

家族性溶血性黄疸の追加症例

岡山大学温泉研究所内科（指導大島教授）

音 田 作 衛

緒 言

さきに筆者は本症の定型的な1家族例を報告したが、更に第2例を経験し、今回は別俣により顕著な改善を認めたのでここに報告する。

症 例

患者は48才の男。菓子製造業。

主訴. 上腹痛発作、発熱ならびに黄疸。

家族歴. 祖父母については詳でないが、母方の祖父母は高令で死亡したという。父は50才で卒中死、母は74才で不詳病死、同胞9名中、患者は第5子であるが、第4子は6~7才で、第6子は3才でいづれも不詳病死、第9子は2才で肺炎死、その他は健在である。子供は8名あり、第1子は2才で肺炎死、第5子は6才で不明瘵斃死、第6子に生下時より溶血性黄疸と思われる症状が認められるが、他の5名は健在である。第5子までは先妻の子であるが、先妻は27才で産褥出血死、後妻は37才で健在である。

既往歴. 20才頃、淋疾に罹患したことがあり、又、鉤虫駆除をうけたことがあるほか特記事項はない。

現病歴. 北海道旭川市の北方で生誕、小学校卒業後、鳥取市に帰来、現在まで菓子製造に従事している。20才頃までは体操や運動競技は苦手であつたが病感はなかつた。20才の時に上腹痛発作があり、鳥取市某病院に半年間入院したが著効がなく、退院後鉤虫駆除を受けたところ軽快した。当時より顔色蒼白で階段、坂路歩行などに際して心悸亢進、呼吸

促迫を感じていたが家業は普通に出来た。その後は毎年1回くらい過労後などに激しい上腹痛発作を来し、嘔吐、疼痛の背部放散、発熱、黄疸を伴い、発作は短きは5分、長きは2~3日に亘り、鎮痛剤の注射を必要とし、その間、食思不振高度であり、発熱は半日くらいで下降するが、黄疸は疼痛とほぼ平行して消長した。疼痛消失すれば自覚症少く、人並に家業を行うことが出来た。諸方の医師に受診したが、いつも適確な診断を受けるに到らなかつたという。

昭和28年8月末に再び上腹痛発作があり、爾来小発作頻発し、同年9月9日当研究所内科外来を訪れ、同年10月30日入院した。

入院時一般所見

体格中等度、栄養稍々減退、顔貌稍々浮腫状、皮膚帯黄蒼白、肩ならびに上背部に多数の小褐色斑散在、平温、平脈、瞳孔正常、脛結膜蒼白、黄染、眼鞏膜高度に黄染、咽頭、口唇稍々蒼白、口蓋扁桃に異常なく、舌に薄白苔を認め、側頸部、肘部、左靜脈角淋巴節いづれも触知せず、肺肝境界は第6肋骨高、心比較的濁音界、右界は正中線上、上界は第3肋間、左界は左鎖骨中央線の左方1横指径、心音は心尖部第1音不純、頸靜脈洞独楽音は聴取しない。腹部は柔軟、平坦、肝は肋弓下4横指径、脾は5横指径触知、ともに稍々硬、圧痛なく、表面平滑、辺縁鋭利、右季肋下部の胆嚢部に相当して圧痛を認める。腹水、腹壁靜脈怒張、鼓腸などは認めない。Mackenzie 胸椎棘突起 圧痛点（一）、Boas 圧痛点（一）、

中村庄痛点（-），小野寺庄痛点（+），膝蓋
 腱反射正常，足背に僅微の浮腫を認めるほ
 か，四肢に異常所見を認めない． 血圧尋常．

検査所見

血液． 血色素量 35% (Sahli)，赤血球数
 152万で高度の貧血があり，色素係数1.16
 で稍々高色素性，白血球数2660で著減，白血
 球百分率は好中後骨髄球1%，桿状核球12.5
 %，分葉核球53%，淋巴球31%，単球0.5%，
 好酸球2%で軽度左遷，血小板数53200で減
 少，網状赤血球62%で著増，赤血球の大小不
 同症，畸形症極めて輕微，Polychromasieは輕
 度に認められるが，好塩基斑点，赤芽球は認
 めない． 出血時間は2分半 (Duke)，凝固時
 間は開始10分，完了30分 (Sahli-Fonio) で遅
 延，Rumpel-Leede現象（-），Haematokrit
 値16で著減，赤血球容積は123 μ^3 で増加，赤
 血球直径はPrice-Johnes曲線に示す如く稍々
 縮小． (第1図) 赤血球抵抗は最小抵抗0.54

%，最大抵抗0.32%で最小抵抗軽度減弱と
 抵抗幅増大を認める． 赤沈1時間値166mm，
 2時間値170mm，(Westergren) で高度に促進，
 WaR（-），村田反応（-），M.T.R.（-）．
 血清蛋白量7.2%． 血液型B．

