

平成27年度 関信支部症例検討会

2016.2.27 (土)
国立成育医療研究センター
臨床検査部・病理診断部



症例1

【症例】

13歳6か月 男性

【家族歴】

母：甲状腺機能亢進・不整脈

【既往歴・合併症】

気管支喘息，I 型糖尿病

局在関連性難治性てんかん

知的障害(WISC-IV FSIQ 67)，自閉症スペクトラム

【現病歴】

1歳： EBVによる血球貪食リンパ球組織球症（HLH），重症肝炎

4歳： 肝硬変

6歳： 食道静脈瘤

11歳： 腹部CTで肝右葉に肝硬変に伴う再生結節

13歳： 食道静脈瘤がやや増悪したため腹部造影CTを施行し，腫瘤を認めた

症例1

【生化学的検査;術前】

T-bil	1.40H mg/dL	UA	2.5L mg/dL
D-bil	0.65 mg/dL	Na	138 mEq/dL
AST (GOT)	65H U/L	Cl	105 mEq/dL
ALT (GPT)	83H U/L	K	3.8 mEq/dL
γGT	366H U/L	Ca	9.2 mg/dL
LDH	147 U/L	Mg	2.1 mg/dL
ALP	2,159 mg/dL	CPK	63 U/L
Ch-E	197L U/L	AMY	67 U/L
TP	6.7 g/dL	CRP定量	0.2 mg/dL
ALB	3.8 g/dL	S-GLU	338H mg/dL
A/G	1.31	HbA1c	8.7H %
T-cho	321H mg/dL	HbF	0.5 %
BUN	14.0 mg/dL	NH3	82H μg/dL
Cre	0.51 mg/dL		

症例1

【血液学的検査;術前】

WBC	2.79L	$\times 10^3/\mu\text{L}$	PT	12.2 sec
RBC	447	$\times 10^4/\mu\text{L}$	%PT	88.5 %
Hb	12.6	g/dL	PT-INR	1.0
Ht	39.2	%	APTT	26.7 sec
MCV	87.7	fL	ATIII	108.7 %
MCH	28.1	Pg		
MCHC	32.0L	g/dL		
PLT	5.0L	$\times 10^4/\mu\text{L}$		

症例1

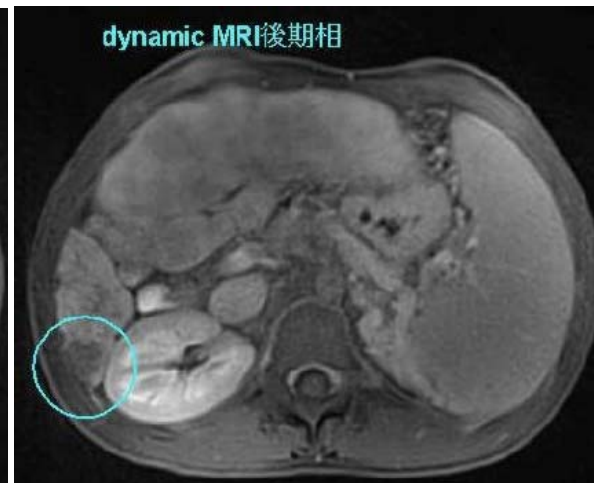
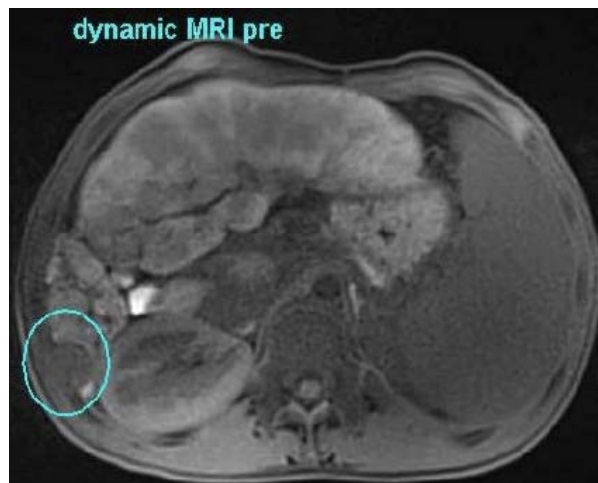
【免疫血清学的検査;術前】

