

〔臨床報告〕

石灰乳胆汁と胆石を合併した小児遺伝性
球状赤血球症の1例—および
小児脾摘に関する一考察

東京女子医科大学外科 (主任: 織畑秀夫教授)

中川 隆雄・四ヶ浦豊人・白鳥 敏夫・神崎 正夫・
ナカガワ タカオ シンカウラトヨト シラトリ トシオ カンザキ マサオ上辻 祥隆・里村 立志・馬淵 原吾・鈴木 忠・
カミツジ ヨシタカ サトムラ タツシ マブチ ゲンゴ スズキ タダシ赤羽根 巖・倉光 秀麿・織畑 秀夫
アカバナ イワオ クラミツ ヒデマロ オリハタ ヒデオ

同 第一内科 (主任: 滝沢敬夫教授)

泉 二 登 志 子
モト ジ ト シ ヌ

(受付 昭和55年4月15日)

I. はじめに

遺伝性球状赤血球症は常染色体優性遺伝の血液疾患であり、貧血、黄疸、脾腫などを主症状とし、球状赤血球、赤血球浸透圧抵抗の減弱、赤血球寿命の短縮などがみられることにより、比較的容易に診断し得る血液疾患である。本症の治療としては、脾摘が著効あることが知られている。また、胆石の合併頻度が高いことも報告されており、外科的治療の対象になる場合が多い。

最近われわれは、石灰乳胆汁と胆石を合併した本症の7歳女児に対し、胆摘と脾摘をおこない、良好な成績を得たので症例を報告するとともに、小児脾摘後の病態について若干の考察をくわえた。なお、本症例はわれわれが調べた石灰乳胆汁本邦報告例中、最年少例であつた。

II. 症 例

患者 吉○訓○, 7歳, 女児

主訴 右上腹部痛

家族歴 母親が胆石の診断をうけており、ここ数年しばしば黄疸を認めている。

既往歴 1歳検診で貧血を指摘されたことがあるほかには特記すべきことはない。

現病歴 昭和53年9月17日、突然右上腹部痛を訴えて救急外来を受診した。腹部単純X線写真をとつたところ、石灰乳胆汁を認めたため(写真-1)、精査のため入院した。

入院時現症 体格中等、栄養良好、眼脰結膜に貧血を認めた。腹部所見では、右上腹部に圧痛および抵抗を認め、肝を1横指、脾を1.5横指触れた。

入院時検査所見(表1) 中等度の貧血と間接

Takao NAKAGAWA, Toyoto SHIKAURA, Toshio SHIRATORI, Masao KANZAKI, Yoshitaka KAMITSUJI, Tatsushi SATOMURA, Gengo MABUCHI, Tadashi SUZUKI, Iwao AKABANE, Hidemaro KURAMITSU, Hideo ORIHATA Department of Surgery (Director: Prof. H. ORIHATA) Tokyo Women's Medical College, Toshiko MOTOJI The First Department of Internal Medicine (Director: Prof. Yoshio TAKIZAWA) Tokyo Women's Medical College: A case of child hereditary spherocytosis with limy bile and gall stone

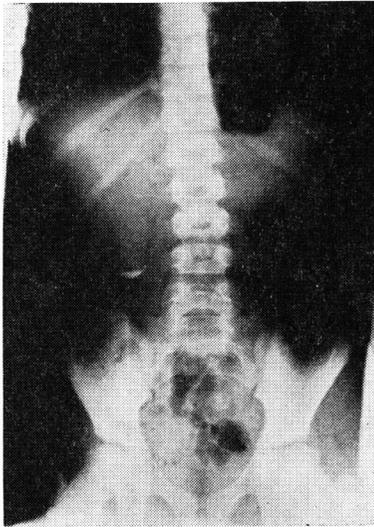


写真1 腹部単純X線写真で石灰乳胆汁を認める

リルビンの上昇を認めた。直接クームス試験は陰性であつた。赤血球形態は写真2に示すごとく、大小不同、球状赤血球を認める。赤血球の浸透圧抵抗は減弱し、赤血球寿命は著明に短縮していた。経静脈性胆道造影では、胆嚢内への造影剤の流入がみられ、胆嚢内結石が認められたが、総胆管には異常なかつた(写真3)。

