



Clinicopathological conference

เดือน ตุลาคม 2567

อายุรแพทย์: อ.พญ.พุกษา อนันต์ชื่นสุข

รังสีแพทย์: รศ.พิเศษ พญ.เจนจิรา ปรีक्षाดี

Diagnostician: concealed identity

Patient identification

ผู้ป่วยชายไทยคู่ อายุ 58 ปี เชื้อชาติไทย สัญชาติไทย ศาสนาพุทธ ประกอบอาชีพค้าขาย ภูมิลำเนาและที่อยู่ปัจจุบันจังหวัดนครพนม ประวัติได้จากผู้ป่วยและเวชระเบียน เชื่อถือได้มาก

Chief complaint

ส่งตัวมาจากโรงพยาบาลเอกชน เพื่อหาสาเหตุของค่าการทำงานของตับผิดปกติ 1 เดือน

Present illness

Previous status: able to perform basic ADLs without limitation

7 ปีก่อนมาโรงพยาบาล ระหว่างตรวจติดตามรักษาโรคประจำตัว nephrotic syndrome ที่โรงพยาบาลเอกชน แห่งหนึ่ง แพทย์แจ้งว่าผู้ป่วยมีผลเลือดการทำงานของตับผิดปกติ ขณะนั้นผู้ป่วยไม่มีอาการตัวเหลือง/ตาเหลือง ไม่มีไข้ ไม่มีอาการปวดท้อง ไม่มีท้องโตมากขึ้น สามารถใช้ชีวิตประจำวันได้ปกติ ผู้ป่วยรับประทานยาโรคประจำตัว ต่อเนื่อง ได้แก่ prednisolone 5 มก./วัน, calcium carbonate 625 มก./วัน และ calciferol 20,000 ยูนิต/สัปดาห์ ปฏิเสธประวัติซื้อยาอื่น ๆ นอกเหนือจากยาที่ได้รับจากโรงพยาบาลมารับประทาน ปฏิเสธประวัติ รับประทานอาหารเสริมหรือสมุนไพร ปฏิเสธประวัติรับประทานอาหารกึ่งสุกกึ่งดิบ ผู้ป่วยดื่มเบียร์ 2 กระป๋องต่อวัน หลังจากนั้น 1 เดือนแพทย์ได้นำตรวจติดตามผลเลือดการทำงานของตับซ้ำ ยังพบความผิดปกติ จึงได้ทำการตรวจเลือดหาสาเหตุเพิ่มเติม แต่ยังไม่ได้ส่งตรวจทางรังสีวิทยา

Laboratory investigations

LFT: albumin 3.1 g/dL, TB 0.48 mg/dL, AST 98 U/L, ALT 102 U/L

LFT 1 เดือนต่อมา: albumin 3.4 g/dL, TB 0.89 mg/dL, AST 140 U/L, ALT 136 U/L

(LFT ทั้งสองครั้ง ไม่ได้ส่งตรวจ globulin, total protein, DB, ALP)

HBsAg: negative, anti-HCV: negative

Antinuclear antibody 1: 80, anti-mitochondrial antibody negative, smooth muscle antibody 1:

200



หลังจากตรวจเลือดเพิ่มเติม แพทย์แจ้งผู้ป่วยว่าจำเป็นจะต้องเจาะชั้นเนื้อตับเพื่อหาสาเหตุของค่าการทำงานของตับผิดปกติ แต่ผู้ป่วยปฏิเสธ แพทย์ให้การวินิจฉัยว่าผู้ป่วยเป็น autoimmune hepatitis-primary biliary cholangitis overlap syndrome และให้การรักษาด้วย prednisolone 40 มก./วัน และ ursodeoxycholic acid (UDCA) 750 มก./วัน แพทย์ได้มีการปรับยาและตรวจติดตามผลเลือดการทำงานของตับเป็นระยะ แสดงดังตาราง

ระยะเวลา ก่อนมารพ.	AST (U/L)	ALT (U/L)	TB (mg/dL)	DB (mg/dL)	ALP (U/L)	Albumin (g/dL)	Globulin (g/dL)	การรักษาที่ได้รับ (มก./วัน)
6 ปี 11 เดือน	99	183	1.1	-	-	4.2	-	Prednisolone 40 UDCA 750
6 ปี 10 เดือน	76	155	1.23	-	264	4.0	-	Prednisolone 30 UDCA 750
6 ปี 8 เดือน	87	142	-	-	203	-	-	Prednisolone 15 UDCA 750
6 ปี 6 เดือน	96	133	-	-	-	3.1	-	Prednisolone 15 UDCA 750
6 ปี 4 เดือน	121	138	-	-	-	3.9	-	Prednisolone 15 UDCA 750
6 ปี 3 เดือน	103	116	0.76	-	337	3.8	-	Prednisolone 15 UDCA 750
6 ปี 2 เดือน	103	130	-	-	-	-	-	Prednisolone 15 UDCA 750

ผู้ป่วยรับประทานยาตามที่แพทย์สั่งและไปตรวจติดตามผลเลือดการทำงานของตับอย่างต่อเนื่อง โดยในช่วงเวลานั้นผู้ป่วยไม่มีอาการตัวเหลือง/ตาเหลือง ไม่มีไข้ ไม่มีอาการปวดท้อง ไม่มีท้องโตมากขึ้น ไม่มีคลื่นไส้ ไม่มีคันตามตัว ไม่มีปัสสาวะสีเข้มขึ้น ไม่มีอุจจาระสีซีด ยังสามารถชีวิตประจำวันได้ตามปกติ

6 ปีก่อนมาโรงพยาบาล แพทย์แจ้งว่าผลเลือดการทำงานของตับยังคงมีความผิดปกติ ให้รับประทานยาที่ได้รับอยู่ต่อเนื่อง ระหว่างนั้นได้มีการตรวจอัลตราซาวด์ช่องท้องส่วนบนเพิ่มเติม การปรับยาและผลการตรวจเลือดการทำงานของตับ แสดงดังตาราง

Ultrasonogram of the upper abdomen

Findings: the liver was normal size and normal echogenicity. There was a 7.2x8.2 mm cyst with thin septation at hepatic segment 4b. There was no dilatation of the intra and extra-hepatic bile



duct. The gallbladder was normally distended with multiple small gallbladder polyps, 3.5-5.2 mm in size. No splenomegaly was observed.

ระยะเวลา ก่อนมารพ.	AST (U/L)	ALT (U/L)	TB (mg/dL)	DB (mg/dL)	ALP (U/L)	Albumin (g/dL)	Globulin (g/dL)	การรักษาที่ได้รับ (มก./วัน)
5 ปี 10 เดือน	115	123	-	-	-	-	-	Prednisolone 10 UDCA 750
5 ปี 8 เดือน	102	103	-	-	336	3.7	-	Prednisolone 10 UDCA 750
5 ปี 6 เดือน	64	99	-	-	262	4.1	-	Prednisolone 10 UDCA 750
5 ปี 4 เดือน	65	85	-	-	-	3.9	-	Prednisolone 10 UDCA 750

5 ปีก่อนมาโรงพยาบาล ผู้ป่วยไม่ได้ไปตรวจรับการรักษาต่อเนื่องที่โรงพยาบาล เนื่องจากรู้สึกว่าการตนเองแข็งแรงดี ไม่มีอาการผิดปกติ ผู้ป่วยได้ซื้อ prednisolone จากร้านขายยามารับประทานเองต่อ โดยรับประทาน prednisolone 15 มก./วัน

ผู้ป่วยขาดการติดตามการรักษาเป็นระยะเวลาประมาณ 3 ปี 6 เดือน โดยยังรับประทาน prednisolone 15 มก./วันเป็นประจำ และไม่ได้รับประทานยาอื่นๆเพิ่มเติม รวมถึงอาหารเสริมและยาสมุนไพร ผู้ป่วยไม่มีอาการ ตัวเหลือง/ตาเหลือง ไม่มีไข้ ไม่มีอาการปวดท้อง ไม่มีท้องโต ไม่มีคลื่นไส้ท้องอืด ไม่มีคันตามตัว ยังสามารถรับประทานอาหารได้ตามปกติ น้ำหนักตัวคงที่ 50 กิโลกรัม ผู้ป่วยยังคงดื่มเบียร์ 2 กระป๋องต่อวัน ผู้ป่วยสามารถทำกิจวัตรประจำวันและประกอบอาชีพได้ตามปกติ