フェリチン	12.1 ng/mL
T-AFP	1370H ng/mL
sIL-2R	3,006H U/mL
AFP-L3	8.1 %
PIVKA2	194H mAU/ml
CEA	2.8 ng/mL
P-3-P	1.8H U/mL
ヒアルロン酸	79H ng/mL
IV型コラーゲン・7S	8.3H ng/mL

症例1

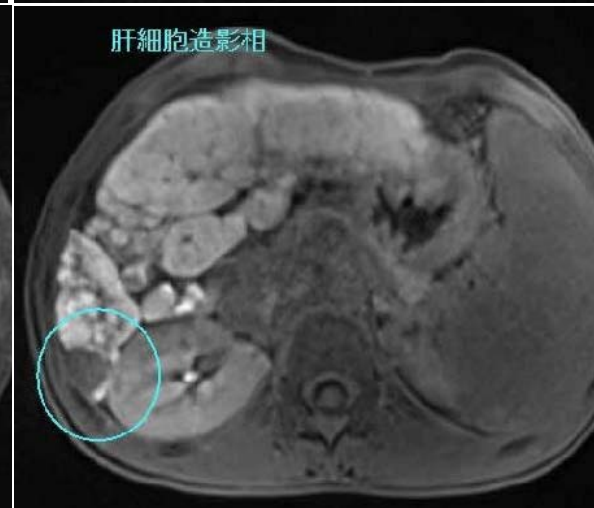
【Gd-EOB-DTP造影MRI画像】

S6:2cm
結節



後期相
Wash out+

早期造影
効果+



肝細胞造影相
低吸収

| 症例2

【症例】

10歳 男性

【家族歴】

母：甲状腺癌 祖母：肺癌

【既往歴】

てんかん

【現病歴】

2週間発熱が持続し，食欲不振と易疲労感があり，腹部膨満を自覚し，前医受診．
超音波と頭部～骨盤CTで肝内多発腫瘤，腹水，腹膜および胸壁浸潤右心房外側に結節を認めた．

症例2

【生化学的检查;術前】

T-bil	0.37 mg/dL	UA	6.1 mg/dL
D-bil	0.08 mg/dL	Na	139 mEq/dL
AST (GOT)	67H U/L	Cl	101L mEq/dL
ALT (GPT)	11 U/L	K	4.6 mEq/dL
γGT	18 U/L	Ca	9.1 mg/dL
LDH	2276H U/L	Mg	2.4 mg/dL
ALP	333L mg/dL	CPK	36L U/L
Ch-E	181L U/L	AMY	36L U/L
TP	8.1H g/dL	CRP定量	3.1 mg/dL
ALB	3.5L g/dL	S-GLU	78 mg/dL
A/G	0.76L		
T-cho	155 mg/dL		
BUN	10.5 mg/dL		
Cre	0.43 mg/dL		

症例2

【血液学的検査】

WBC	6.00 $\times 10^3/\mu\text{L}$	PT	13.1 sec
RBC	475 $\times 10^4/\mu\text{L}$	%PT	89.6 %
Hb	13.3 g/dL	PT-INR	1.07
Ht	39.9 %	Fib	389H mg/dL
MCV	83.8 fL	APTT	24.4L sec
MCH	27.9 pg	ATIII	104.1 %
MCHC	33.3 g/dL	FDP	49.4H $\mu\text{g/mL}$
PLT	58.2H $\times 10^4/\mu\text{L}$	Dダイマー	8.5H $\mu\text{g/mL}$