尿． 濃褐色，濁濁，酸性，比重1.012，蛋
 白（-），糖（-），Urobilinogen \pm ，Biliru-
 binはGmelin（-），中山（+），Diazo（-），
 Indican（-）．

糞． 黒褐色，消化良，潜血（+）(Pyram-
 idon)，寄生虫卵を認めない．

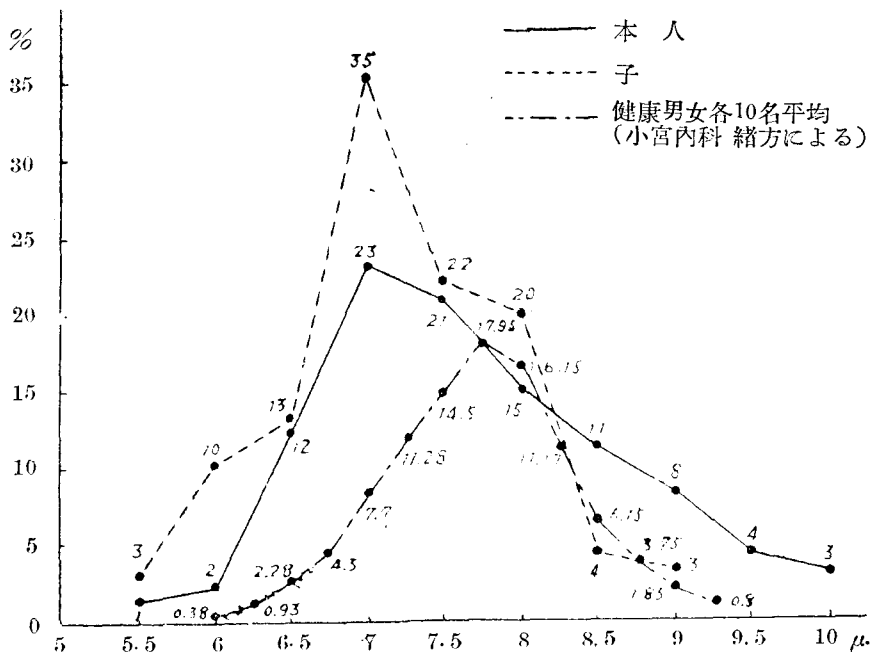
胃液． 胆汁の逆流を認め，Katsch-Kalkの
 Koffein法により低酸症を認める．

上腹部X線検査所見

胃は左方脾により圧迫を受け変位，緊張稍
 々低下，稍々拡張，皺襞不明瞭，幽門部稍々
 痙攣的で胃内容の十二指腸への移行が稍々困
 難である．

胆汁． 胆汁排泄量尋常，色調濃厚でMeul-

第1図 Price - Johnes 曲線



engracht 値最高 1600, 最低 130 で著しく濃厚, 全分割に褐黑色胆砂を認める.

肝 機 能

高田反応(卍), 馬尿酸合成 29% で減少, Azorubin-S 排泄完了 5 時間, 排泄量 11.6% で正常, 血清 Meulengracht 値 200 で著しく高く, Hijmans van den Bergh 直接反応遅延, 間接反応陽性.

網 内 系 機 能

Kongorot 指数 15 で正常.

診 断

以上の諸所見を総合すれば本症例に於ては若年時より貧血, 胆石痛 発作が認められ, 脾腫, 黄疸があり, 赤血球抵抗の減弱, 直径の縮小, ならびに患者の子供に後記する如く先天性溶血性黄疸が認められることなどの諸点より家族性溶血性黄疸兼胆石症と診断した.

経 過 の 概 要

入院後体温は 38°C までの微熱の出没があり, 右季肋下部痛も出没した. 入院 2 週後, 外科に転科させた.

転科後, 別脾までの 11 日間に 1600cc の輸血を行つたが, 別脾前日の所見では血色素量 40%, 赤血球数 186 萬, 色素係数 1.1, 白血球数 4200, Haematokrit 値 24, 赤血球容積 129 μ^3 , 血清蛋白量 6.8%, 血清 Meulengracht 値 64, 赤血球最小抵抗 0.58%, 最大抵抗 0.40% で稍々改善をみたに過ぎなかつた. 11月24日別脾を実施, 2100g の巨脾を剔出したところ, 術直後より急速な改善がみられ, 術後 4 日目には血色素量 72%, 赤血球数 402 萬, 色素係数 0.9, 白血球数 6350. 術後 6 日には Haematokrit 値 14, 血清蛋白量 7.3%, 血清 Meulengracht 値 25 と著明な改善を示し, 以後ほぼ同状