1 ปี 6 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล ผู้ป่วยเริ่มสังเกตว่าตาขาวของตนมีสีเหลืองมากขึ้นกว่าปกติ มีอาการคันตามตัวเล็กน้อย ปฏิเสธประวัติปัสสาวะสีเข้มขึ้นและประวัติอุจจาระสีซีด ในช่วงเวลานั้นผู้ป่วยรู้สึกว่าการท้องโตและหลังเท้าทั้ง 2 ข้างบวม ไม่มีอาการปวดท้อง เริ่มรับประทานอาหารได้ลดลงจากเดิม โดยรับประทานได้ประมาณ 3 ใน 4 ของปริมาณที่รับประทานได้ปกติ เริ่มรู้สึกอ่อนเพลียระหว่างวัน แต่ยังสามารถประกอบอาชีพค้าขายได้ ไม่มีไข้ ผู้ป่วยตัดสินใจเพิ่มขนาด prednisolone เป็น 30 มก./วัน

1 ปี 4 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล หลังปรับเพิ่มขนาด prednisolone 2 เดือน ผู้ป่วยรู้สึกว่าการยังคงมีอาการอ่อนเพลีย ตาเหลือง คันตามตัว ท้องโต และเท้าบวมอยู่ในลักษณะเดิม จึงตัดสินใจไปตรวจที่โรงพยาบาลเอกชนอีกแห่งหนึ่ง ผู้ป่วยแจ้งแพทย์ว่าตนเองเคยตรวจพบเป็นโรคตับอักเสบ แพทย์ได้ทำการตรวจเลือดการทำงานของตับ และตรวจอัลตราซาวด์ช่องท้องส่วนบน โดยผลอัลตราซาวด์พบความผิดปกติจึงได้ส่งตรวจเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ช่องท้องต่อไป



Laboratory investigations

LFT: albumin 2.9 g/dL, globulin 3.5 g/dL, TB/DB 3.2/2.3 mg/dL, AST 173 U/L, ALT 176 U/L, ALP 751 U/L

Ultrasonogram of the upper abdomen (ไม่มีรูปแนบมาในประวัติการรักษา)

Findings: heterogeneously increased parenchymal echogenicity of liver with nodularity of liver surface and hypertrophy of left lobe and caudate lobe was noted. Focal intrahepatic duct dilatation at hepatic segment 4a was seen. Portal veins, hepatic veins and IVC were grossly intact. The visible pancreas and spleen were unremarkable. No ascites was seen.

Whole abdomen CT with triple phase contrast (ไม่มีรูปแนบมาในประวัติการรักษา)

Findings: cirrhotic change of liver without arterial enhancing lesion was noted. Focal intrahepatic duct dilatation at hepatic segment 4b and mild dilatation of intrahepatic ducts at segment 2, 4a, 7 were also observed. Adenomyomatosis of gallbladder with a 1.2 cm gallstone was noted. Moderate amount of ascites was observed.

จากผลการตรวจดังกล่าว แพทย์ได้แจ้งว่าผู้ป่วยมีภาวะตับแข็ง และได้จ่าย silymarin 280 มก./วัน spironolactone 100 มก./วัน furosemide 40 มก./วัน และ lactulose 30 มล./วัน ให้รับประทานร่วมกับ ตรวจติดตามผลเลือดการทำงานของตับ แสดงดังตาราง โดยในช่วงเวลานี้ ผู้ป่วยไม่ได้รับประทาน prednisolone

ระยะเวลา ก่อนมารพ.	AST (U/L)	ALT (U/L)	TB (mg/dL)	DB (mg/dL)	ALP (U/L)	Albumin (g/dL)	Globulin (g/dL)	การรักษาที่ได้รับ (มก./วัน)
1 ปี 4 เดือน	173	176	3.2	2.3	751	2.9	3.5	Silymarin 280
1 ปี 3 เดือน	139	131	0.7	0.5	898	2.2	3.1	Silymarin 280 Spironolactone 100 Furosemide 40
1 ปี 2 เดือน	116	70	0.8	0.6	1679	1.7	3.5	Silymarin 280 Spironolactone 100 Furosemide 40

1 ปี 1 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล เนื่องจากอาการของผู้ป่วยที่ยังไม่ดีขึ้นและผลเลือดการทำงานของตับที่ไม่ตอบสนองต่อยาที่ได้รับ ผู้ป่วยตัดสินใจไปตรวจที่โรงพยาบาลเอกชนอีกแห่งหนึ่งเพื่อขอความคิดเห็นเกี่ยวกับตัวโรคที่ตนเป็นเพิ่มเติม โดยในช่วงเวลาที่ผู้ป่วยตัดสินใจเปลี่ยนโรงพยาบาลรักษานี้ ผู้ป่วยเริ่มมีอาการถ่ายเหลว ลักษณะอุจจาระเป็นเนื้อเหลว ไม่มีมูกหรือเลือดปน ถ่ายอุจจาระครั้งละประมาณ 100 มล. วันละ 2-3 ครั้ง ไม่มีปวดท้อง ไม่มีปวดเบ่ง ไม่มีไข้ อาการถ่ายเหลวเป็นอยู่ประมาณ 10 วันก่อนไปตรวจที่โรงพยาบาลแห่งใหม่ ส่วนอาการอ่อนเพลีย รับประทานอาหารได้ลดลงยังเป็นพอเดิม อาการท้องโตและขาบวมดีขึ้นเล็กน้อย ผู้ป่วยไม่มีอาการตา



เหลืองหรือคันตามตัวในช่วงเวลานี้ เมื่อไปตรวจที่โรงพยาบาล ผู้ป่วยได้รับการรักษาตัวเป็นผู้ป่วยในเพื่อตรวจหาสาเหตุของโรคทั้งหมด โดยนอนโรงพยาบาลเป็นระยะเวลา 11 วัน ระหว่างนอนโรงพยาบาล ได้มีการตรวจเลือด ตรวจอัลตราซาวด์ช่องท้องส่วนบน และส่องกล้องทางเดินอาหาร

Laboratory investigations

CBC: Hb 10.2 g/dL, Hct 29.4% (MCV 86.2 fL, RDW 16.9%) WBC 5,030/cu. mm. (N 78%, L 15%), platelet count 191,000/cu. mm.

Blood chemistry: BUN 33 mg/dL, Cr 0.67 mg/dL, Na 145 mmol/L, K 3.3 mmol/L, Cl 108 mmol/L, CO₂ 29 mmol/L

LFT: albumin 1.8 g/dL, globulin 3.1 g/dL, TB/DB 1.3/0.7 mg/dL, AST 232 U/L, ALT 79 U/L, ALP 1,650 U/L, GGT 2598 U/L

Fasting plasma glucose 156 mg/dL, HbA1c 8%

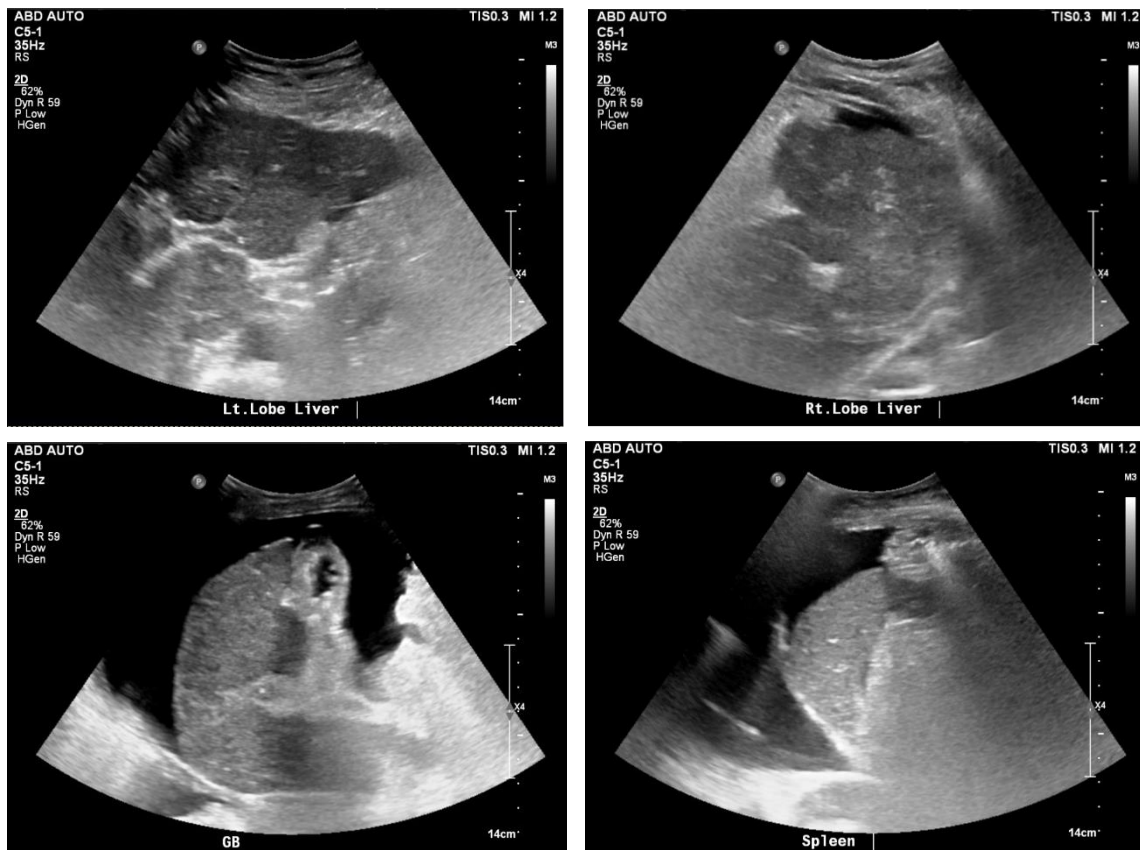
FT4 0.94 (0.93-1.70) ng/dL, TSH 8.47 (0.27-4.20) IU/mL, anti-thyroid peroxidase 85 (<5.61) IU/mL