以上の検査所見より、石灰乳胆汁と胆石を合併

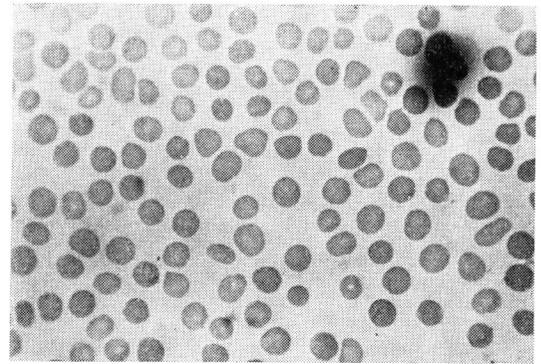


写真2 赤血球像。大小不同と球状赤血球を認める。

した遺伝性球状赤血球症と診断し、手術を施行した。

手術所見 上腹部横切開で開腹。腹水はなく、肝・胃・腸管に異常なし。脾は暗赤色に腫大していた。まず胆嚢を摘出、次いで脾を摘出し、副脾のないことを確認した。摘出胆嚢内には石灰乳胆汁と3コのビリルビン系結石を認め、胆嚢頸部の結石はなかば嵌頓していた(写真4)。摘出脾は重さ268gで、病理学的検索では、脾索の著明なうっ血と sinus empty の状態がみられた。

術後経過 術後10日間37°C台の微熱が続いたが、抗生物質投与で軽快し、術後14日目に退院し

表1 入院時検査所見

血液検査		糖	(-)
赤血球	301×10^4	ウロビリノーゲン	(+)
白血球	7800	血清蛋白	7.3
Hb	8.7g/dl	ビリルビン	3.8
Ht	26.6%	直接	0.7
血小板	$26.8 \times 10^4\%$	間接	3.1
網状赤血球	8	GOT	23
CRP	(-)	GPT	7
直接クームス試験	(-)	Al-P	16.0
赤血球形態	大小不同	LDH	263
	球状赤血球	LAP	95
赤血球抵抗	最小 0.50% ↑	アマラーゼ	165
	最大 0.38%	免疫グロブリン	
赤血球寿命	T 1/2 = 7.5日	IgA	100
骨髓像		IgG	1100
erythroblastic hyperplasia		IgM	40
尿検査		IgE	50
蛋白	(-)		

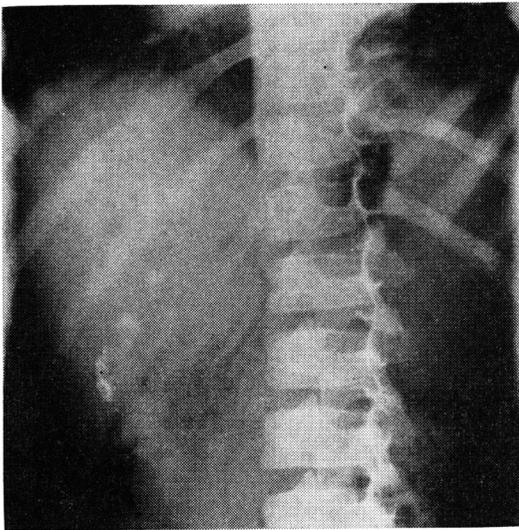


写真3 胆嚢内に結石陰影を認める。胆管は異常なし。



写真4 摘出胆嚢。石灰乳胆汁と3コのビ系石を認める。

た。

術後3カ月の検査所見では、輸血しなかつたにもかかわらず、赤血球 605×10^4 、Hb 15.0g/dl、Ht 43%と貧血は全く消失し、総ビリルビン値0.5 mg/dl、赤血球寿命 $T \frac{1}{2} = 34$ 日と各正常になり、脾摘の効果が確認された。術後1年を経た現在、元気に通学している。

なお、35歳の母親と4歳の弟についても検索した結果、球状赤血球と赤血球抵抗の減弱が認められ、クームス試験は陰性で、ともに遺伝性球状赤血球症と診断された。母親は胆石の合併があり、