| 症例2

【免疫血清学的検査】

フェリチン	176.8	ng/mL
AFP	1.9	ng/mL
NSE	77H	ng/mL
CA125	297H	mg/dL
sIL-2R	979H	ng/ml

症例2

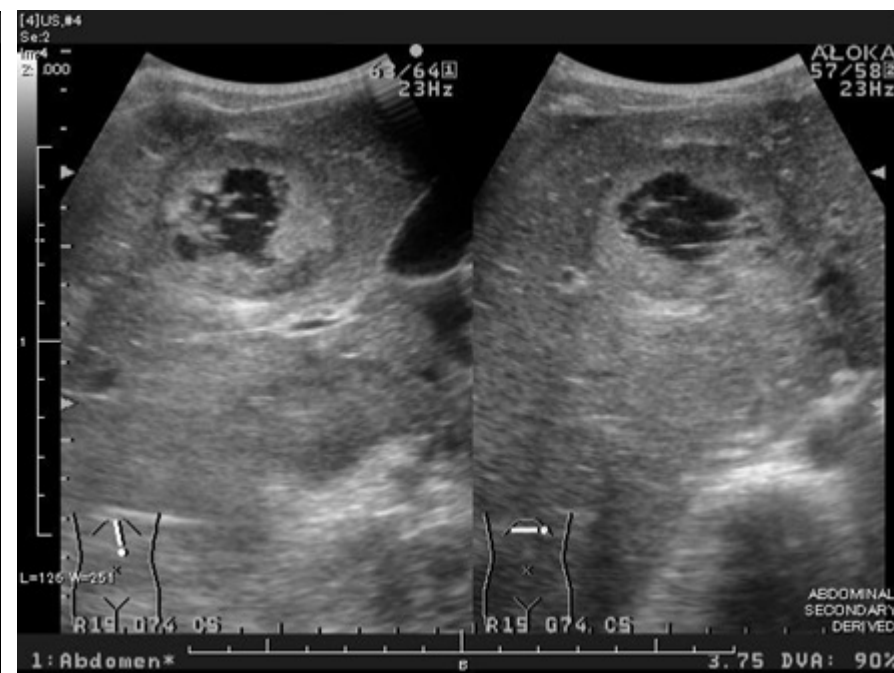
【一般検査】

U-Cre	280.80 mg/dL	尿定性	
U-β2MG	0.40 mg/L	色調	黄色
U-β2MG-CR	0.14 mg/g・cre	混濁	(1+)
U-VMA	18.5 mg/L	比重	1.036
U-VMACR	6.45 μg/mg・C	pH	6.0
U-HVA	26.2 mg/L	蛋白定性	(2+)
U-HVACR	9.14 μg/mg・C	糖定性	(-)
		ケトン体	(1+)
		潜血	(1+)
		ウロビリノーゲン	(+/-)
		ビリルビン	(-)
		白血球反応	(-)
		亜硝酸塩	(-)