Antinuclear antibody negative, anti-mitochondrial antibody negative

Urinalysis: sp gr 1.023, pH 5.5, protein 4+, negative glucose, WBC 0-1 cells/HPF, RBC 0-1 cells/HPF

UPCI 1,480 mg/g creatinine

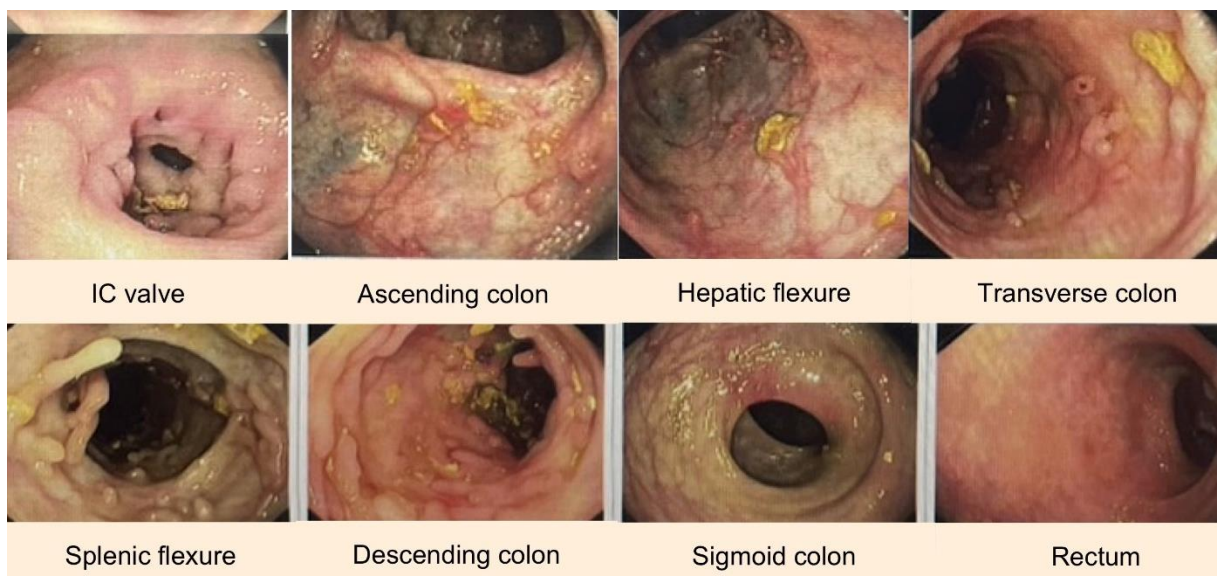
Ultrasonogram of the upper abdomen



Findings: cirrhosis with moderate intraperitoneal free fluid was noted. No liver mass or dilatation of biliary system was seen. Collapsed gallbladder with diffuse thickened wall was observed. Spleen was normal.

Esophagogastroduodenoscopy: normal oropharynx, esophagus and esophagogastric junction. Erythematous mucosa at stomach. Normal duodenum.

Colonoscopy: normal terminal ileum. Erythematous IC valve with one ulcer 0.5 cm. Multiple pseudopolyps varying in size at ascending, transverse, and descending colon. Normal mucosa at rectosigmoid colon and anal canal.



Pathological diagnosis

- I. Esophagus: no significant abnormality.
- II. Stomach: mild chronic gastritis. No intestinal metaplasia or malignancy seen.
- III. Duodenum: no significant abnormality.
- IV. Ileum: mild chronic active ileocolitis. No granuloma, viral inclusion or parasite seen.
- V. Right-sided colon: mild active colitis. No granuloma, viral inclusion or parasite seen.
- VI. Left-sided colon: mild active colitis. No granuloma, viral inclusion or parasite seen.

จากผลการตรวจทั้งหมด แพทย์ได้ให้การวินิจฉัยโรค primary biliary cholangitis with cirrhosis, acute on top chronic colitis suspected Crohn's disease, nephrotic syndrome suspected minimal change disease, Hashimoto's thyroiditis และ diabetes mellitus type 2 with steroid-induced



hyperglycemia การรักษาที่ผู้ป่วยได้รับระหว่างนอนโรงพยาบาล ได้แก่ prednisolone 55 มก./วัน UDCA 750 มก./วัน furosemide 80 มก./วัน และ levothyroxine 50 มก./วัน

หลังจากออกจากโรงพยาบาล อาการถ่ายเหลวของผู้ป่วยดีขึ้น ผู้ป่วยกลับมาถ่ายอุจจาระเป็นก้อน วันละ 1-2 ครั้ง ไม่มีมูกเลือดปน ยังมีอาการท้องโตและขาบวมเล็กน้อย ผู้ป่วยตรวจติดตามเพื่อปรับยาและติดตามผลเลือดการทำงานของตับอย่างต่อเนื่อง แสดงดังตาราง

ระยะเวลา ก่อนมารพ.	AST (U/L)	ALT (U/L)	TB (mg/dL)	DB (mg/dL)	ALP (U/L)	Albumin (g/dL)	Globulin (g/dL)	การรักษาที่ได้รับ (มก./วัน)
1 ปี 1 เดือน	83	98	1.3	0.7	949	2.6	1.8	Prednisolone 55 UDCA 750
1 ปี	95	111	1.9	1.1	540	3.1	2.5	Prednisolone 45 UDCA 750
11 เดือน	128	122	1.5	1.1	449	3.1	-	Prednisolone 35 UDCA 750
10 เดือน	-	112	1.5	-	536	3.1	-	Prednisolone 20 UDCA 750
8 เดือน	-	110	-	-	788	2.6	-	Prednisolone 15 UDCA 750
5 เดือน	-	143	1.0	-	637	3.2	3.0	Prednisolone 10 UDCA 750
3 เดือน	-	133	1.0	-	754	3.2	-	Prednisolone 5 UDCA 750
1 เดือน	163	133	1.0	-	900	2.9	-	Prednisolone 5 UDCA 750

ในช่วงที่ผู้ป่วยรักษาต่อเนื่องและปรับยานี้ ผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัย hypertension และ hypercholesterolemia ได้รับยาและตรวจติดตามโรคประจำตัวเป็นระยะ ผลเลือดที่โรงพยาบาลเอกชนล่าสุด 1 เดือนก่อน ดังแสดง

Laboratory investigations

Chol 301 mg/dL, TG 124 mg/dL, HDL 113 mg/dL, LDL 128 mg/dL

FPG 95 mg/dL, HbA1C 6.0%

FT4 0.96 (0.93-1.71) ng/dL, TSH 4.43 (0.27-4.20) U/mL



ผู้ป่วยตรวจติดตามและรับการรักษาต่อเนื่องอยู่เป็นระยะเวลาประมาณ 1 ปี อาการอ่อนเพลียดีขึ้น สามารถประกอบอาชีพได้ รับประทานอาหารได้ ไม่มีตาเหลืองหรือตัวเหลือง ท้องโตพองเต็ม ไม่มีปัสสาวะสีเข้มขึ้น หรืออุจจาระสีซีด ไม่มีอาการถ่ายเหลวกลับเป็นซ้ำ แต่ผลเลือดการทำงานของตับยังมีความผิดปกติอยู่ แพทย์จึงได้ส่งตัวผู้ป่วยมาเพื่อรับการตรวจหาสาเหตุเพิ่มเติมที่รพ.จุฬาลงกรณ์ฯ