態を持続した. 別脾後 27 日に胆嚢剔出ならびに総輸胆管切開を実施, 多数の胆石ならびに胆嚢胆管炎を確認した. 昭和 28 年 1 月 23 日軽快退院したが, 同日の所見では皮膚, 可視粘膜に貧血を認めず, 心雑音消失, 心左界稍々縮小, 足背浮腫消失, 血色素量 74%, 赤血球数 420 萬, 色素係数 0.88, 白血球数 8000, 網状赤血球 10%, 出血時間, 凝固時間正常, Haematokrit 値 36, 赤血球容積 36 μ^3 , 赤血球最小抵抗 0.55%, 最大抵抗 0.38%, 血清蛋白量 8.8%, 血清 Meulengracht 値 11, Hijmans van dne Bergh 直接反応遅延. 高田反応(卍), Azorubin-S 試験正常, 胆汁は Meulengracht 値最高 75, 胆砂僅少, 胃液は無酸症で, 軽度の貧血ならびに黄疸を認めるほか, 血液学的に著明な改善を認めたが, 肝機能ならびに赤血球抵抗の改善は認められなかつた.

家族検査所見

患者の妻ならびに現存している 5 人の子女について検査を実施したが, 7 才の男児 1 名だけに貧血, 肝脾腫を認め, 検索の結果, 次の如き所見を得た.

主訴. 長途歩行, 運動を嫌う.

既往歴. 5 才の頃, 急性腎炎に罹患, 約 1 箇月で治癒したことがあるほか特記事項はない.

現病歴. 生下時より貧血と腹部膨隆のあることに母親が気がついてしたが, 生後 100 日頃, 医師より貧血を指摘せられ, 人工太陽燈照射と母血注射を隔日交互に約 50 日間実施したことがある. 以来, 貧血, 腹部膨隆は別に著変を来さないようであり, 長途歩行, 運動を嫌うという. 昭和 27 年 11 月 20 日, 当科外来に出頭させ検索した.

一 般 所 見

体格栄養尋常，顔貌稍々浮腫狀，皮膚稍々蒼白，脉搏稍々頻数，瞳孔正常，眼鞏膜黄染を認めず，可視粘膜蒼白，舌に薄白苔がみられ，口蓋扁桃尋常，側頸部，肘部にリンパ節を触知しない，肺肝境界第6肋間隆高，肺域に著変なく，心界ほぼ尋常，心音は全弁膜口部，殊に心尖部に於いて收縮期性雑音を聴取，頸静脈洞独楽音は両側殊に右側に著明，腹部は平坦柔軟，肝は肋弓下1横指徑，脾は1横指半徑觸知，硬度ほぼ尋常，圧痛なく，膝蓋腱反射尋常，四肢に異常を認めない。

検査所見

血色素量54%，赤血球数204萬で高度の貧血があり，色素係数1.35で高色素性，白血球数1450で減少，白血球百分率は好中桿狀核球9%，分葉核球38%，淋巴球42.5%，単球2%，好酸球18.5%で比較的淋巴球ならびに好酸球増多を認める．血小板数62220で減少，網狀赤血球82%で著増，赤血球の大小不同症，畸形症は中等度に認められるが，Polychromasie，好塩基斑点，赤芽球は認められない．Haem-

atocrit 値 23で著減，赤血球容積は137 μ^3 で著増，赤血球直径はPrice-Johnes 曲線に示す如く稍々縮小（第1図），赤血球最小抵抗0.52%，最大抵抗0.38%で抵抗減弱を認める．血清Meulengracht 値は30，Hijmans van den Berg 直接反応遅延，間接反応陽性．

尿は褐黄色，清澄，酸性，蛋白，糖，Bilirubin，Diazo，Indican いづれも（-），Urobilinogen+．

以上の諸所見を綜合し，本兒は生下時より貧血，脾腫が認められ，黄疸があり，尿中Bilirubin 陰性，赤血球抵抗の減弱，直径の縮小などの諸点より先天性溶血性黄疸と認められる．

総括

48才の男で7才の1兒に遺伝的家族的關係が認められ，剔脾により急速かつ著明な改善を示した1例を報告した．

御指導，御校閲をいただいた恩師大島教授に深謝の意を表す．

本論文の要旨は昭和28年11月1日第3回日本内科学会中国四国地方会にて発表した．

文 献

- 1) 鈴木，他：日本内科学臨床選集，1942～1944，82，昭22.
- 2) 足立，他：同上，同上，86，昭22.
- 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，昭26.
- 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，昭27.
- 8) 横山，他：同上，同上，(11)，599，昭27.
- 9) 楠井：診断と治療，40，(3)，215，昭27.
- 10) 沖中：同上 同上，(6)，444，昭27.
- 11) 蒲，他：医療，7，(1)，31，昭28.
- 12) 音田：岡山大学温泉研究所報告，(11)，81，昭28.

A CASE OF CONGENITAL HAEMOLYTIC
JAUNDICE

Sakue ONDA

(DIVISION OF INTERNAL MEDICINE, BALNEOLOGICAL
LABORATORY, OKAYAMA UNIVERSITY).

A case of congenital haemolytic jaundice was reported.

The patient showed a remarkable improvement shortly after splenectomy. One of his 6 children, a boy of 7 years is still suffering from haemolytic anaemia.