※基準値設定なし

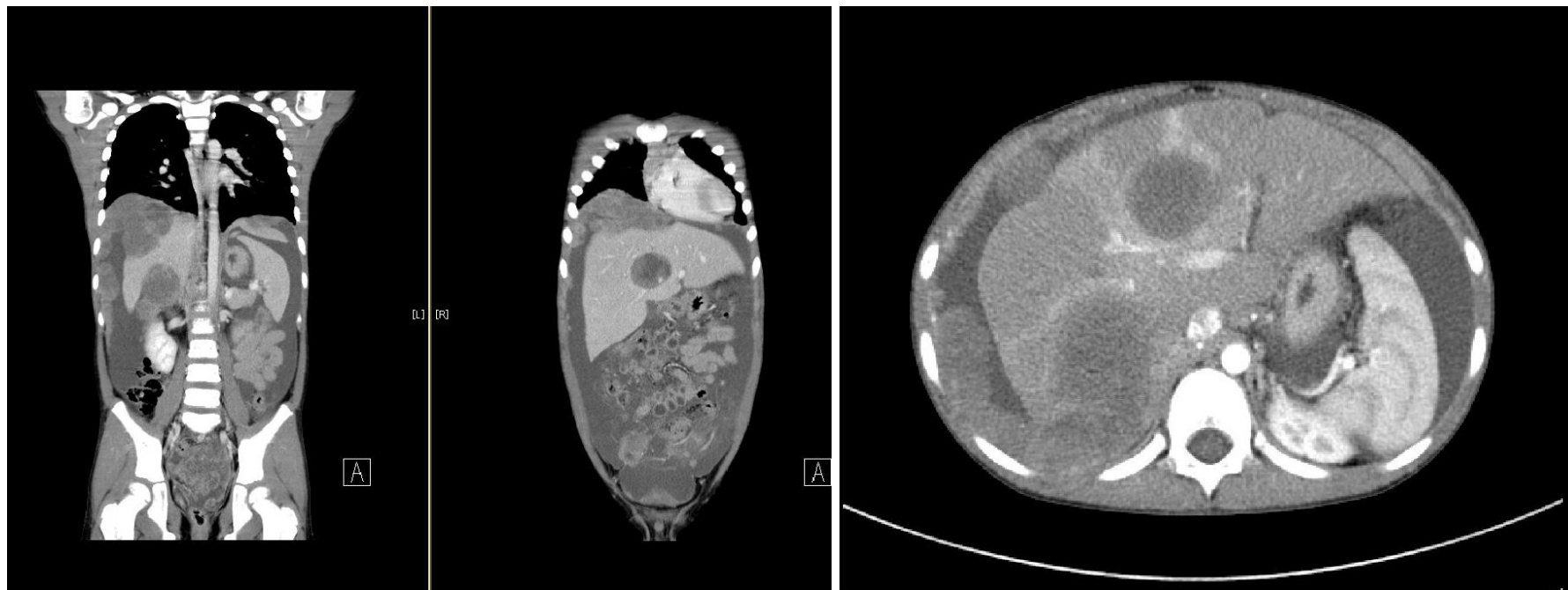
症例2

【超音波画像】



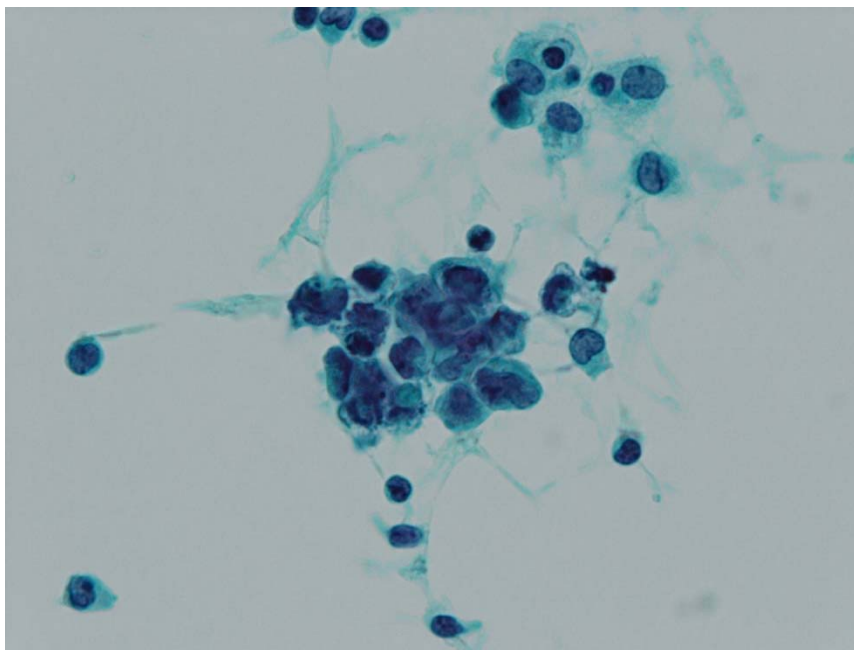
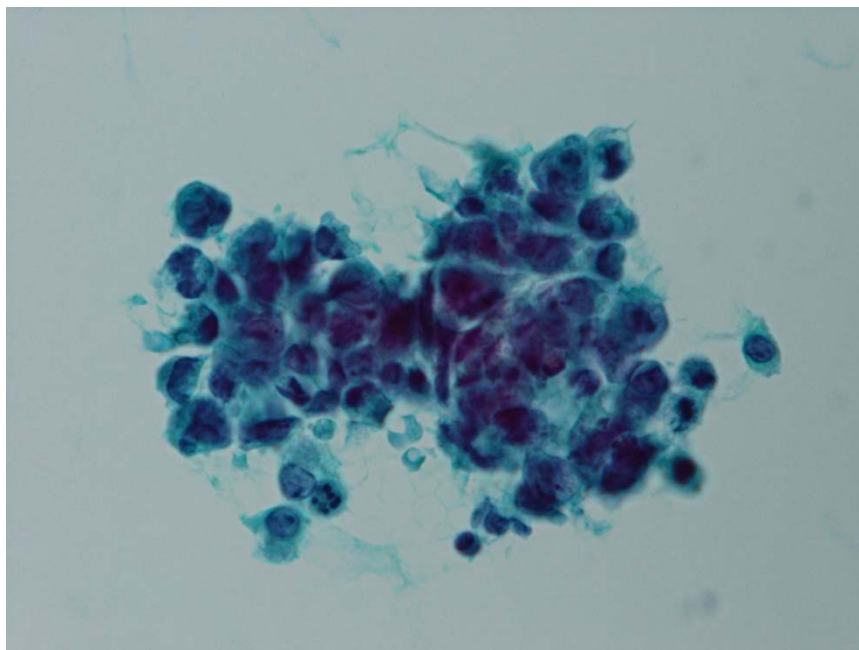
症例2