Past history

1. Nephrotic syndrome suspected minimal change disease

วินิจฉัยเมื่อ 28 ปีก่อน (ขณะผู้ป่วยอายุ 30 ปี) ที่โรงพยาบาลเอกชนแห่งหนึ่ง ไปตรวจด้วยอาการขาบวม ทั้งสองข้าง ปัสสาวะเป็นฟอง นาน 1 เดือน ตรวจพบโปรตีนรั่วในปัสสาวะ ไม่เคยได้รับการตรวจชิ้นเนื้อไต

Laboratory investigations (เท่าที่สืบค้นมาได้)

UPCI 28,000 mg/g creatinine

Anti PLAR2: negative, antinuclear antibody: negative

Anti-HBc: negative, anti-HBs: negative, HBsAg: negative, anti-HCV: negative

ได้รับการรักษาด้วย prednisolone 50 มก./วัน และค่อยๆปรับลดยา จากนั้นคงขนาดยาไว้ที่ prednisolone 5 มก./วัน จากนั้นปรับขนาด prednisolone การรักษาโรคตับดังแสดงในประวัติปัจจุบัน ผลการตรวจปัสสาวะที่โรงพยาบาลเอกชนล่าสุด 1 เดือนก่อน UPCI 740 mg/g creatinine

Personal and social histories

ปฏิเสธประวัติแพ้ยา แพ้อาหาร

สูบบุหรี่ 1 ซองต่อวัน นาน 14 ปี เลิกสูบบุหรี่มานาน 23 ปี เนื่องจากคนในครอบครัวแนะนำให้หยุด

ดื่มเบียร์ 2 กระป๋องต่อวัน นาน 39 ปี เลิกดื่มมานาน 1 ปี 6 เดือน ตั้งแต่มีอาการตาเหลือง ท้องบวมและขาบวม

ปฏิเสธประวัติการใช้สารเสพติด

ปฏิเสธประวัติการสัก รับเลือด

ปฏิเสธประวัติการใช้ยาต้ม ยาลูกกลอน ยาสมุนไพร อาหารเสริม

Current medications

Prednisolone 5 มก./วัน

Ursodeoxycholic acid 750 มก./วัน

Furosemide 40 มก./วัน

Spironolactone 25 มก./วัน

Manidipine 10 มก./วัน

Pitavastatin 2 มก./วัน

Ezetimibe 10 มก./วัน



Empagliflozin 10 มก./วัน

Linagliptin 5 มก./วัน

Levothyroxine 50 มคก./วัน

Ergocalciferol 20,000 หน่วย/สัปดาห์

Calcium carbonate 1,000 มก./วัน

Omeprazole 20 มก./วัน

Family history

ปฏิสโรคทางพันธุกรรมในครอบครัว

บิดาเป็นโรคมะเร็งปอด เสียชีวิตตอนอายุ 60 ปี

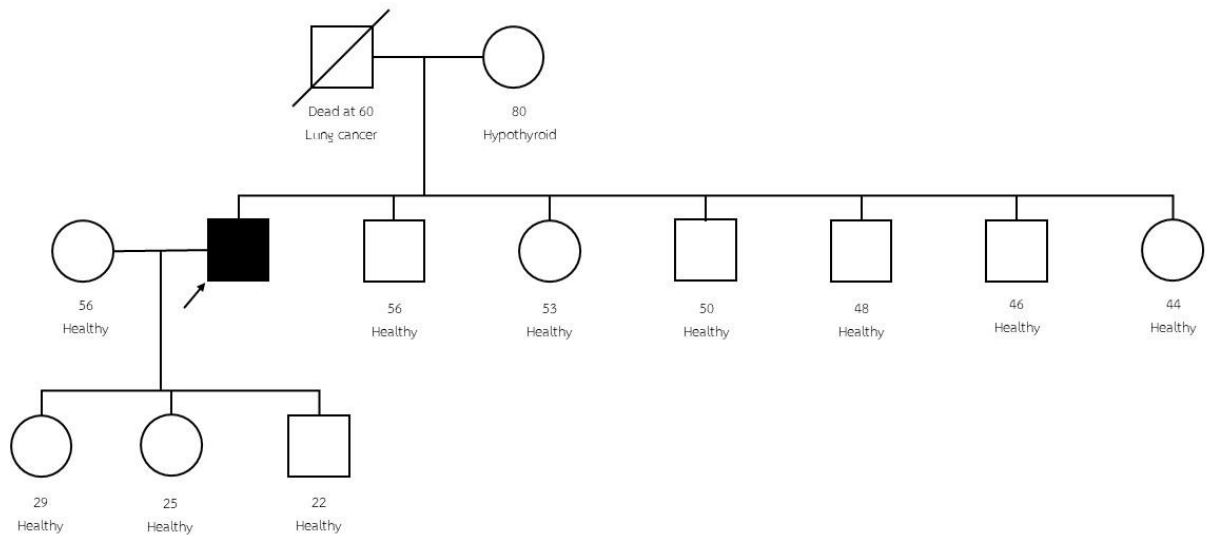
มารดาอายุ 80 ปี มีภาวะไทรอยด์ฮอร์โมนต่ำ

พี่น้องทั้งหมด 7 คน ปฏิสโรคประจำตัว

บุตรสาวคนที่หนึ่งอายุ 29 ปี ปฏิสโรคประจำตัว

บุตรสาวคนที่สองอายุ 25 ปี ปฏิสโรคประจำตัว

บุตรชายอายุ 22 ปี ปฏิสโรคประจำตัว





Physical examination

General appearance: a middle-aged Thai male, with good consciousness and good cooperation; height 160 cm, weight 40.3 kg, BMI 15.74 kg/m²

Vital signs: BP 117/58 mmHg, PR 70 beats/min, RR 16/min, BT 36.4°C

Skin and appendages: no rash, no petechiae, no ecchymosis, no spider nevi, no palmar erythema

HEENT: not pale conjunctivae, anicteric sclerae, no OC/OHL, no parotid gland enlargement, no thyroid gland enlargement

Cardiovascular system: JVP of 2 cm above sternal angle, apical impulse at fifth intercostal space at midclavicular line, no LV nor RV heave, no thrill, normal S1S2, no S3 nor S4 gallop, no murmur

Respiratory system: trachea in midline, normal thoracic contour, equal chest expansion and tactile fremitus, equal vesicular breath sound, equal vocal resonance, no adventitious sound

Abdomen: no distension, no superficial vein dilatation, normoactive bowel sound, no tenderness, no guarding, impalpable liver and spleen, liver span 8 cm at midclavicular line, 6 cm at xiphoid process, negative splenic dullness, negative shifting dullness nor fluid thrill.

Extremities: trace bilateral pedal edema, no limb deformity

Lymph nodes: no palpable superficial lymph node

Neurological examination:

Consciousness: alert, orientated to time/place/person

Speech: no dysarthria, intact fluency, comprehension, repetition, and naming

Frontal lobe and parietal lobe signs: negative

Cranial nerves: grossly intact

Motor: normal tone, no fasciculation, no pronator drift, motor power grade V all; DTR: upper and lower extremities 2+, plantarflexion of Babinski's sign, negative ankle clonus

Sensation: intact both pinprick sensation and joint's position

Cerebellar function: no truncal ataxia, negative dysdiadokokinesia

Meningeal irritation signs: no neck stiffness



Laboratory investigations

CBC: Hb 12.2 g/dL, Hct 37.8% (MCV 95.7 fL, RDW 13.2%) WBC 7,680/cu. mm. (N 72%, L 15%), platelet count 172,000/cu. mm.

