

家族性溶血性黄疸の1例

岡山大学温泉研究所内科 (指導大島良雄教授)

音 田 作 衛

緒 言

Minkowski (1900年) は慢性黄疸, ウロビリリン尿, 脾腫等の症状を呈し, かつ, 3代に亘り 8名の該患者を有する 1 家族例を報告し, 次いで Chauffard (1908年) は本症が赤血球抵抗減弱と小赤血球を特徴として遺伝することを明らかにした。これが今日, 家族性溶血性黄疸と呼ばれているもので, 本邦に於いても報告例が散見せられているが, 本症の定型的な 1 例を経験したのでここに報告する。

症 例

患者は 7 才の女兒。

家族歴 父が外地に出征したことがあり, 患者の出生前からマラリアに罹患していたというほか, 特記すべきものはない。

既往歴 時折, 原因と思われるものがなくて発熱したことがあるというほか, 特記すべきものはない。

現病歴 約 3 年前から左腹部腫瘍, 皮膚蒼白, 軽度の顔面腫脹を来し, 遊戯がやや不活撥となつたので, 諸処の医師の治療を受け, 又, 民間薬の服用を試みたが軽快の模様なく, 昭和 23 年 5 月 1 日, 腹部の腫瘤を主訴として当研究所内科外来を訪れ, 同年 6 月 23 日入院した。

初診時所見。

一般所見 体格やや小, 栄養尋常, 顔貌やや浮腫状, 顔色蒼白, 皮膚は蒼白であるが黄染を認めず, 緊張尋常, 脈搏正常, 瞳孔に異常なく, 陰結膜蒼白, 眼鞏膜に軽微の垂黄疸色を認む。舌は清淨, 湿潤, 口腔, 咽頭粘膜

蒼白, 口蓋扁桃腺は両側共やや肥大, 側頸部リンパ腺腫は両側共に 2 乃至 3 箇, 扁豆大のものを触知, 頸静脈洞独楽音は両側共に著明, 肺肝境界は右鎖骨中央線上で第 6 肋骨高, 心比較的濁音界は右界は右胸骨縁の右方 2 横指半, 左界は左鎖骨中央線の左方 2 横指徑, 上界は第 2 肋間腔, 心尖搏動は左鎖骨中央線の左 2 横指徑に於いて第 5 肋間腔に触知, 心音は心尖部ならびに全瓣膜口部に於いて著明な收縮期性雑音を聴取, 肺域に理学的所見を認めない。腹部は膨隆, 柔軟で静脈怒張, 鼓腸, 腹水を認めず, 肝は肋弓下約 3 横指徑触知, 硬度尋常, 辺縁鋭利, 脾は下界は骨盤腔に達し, 右界は正中線の左方 2 横指まで触知し, やや硬, 肝脾共に異常の圧痛は認めない。膝蓋腱反射尋常, 下肢に浮腫その他異常を認めない。腋窩ならびに鼠蹊部に 2 乃至 3 箇づつの小指頭大のリンパ腺腫を触知する。

検査所見 血色素量 21% (Sahli), 赤血球数 59 萬, 色素係数 1. 8, 白血球 6120, 白血球百分率は好中後骨髄球 1%, 桿狀核球 10%, 分葉核球 47%, 淋巴球 24%, 単球 8%, 好酸球 8%, 好塩基球 2%, 網状赤血球 235%, 血小板数 7800 で高度の貧血と軽度の核形左方推移が認められる。血液にマラリア原虫は認めない。尿は褐黄色, 酸性, 清澄, 蛋白, 糖, ビリルビン, チアツオ, インヂカンいづれも陰性, ウロビリノーゲン陽性, 糞は黄褐色, 消化良好, 蛔虫卵を少数認めるほか, その他潜出血異常を認めない。

入院後所見。

血液比重は硫酸銅法により全血1.044, 血清1.027, 血色素量8.5g/dl. 赤血球抵抗は最小0.6%以上, 最大0.42%で著明な抵抗減弱を認める.

赤血球直径は5 μ のもの14%, 6 μ のもの35%, 7 μ のもの38%, 8 μ のもの12%, 9 μ のもの1%で明らかに直径の縮小を認める.

(附図).

血清は著明な黄色を呈し, ビリルビン数15 (Meulengracht), Hijmans van den Bergh 直接反応は遅延, 間接反応陽性, 血液 Wassermann 反応, 村田反応共に陰性, 赤沈1時間値80耗, 2時間値142耗, (Westergren) 体温最高は37.2~37.3°Cの出現を示し, 遊戯やや不活撥であるが食思, 睡眠, 便秘共に尋常.

家族検査所見.

