(-)、栄養補助食品(-)

【既往歴】 幼少期に扁桃摘出術、輸血歴(-)、予防接種はきちんと受けている

【家族歴】 母；1 年前に疲労と黄疸で近医受診し、肝機能異常を指摘されるも、自然軽快した。母方の祖父：NASH、脳腫瘍。母方のいとこ：SLE。

【生活社会歴】 両親と 2 匹の犬と一緒に、ニューイングランドの森林に覆われた農村部に在住。最近の渡航歴(-)、発症の 5 日前にファストフード店で食事をしたという。Sick contact(-)、sexually active(-)、never smoker, EtOH(-), illicit drugs(-)

【現病歴】 (一部省略あり)

入院 4 日前、足首の周囲に掻痒感 (pruritus) があった。その夜、倦怠感 (malaise) と右上腹部に軽度の断続的な痙攣・痛み (mild, intermittent, cramping pain) を生じた。翌日、疲労感 (fatigue) と食思不振をきたし、掻痒感は全身へと広がった。入院 2 日前の時点で、疲労と倦怠感のために一日の大半をソファで横になって過ごすようになった。食べ物を口にする時「おかしな」味がし、尿の色が濃くなっていることにも気がついた。母親から見て、患者は血色不良 (pale) であったという。入院の前日、患者は気分の悪さ (felt unwell) を抑えて登校したものの、教師から「肌が黄色に見える」と指摘され、前医を受診した。前医では、灰白色便・皮膚と結膜の黄染、頻呼吸・頻脈をきたしていたものの、身体診察・血液検査では概ね正常であった (表 1 を参照) もの、原因精査のため当院 ER に搬送された。

【入院時現症・身体所見】

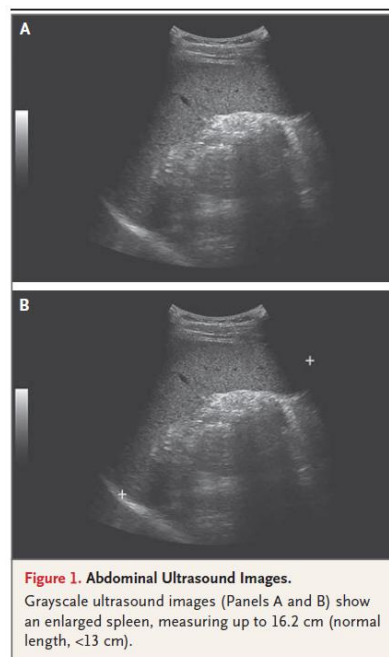
[Review of Systems] 食欲不振(+), 倦怠感(+), 腹痛(+ (RUQ)), 掻痒感(+ (背中の上部を中心に)), 発熱(-), 悪寒(-), 咽頭痛(-), リンパ節腫脹(-), 皮疹(±), 呼吸困難(-), 咳嗽(-), 発汗(-), 嘔気(-), 嘔吐(-), 尿意切迫・頻尿(-)

[General Appearance] 黄疸を呈しているが、not sick な印象

[Vital] BT36.8°C, HR80/min, BP134/59mmHg, RR20/min, SpO₂ 99% (room air), 175cm/76.5kg

[聴診] 頻拍、心雑音・心膜摩擦音なし。呼吸音は左側で減弱、左肺尖部に crackles を聴取。

[身体診察] 触診にて右上象限 (Right Upper Quadrant) に軽度の圧痛を認める。患者がぐすぐぐたがる (ticklish) ため、肝腫大・脾腫の評価はできていない。その他の診察所見は正常。



【検査所見】

[L/D] 表 1 を参照。

[腹部エコー] 肝表面は軽度不整、辺縁鈍。内部はびまん性に軽度の不均一性を認める。肝内胆管・肝外胆管の拡張(-)。胆嚢は収縮し、胆嚢嚢胞液(-)。脾臓の拡大を認める（頭尾最大径 16.2cm（正常 13cm 未満））が、脾臓に巣状の病変はなし。上腹部血管系の doppler 評価は正常。腹水(-)。

- ▶ 追加の問診項目を挙げてください。
- ▶ Problem list を挙げてください。
- ▶ 鑑別診断および必要な検査を挙げてください。

Variable	Reference Range, Other Hospital	On Presentation, Other Hospital	Reference Range, This Hospital†	On Presentation, This Hospital
Hemoglobin (g/dl)	12.0–16.0	12.2	13.0–16.0	11.4
Hematocrit (%)	36–49	36	37.0–49.0	33.2
White-cell count (per μ l)	4500–13,000	700	4500–13,000	900
Differential count (%)				
Neutrophils		20		
Lymphocytes		64		
Monocytes		8		
Atypical lymphocytes		8		
Platelet count (per μ l)	150,000–400,000	95,000	150,000–450,000	92,000
Red-cell count (per μ l)	4,100,000–5,100,000	4,090,000	4,500,000–5,300,000	4,030,000
Prothrombin time (sec)			11.0–14.0	16.1
Prothrombin-time international normalized ratio			0.9–1.1	1.3
Protein (mg/dl)				
Total	6.1–8.2	6.1	6.0–8.3	5.8
Albumin	3.4–5.0	3.8	3.3–5.0	4.1
Globulin	2.5–4.3	2.3	1.9–4.1	1.7
Alanine aminotransferase (U/liter)	0–55	3058	10–55	2839
Aspartate aminotransferase (U/liter)	15–37	1664	10–40	1751
Alkaline phosphatase (U/liter)	52–171	297	15–350	299
γ -Glutamyltransferase (U/liter)	12–64	140	8–61	104
Bilirubin (mg/dl)				
Total	0.2–1.2	8.5	0–1.0	8.1
Direct	0.0–0.5	6.3	0–0.4	5.7
Ceruloplasmin (mg/dl)			20–43	49

* To convert the values for bilirubin to micromoles per liter, multiply by 17.1.

† 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.

* その他の血液検査：RDW、活性化部分トロンボプラスチン時間、anion gap、電解質、Glu、リパーゼ、腎機能検査は正常

* 尿検査：ビリルビン(+)、ウロビリノーゲン(+)、比重 1.010、pH 6.0、透明・琥珀色