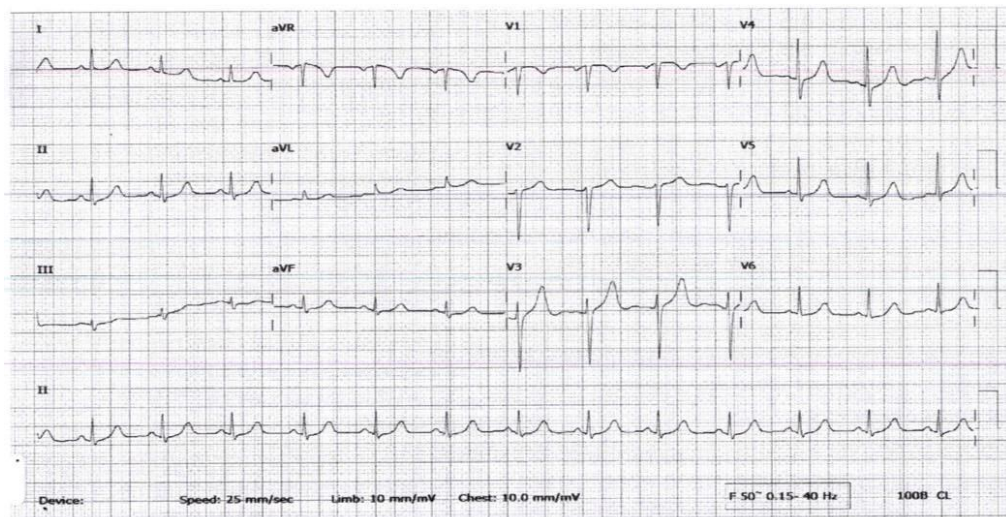
Blood chemistry: BUN 36 mg/dL, Cr 0.77 mg/dL, Na 138 mmol/L, K 3.7 mmol/L, Cl 102 mmol/L, CO₂ 22 mmol/L

LFT: albumin 3.2 g/dL, globulin 3.9 g/dL, TB/DB 1.17/0.66 mg/dL, AST 199 U/L, ALT 162 U/L, ALP 905 U/L

Serology: anti-HIV: negative, anti-HBc: negative, anti-HBs: negative, HBsAg: negative, anti-HCV: negative, antinuclear antibody: negative, anti-mitochondrial antibody: negative, smooth muscle antibody: negative, p-ANCA: negative, c-ANCA: negative