患者の同胞は14才の兄1名だけであるが, この兄は健康である. 父は38才で健康, 祖母も健康であるが, 母は離別して健康状態は不明である. この内, 兄, 父, 祖母の3名について赤血球直径測定の結果, 次の如く兄と父の2名に直径縮小を認めた. 即ち, 兄

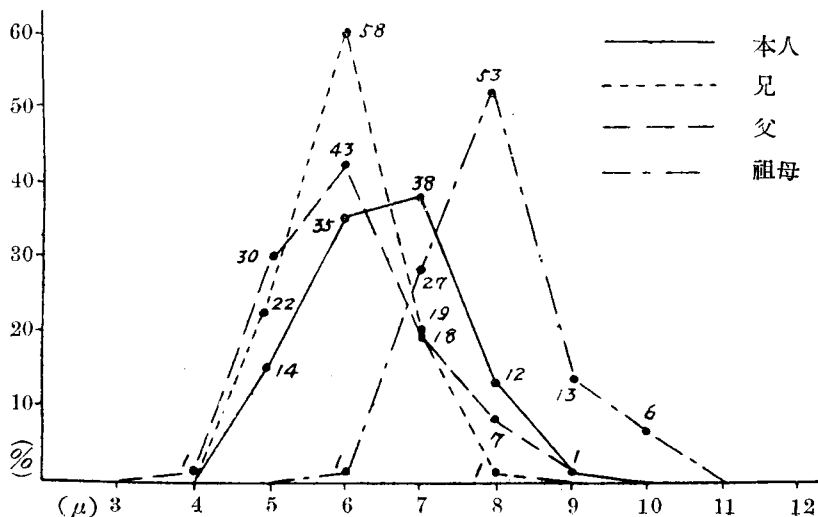
5 μ のもの22%, 6 μ 58%, 7 μ 19%, 8 μ 1%, 父, 4 μ 1%, 5 μ 30%, 6 μ 43%, 7 μ 18%, 8 μ 7%, 9 μ 1%. (附図).

以上の諸所見を総合すれば, 本症例に於いては遺伝的家族的関係が認められ, 幼年期より貧血, 脾腫があり, 黄疸があり, 尿中ビリルビン陰性であること, 赤血球の著明な抵抗減弱, 直径の縮小等の諸点より家族性溶血性黄疸と考えられる.

治療及び経過の概要 (附表)

3月10日より外来通院で鉄剤投与, 5月22日血色素量29%, 赤血球数105萬に増加, 色素係数1.4, 白血球数6800となつたが患者は服薬を中止した. 6月24日血色素量26%, 赤血球数147萬, 色素係数0.9, 白血球数3200, 網状赤血球147%, 同日より鉄剤再開始, 7月5日, 血色素量40%, 赤血球数125萬, 色素係数1.6, 白血球数10000, 網状赤血球96%, 7月7日より砒素剤併用投与したところ, 翌8日朝より違和倦怠感があり, 嘔吐7回に及び, 午後体温40°Cに上昇, 下痢便3行, 嗜眠状を呈し, ヒマシ油, Sulfadiazine, Sulfapyridine, 強

附図 赤血球直径分布曲線



心剤等投与、砒素剤、鉄剤廃止し、満2日後には平温に復し、下痢消失、1週間には糞中粘液消失、普通便に復した。発熱2日目の7月9日には血色素量30%、赤血球数155萬、色素係数1.0白血球数11640、網状赤血球134%を示した。この発熱が溶血発作であつたか否かは不明であるが、発熱1週間後より再び含砒素線ばん泉投与を行つたが、爾後は発熱等の異

常はあらわれなかつた。入院27日間で退院し、退院後2週間服薬、爾後は服薬を中止しているが10月初旬の通信によれば健在であつた。

総 括

7才の女兒で兄と父に遺傳的家族的關係の認められた定型的な家族性溶血性黄疸の1例を報告した。

附表 血液像の推移

	昭和23. 1/V	22/V	24/VI	5/VII	9/VII
血球素 (%) (Sahli)	21	29	26	40	30
赤血球 (10 ⁴)	59	105	147	125	155
色素係数	1.8	1.4	0.9	1.6	1.0
白血球	6120	6800	8200	10000	11640
網赤 (%)	235		147	96	134
備 考	初診日	Fe投与後 12日後	Fe中止後 30日後	Fe再投与 10日後	溶血発作 (?)2日目

御指導ならびに御校閲を賜つた恩師大島教授に深謝の意を表する。

本論文は昭和23年11月7日、第3回日本内科学会中国四国地方会に於いて発表した。

文 献

- 1) 鈴木, 他: 日本内科臨床選集, 1942~1944, 82, 昭22.
- 2) 足立, 他: 同上, 同上, 86, 同上.
- 3) Lancet: No. 6677, 1951.
- 4) 大島: 日本血液学会雑誌, 14, (4), 280, 昭26.
- 5) 唐木: 兒科診療, 14, (6), 335, 同上.
- 6) 三田: 臨床内科小兒科, 7, (2), 87, 昭27.
- 7) 真鍋: 日本内科学会雑誌, 40, (10), 556, 同上.
- 8) 横山, 他: 同上, 同上 (11), 599, 同上.
- 9) 楠井: 診断と治療, 40, (3), 215, 同上.
- 10) 沖中: 同上, 同上, (6), 444, 同上.
- 11) 蒲, 他: 医療, 7, (1), 31, 昭28.

A CASE OF FAMILIAL HAEMOLYTIC
ANAEMIA.

Sakue ONDA

(BALNEOLOGICAL LABORATORY, OKAYAMA UNIVERSITY)

The author reported a case of typical congenital haemolytic anaemia. The patient was a girl, aged 7.

Microcytaemia was also found in her brother and father.