【腹部造影CT画像】



症例2

【腹水細胞診所見】



症例3

【症例】

6か月 女性

【家族歴】

兄：高アンモニア血症の多臓器不全のため，生後19日で死亡

【経過】

生後直後よりアンモニアが $143 \mu\text{g/dL}$ と高く，生後5時間後にはアンモニア $468 \mu\text{g/dL}$ と上昇したため，薬物療法を開始したが改善はなく，日齢2にアンモニア $568 \mu\text{g/dL}$ まで上昇し，意識障害を認め，持続血液透析濾過法(CHDF)を開始．日齢3にはアンモニア $80 \mu\text{g/dL}$ となり，日齢8にはCHDFは中止した．高アンモニア血症性の昏睡をきたしたが，意識回復後は痙攣などの神経症状は認めなかった．生体肝部分移植術目的で当センター紹介になり移植が行われた．

症例3

【生化学的検査;術前】

T-bil	0.40 mg/dL	UA	4.7 mg/dL
D-bil	0.13 mg/dL	Na	140 mEq/dL
AST (GOT)	56 U/L	Cl	109 mEq/dL
ALT (GPT)	60H U/L	K	4.1 mEq/dL
γGT	46 U/L	Ca	10.0 mg/dL
LDH	282 U/L	Mg	2.4 mg/dL
ALP	975 mg/dL	CPK	- U/L
Ch-E	256 U/L	AMY	19 U/L
TP	5.4 g/dL	CRP定量	0.2 mg/dL
ALB	3.9 g/dL	S-GLU	124H mg/dL
A/G	2.60	HbA1c	- %
T-cho	119L mg/dL	HbF	- %
BUN	2.4 mg/dL	NH3	38 μg/dL
Cre	0.20 mg/dL	NH3は術前38～75 μg/dLで推移	

症例3

【血液学的検査;術前】

WBC	6.71 $\times 10^3/\mu\text{L}$	PT	11.7 sec
RBC	480 $\times 10^4/\mu\text{L}$	%PT	98.2 %
Hb	12.9 g/dL	PT-INR	0.98
Ht	39.1 %	APTT	28.0L sec
MCV	81.5 fL	ATIII	100.0 %
MCH	26.8 pg		
MCHC	33.0 g/dL		
PLT	29.7 $\times 10^4/\mu\text{L}$		

症例3

【免疫血清学的検査;術前】

AFP	39.8 ng/mL	ソマトメジンC	27 ng/mL
CEA	2.7 ng/mL	IGFBP-3	1.29 μg/mL
トランスフェリン	201 mg/dL		
ヒアルロン酸	29 ng/ml		
IV型コラーゲン	558H ng/ml		
レチノールTP	2.6L mg/mL		
プレALB	20.0L mg/dL		
P-3-P	4.9H U/mL		
シスタチンC	1.04 mg/L		

症例3

【一般検査】

U-Cre	29.30 mg/dL	糖定性	(-)
U-β 2MG	0.31 mg/L	ケトン体	(-)
U-β 2MG-CR	1.06 mg/g・cre	潜血	(-)
尿定性		ウロビリノーゲン	(+/-)
色調	黄色	ビリルビン	(-)
混濁	(-)	白血球反応	(-)
比重	1.019	亜硝酸塩	(-)
pH	5.5		
蛋白定性	(-)		

※基準値設定なし

症例3

【血液ガス】

Ph	7.375	K+	3.90 mmol/L
pCO2	36.8 mmHg	Cl-	109 mmol/L
pO2	99.5 mmHg	Ca++	1.32 mmol/L
tHb	13.0 g/dL	Glu	125 mg/dL
Hct	40.0 %	Lac	2.30 mmol/L
O2Hb	96.4 %	HCO3-	21.0 mmol/L
COHb	1.3 %	sO2	98.3 %
MetHb	0.6 %	B.E.	-3.2 mmol/L
Na+	136.0 Mmol/L	アニオンギャップ	6.7 mmol/L