IgG4 level 83.2 (5.0-125.0) mg/dL

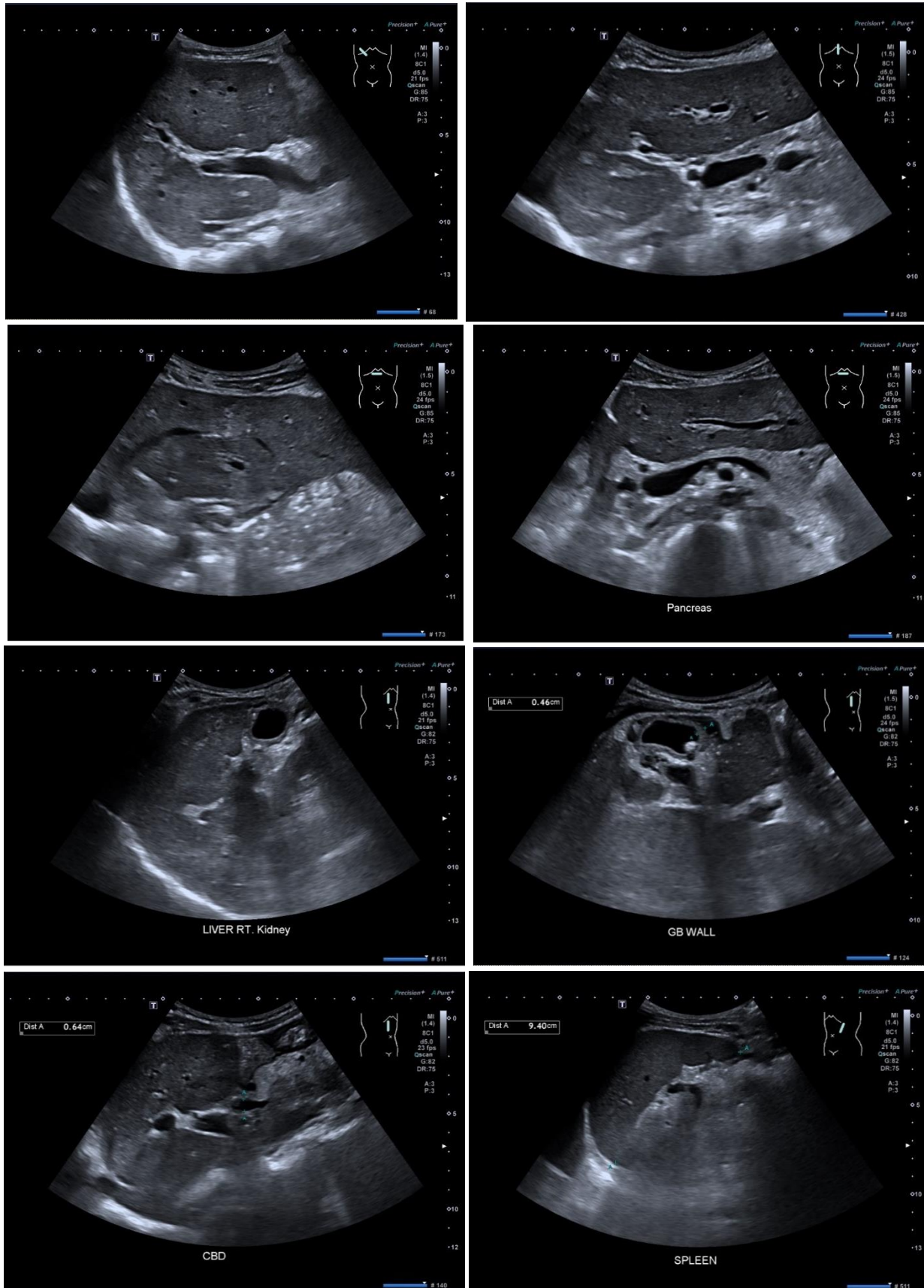
EKG



Chest X-ray



Ultrasonogram of the upper abdomen

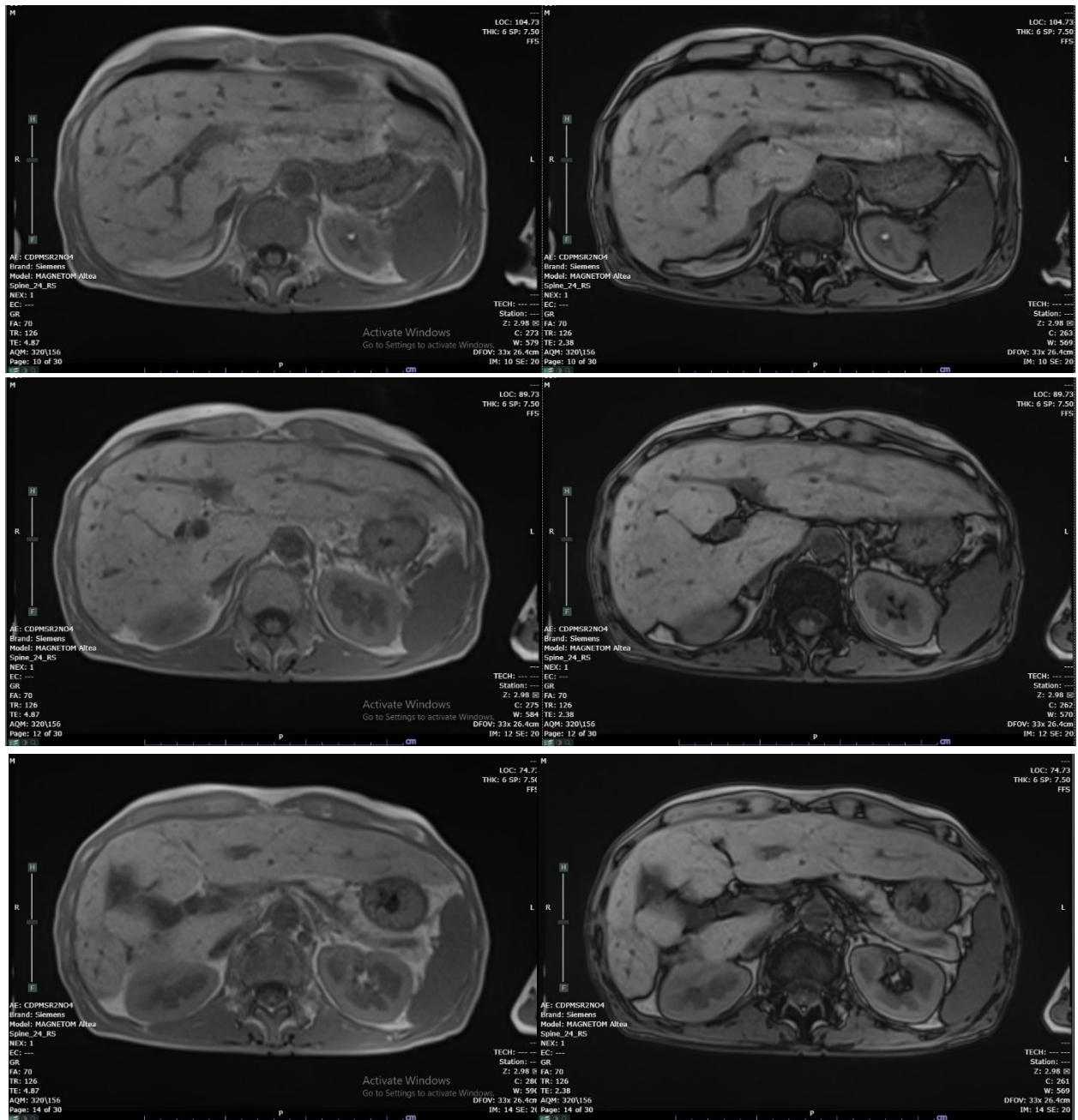


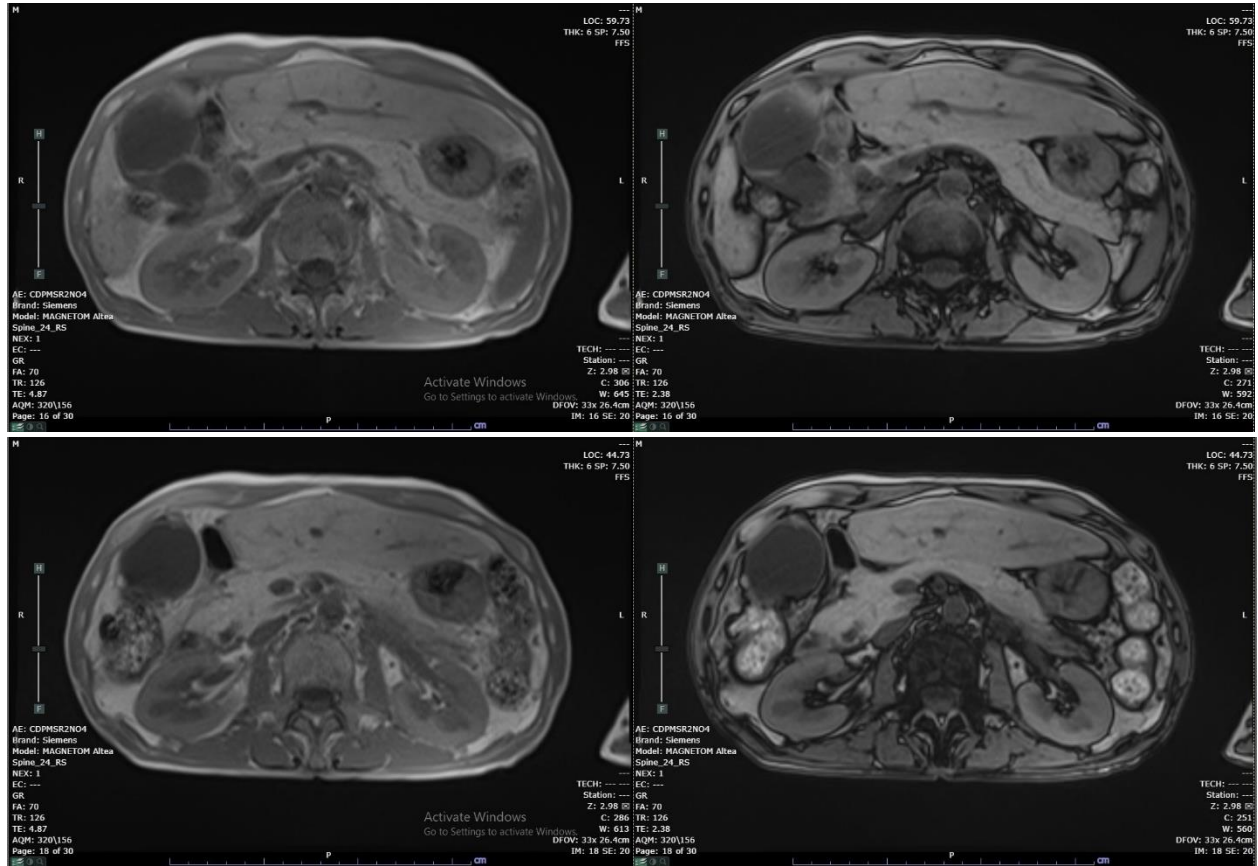


Findings: liver cirrhosis with a 0.9-cm cyst with internal septation in hepatic segment 4a was noted. There was no space taking lesion nor biliary dilatation. Diffuse smooth gallbladder wall thickening with fundal adenomyomatosis with several gallstones, size up to 1.2 cm were observed.