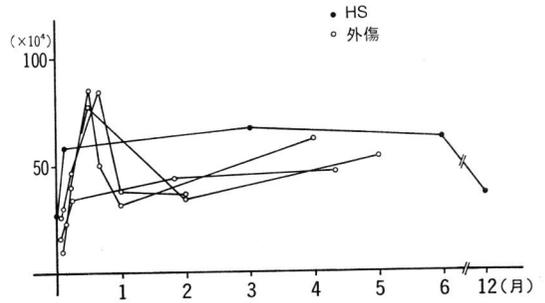


図1 脾摘後の血小板数の変動

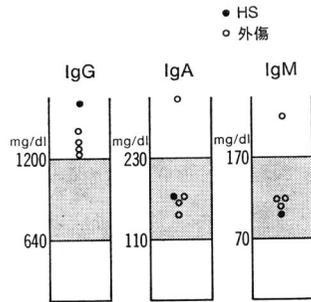


図2 脾摘後の免疫グロブリン。

母子ともに現在経過観察中である。

III. 考 察

遺伝性球状赤血球症の診断基準としては、1) 球状赤血球症、2) 浸透圧抵抗の減弱、3) 機械的抵抗減弱、4) クームス試験陰性、5) 48時間 37°C に放置したときの自己溶血亢進、6) 家族性の証明、などがあげられる¹⁾。治療としては脾摘が適応で、脾摘により貧血、高ビリルビン血症が改善されることが知られている。また、胆石を高率に合併することも報告されている²⁾。一般には非常に希とされる小児の胆石も、本症では高率にみられ、Krueger ら³⁾の報告では、15歳以下の小児100例中8例に胆石の合併を証明している。胆石の合併がみられた場合、脾摘とともに胆摘が勧められ、小児においても例外ではない。しかし、小児の脾摘に関しては、脾摘後の重症感染症が注目されており⁴⁾、脾摘の及ぼす影響について不明の点が少なくない。われわれの施設では、最近1年間に本症例のほか、6歳から9歳までの小児外傷性脾破裂4例に脾摘をおこなっている。

これら5例の脾摘症例により、小児脾摘後の病態について若干の検討を加えた。

1) 脾摘後の臨床経過：最短3カ月から最長1年と短期間の経過観察ではあるが、全例共、特別な問題もなく経過しており、易感染性の増大を示す訴えもみられていない。

2) 赤血球形態：球状赤血球症においては、術前術後で何ら変化はなかつた。外傷例においては、1例に target cell, 1例に Howell-Jolly 小体を認めたほかは形態学的異常はみられなかつた。

3) 血小板数の変動(図1)：全例脾摘後増加し、1～3週後ピークに達したのちも増加の状態を維持している。ただし、100万を越えて増加した症例はなく、血栓症をおこした症例もなかつた。脾摘後血小板が異常に増加して、血栓を生ずる可能性はしばしば述べられてきたが⁵⁾、脾摘後の血栓は希であるとする意見もあり、Gordon ら⁶⁾は、100万から200万の血小板増加は予防的な抗凝固剤投与のルーチンな適応とはならないと述べている。

4) 脾摘後の免疫グロブリン(図2)：脾摘後1カ月から6カ月目に測定した。IgGは全例正常範囲をこえて増加し、IgA, IgMも正常範囲か、または軽度増加しており、低下した症例はない。

以上の脾摘後の臨床的・血液学的所見から、6歳以上の小児の脾摘は問題が少ないと考えられる。脾摘後の重症感染症の危険は、免疫グロブリンレベルの低い1～2歳までとする報告が多く⁷⁾、Anderson ら⁸⁾は小児脾摘前後の免疫学的検討から、脾摘では免疫機能の持続した異常は認めなかつたと報告している。しかし、脾摘後感染は2～3年後に起こることが多いといわれており¹⁰⁾、豊田ら¹¹⁾は脾摘後9年を経て、IgMの低

下と易感染性の出現をきたした5歳の小児例を報告している。小児の脾摘後は長年月にわたる免疫学的追跡が必要と思われ、われわれも症例を重ねて更に検討したい。

IV. おわりに

遺伝性球状赤血球症に石灰乳胆汁と胆石を合併した7歳女児に、脾摘と胆摘を施行し、良好な結果を得たので症例を報告するとともに、最近の自験例により、小児脾摘後の病態について若干の検討を加えた。

本稿の要旨は昭和55年2月第15回日本消化器外科学会総会において発表した。

文 献

- 1) Young, L.E.: Hereditary spherocytosis. *Am J Med* **18** 486 (1955)
- 2) 古賀明俊・他：遺伝性球状赤血球症と胆石症。外科 **38** (3) 260～264 (1976)
- 3) Krueger, H.C. and E.O. Burgert: *Mayo Clin Proc* **41** 821 (1966)
- 4) Eraklis, A.J. et al.: Splenectomy in childhood. *J Pediatr Surg* **7** 382～388 (1972)
- 5) Steele, M. and R.C. Lim: Advances in management of splenic injuries. *Am J Surg* **130** 159 (1975)
- 6) 石川浩一・草間 悟 監訳：クリストファー 外科学 第1版 医学書院 東京 (1975) 1280頁
- 7) Kiesewetter, W.B.: Pediatric splenectomy. *Surg Clin North Am* **55** 449～460 (1975)
- 8) Claret, I. et al.: Immunological studies in the postsplenectomy syndrome. *J Pediatr Surg* **10** 59～64 (1975)
- 9) Anderson, V. et al.: *Acta Paediatr Scand* **65** 409 (1976)
- 10) 西 寿治・他：小児の脾摘。こども医療センター医学誌 **7** 294～296 (1978)
- 11) 豊田絃生・他：小児期における脾摘除術の予後に関する考察。日本小児外科学会雑誌 **13** 43～49 (1977)