症例3

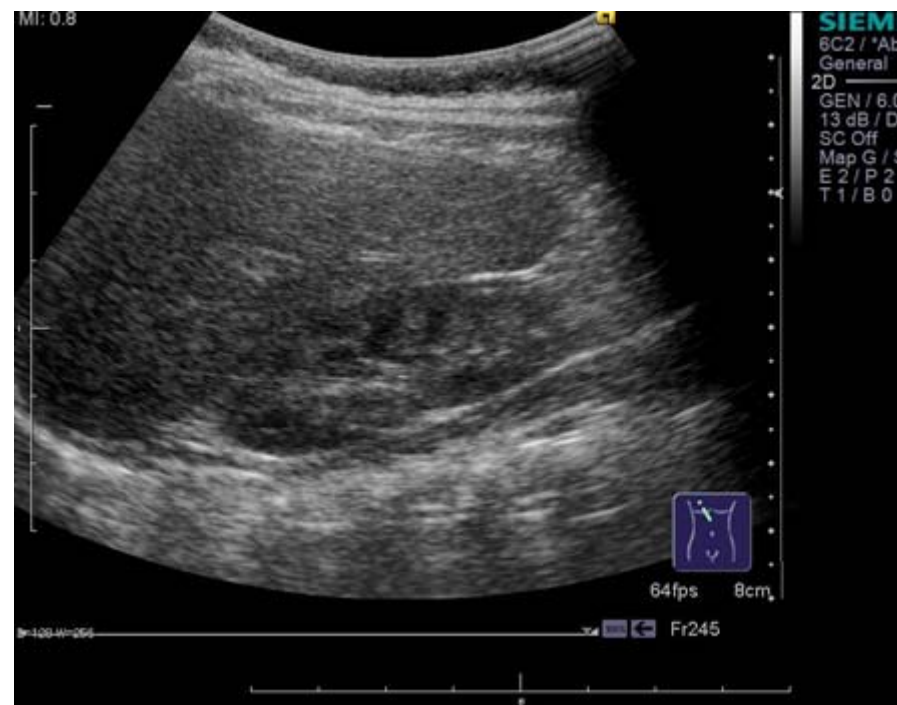
【アミノ酸分析結果】

アミノ酸名	nmol/mL	基準値	アミノ酸名	nmol/mL	基準値
taurine	37.9	39.5-93.2	Leucine	59.6	76.6-171.3
Aspartic acid	19.6	2.4<	Tyrosine	39.0	40.4-90.3
Hydroxyproline	49.6	21.6<	Phenylalanine	23.0	42.6-757
Tereonine	143.6	66.5-188.9	γ -Amino β -hydroxybutyric acid	ND	ND
Serine	110.2	72.4-164.5	β -Alanine	9.1	TR
Asparagine	44.4	44.7-96.8	β -Amino-iso-butyric acid	19.6	TR
Glutamic acid	134.9	12.6-62.5	γ -Aminobutyric acid	ND	ND
Glutamine	793.3	422.1-703.8	Monoethanolamine	7.1	10.4<
Sarcosine	ND	TR	Homocystine	ND	ND
α -Aminoadipic acid	ND	ND	Histidine	14.4	59.0-92.0
Proline	168.7	77.8-272.7	3-Methylhistidine	ND	5.0<
Glycine	241.6	151.0-351.0	1-Methylhistidine	ND	18.5<
Alanine	460.4	208.7-522.7	Carnosine	ND	ND
Citrulline	ND	17.1-42.6	Anserine	ND	ND
α -Aminobutyric acid	4.4	7.9-26.6	Tryptohan	19.1	37.0-104.7
Valine	96.6	147.0-307.0	Hydroxylysine	ND	ND
Cystine	2.4	13.7-28.3	Ornithine	101.3	31.3-104.7
Cystathionine	ND	TR	Lysine	73.7	108.7-242.2
Methionine	16.8	18.9-40.5	Arginine	49.4	53.6-133.6
Isoleucine	47.3	43.0-112.8			

ND:測定感度以下 TR:痕跡

症例3

【超音波画像】



症例3

【組織像】