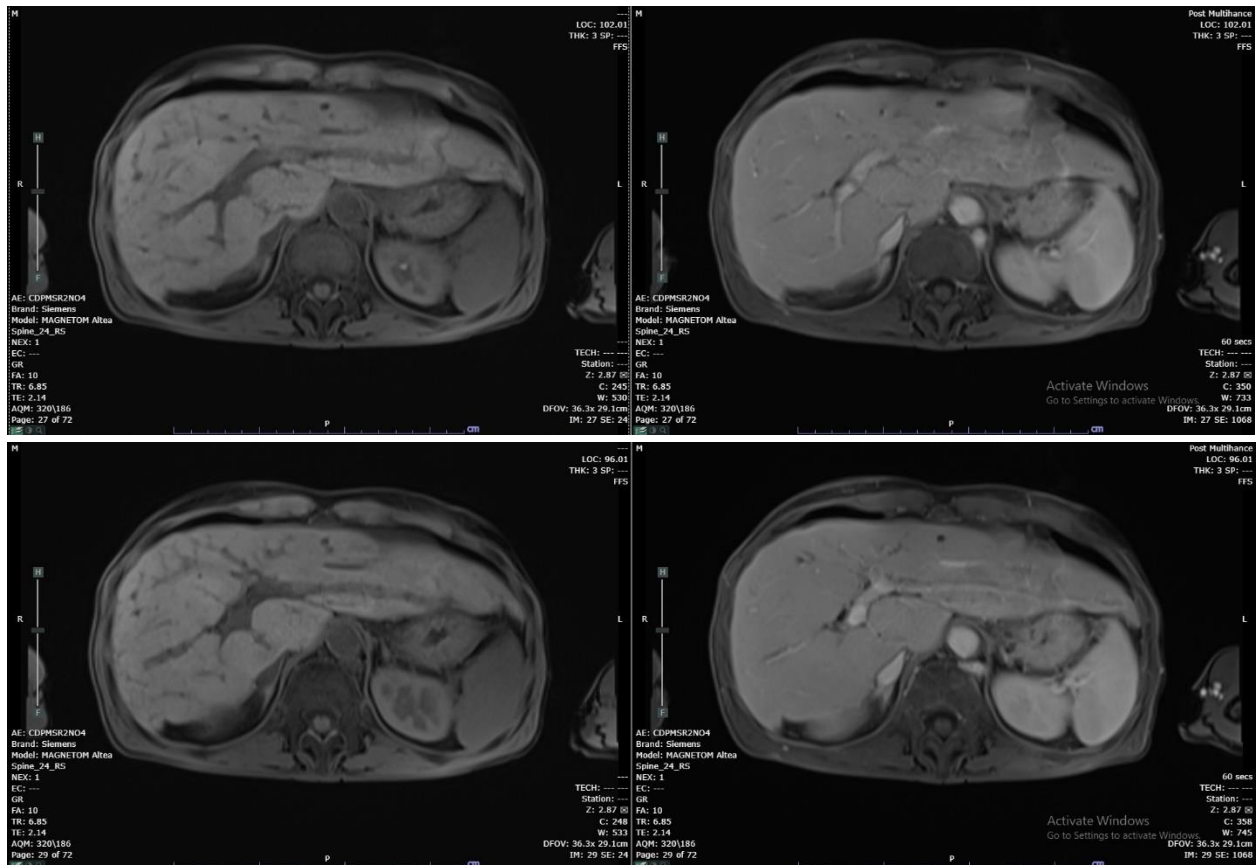
MRI of upper abdomen

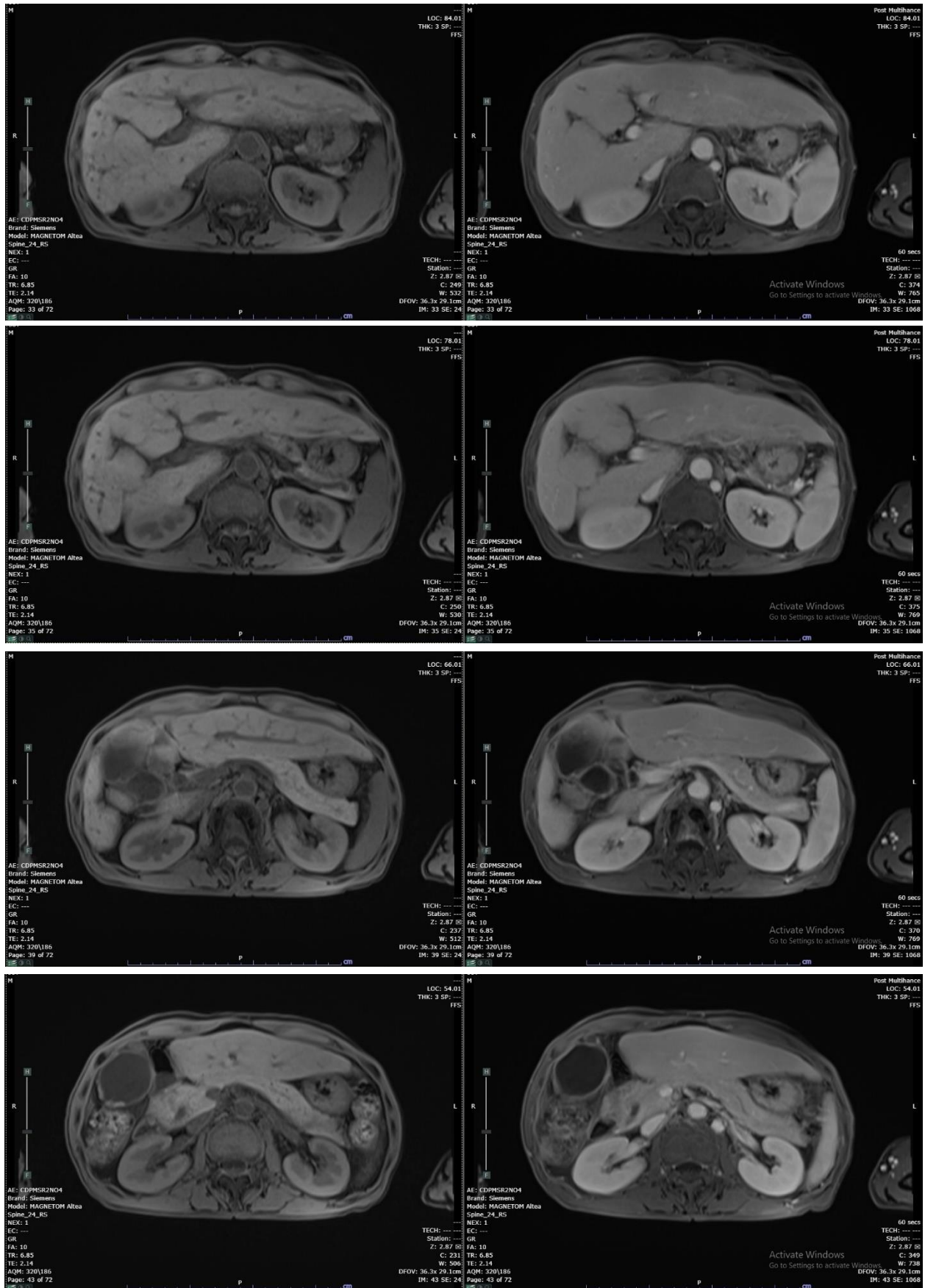
Axial T1 in-phase and opposed-phase





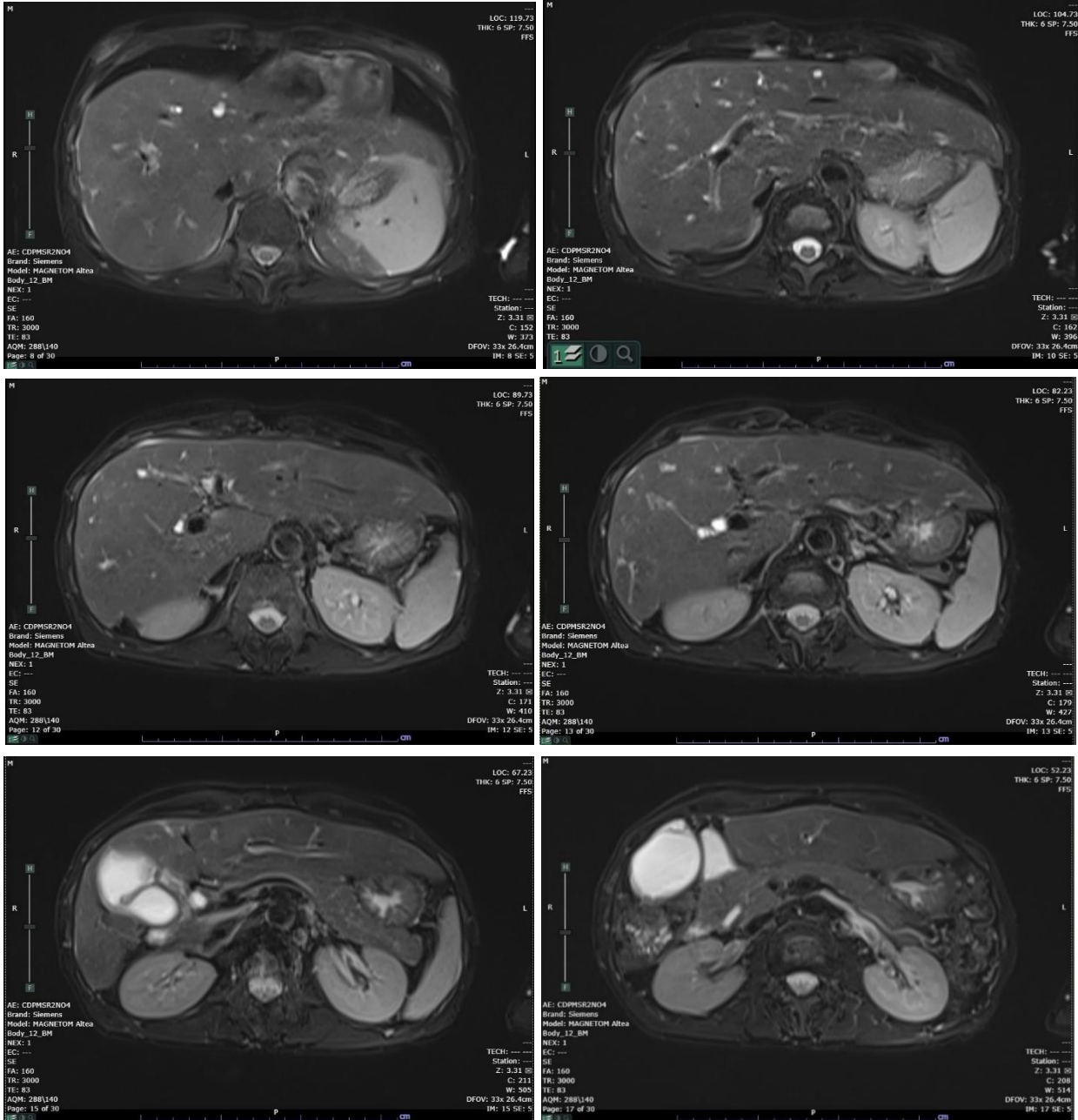
Axial T1-weighted Dixon and T1-weighted gadolinium



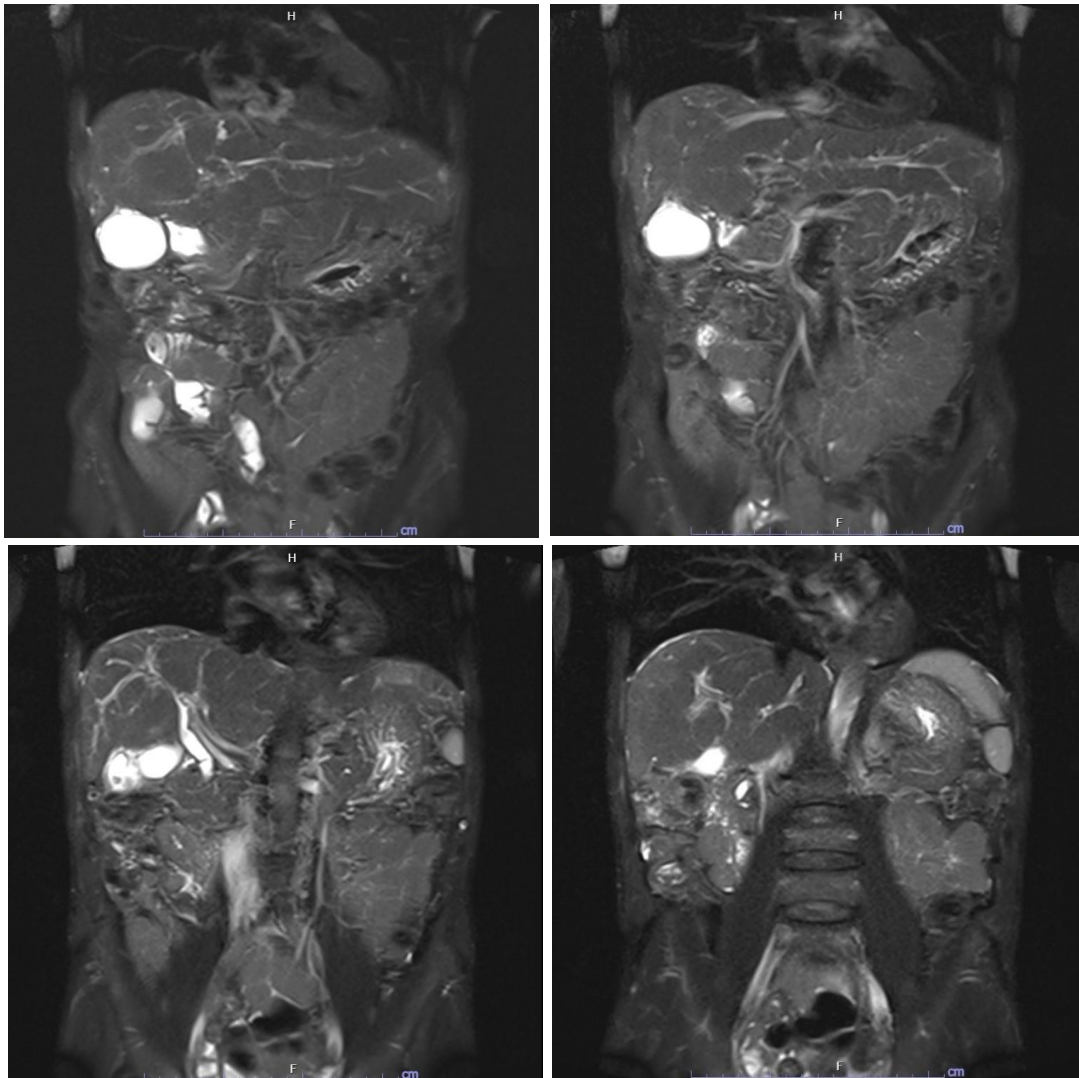




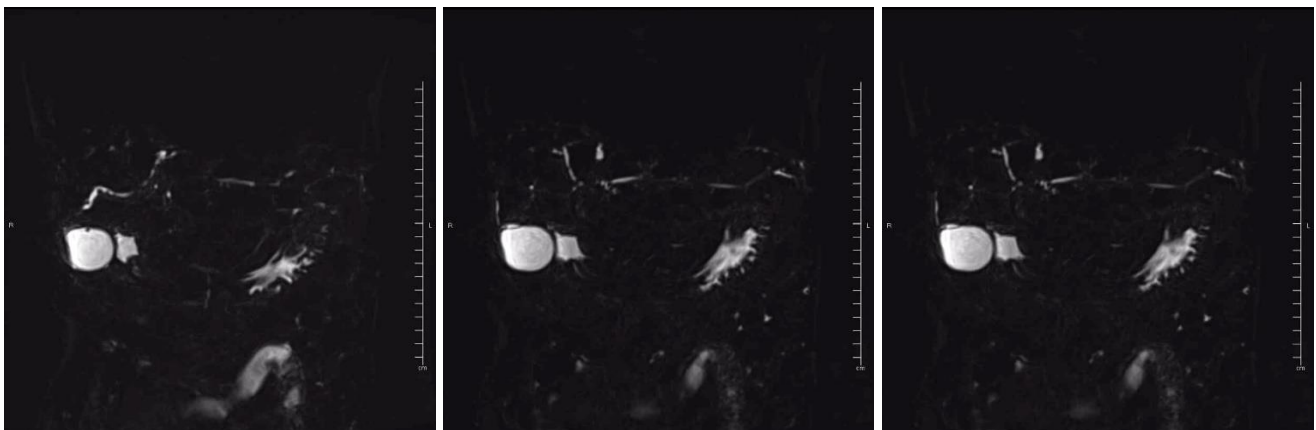
Axial fat-suppressed T2-weighted

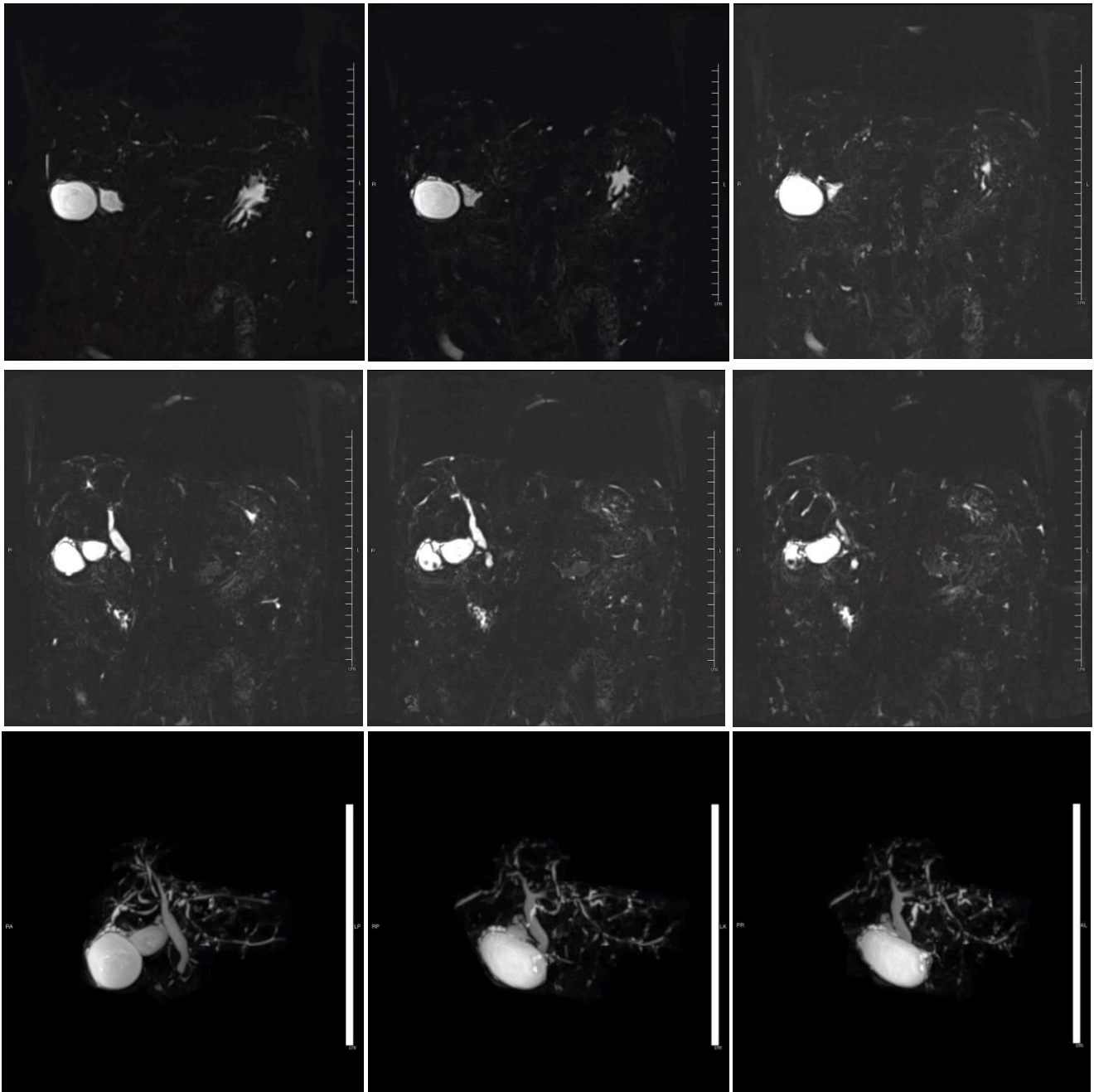


Coronal fat-suppressed T2-weighted



Magnetic resonance cholangiopancreatogram (MRCP)





Findings: small size of right hepatic lobe with enlarged size of left hepatic lobe with nodular surface of liver, compatible with liver cirrhosis. No demonstrable space occupying lesion in liver was seen. The IVC, hepatic veins, portal vein and main branches were patent. Multifocal narrowing of caliber and irregularity outline with mild focal dilated intrahepatic bile ducts in both hepatic lobes were observed. The CBD was normal caliber with smooth outline. No



intraluminal lesion in the intrahepatic bile ducts and CBD was seen. Adenomyomatosis of gallbladder with a 0.3 cm gallbladder polyp with few gallstones, size up to 0.6 cm were noted.

1. What are the diagnostic investigations leading to final diagnosis?
2. What is the most likely diagnosis?