

溶血性黄疸の一例

東京女子醫學専門學校小兒科教室(主任 磯田教授)

厚 谷 幾 代

緒 言

本症は最初 Minkowski, Gilbert, Castaigne 及び Lereboullet によりて注目せられ、黄疸、貧血、脾腫、「ウロビリルン」尿を徴候群とし、赤血球滲透壓抵抗減弱を以て特有とする疾患である。而して多くは遺傳的關係を有し、兄弟若くは同一家族の數世代に亘りて數人に現はれたる報告例も尠くない。始め Minkowski が一家三代に亘り 8 名の本患者を報告したるを嚆矢とし、爾來本症の報告例は諸外國のみならず本邦に於ても極めて稀と云ふ程ではない。昨年私共の教室で家族的關係を認める事の出來ない個立性の溶血性黄疸と思はれる一例を経験致しましたので簡略に報告申し上げます。

症 例

患 者 5 年 11 月の男子 竹〇三〇雄

初 診 昭和 13 年 10 月 1 日

主 訴 黄疸、貧血と腹部膨隆。

家族歴 母は昭和 11 年冬神經痛を患つた外、現在は父母及弟 2 人、妹 1 人、何れも健康で黄疸、脾腫、貧血、「マラリヤ」等の既往症なく、(猶血液所見は何れも正常でありました) 又父方及び母方の近親者にも本症と類似症を認められず又特別の遺傳的疾患も無い様である。

既往歴 患兒は群馬縣多野郡の生れ、正常出産、母乳榮養、滿一歳頃離乳し、種痘、麻疹、百日咳を経過して居り、昭和 13 年 8 月家族と共に神奈川縣川崎市に轉居した。

現症歴 乳兒の頃より發育は順調で良く肥つて居つたが他兒に比して顔色勝れず蒼白であつた。昭和 11 年 4 月(滿 3 歳 6 月) 麻疹に罹つてから顔色が特に悪くなり、5 月始頃より眼球結膜の黄色調に氣付き多少の倦怠感があるらしかつたが、發熱、腹痛等は無かつたと云ふ。5 月末頃には腹部膨滿に氣付いた。

6 月突然に發熱と共に頭痛を訴へ一日で自然に治る事が 5—6 回あり、その間腹部膨滿は益々著しく黄疸は著明となり、8 月始めて醫療を受け 1 ヶ月後には輕快、11 月

頃には傍から見て殆ど全快した様に見受けられたが疲労しやすくなつたさうである。

翌年即ち昭和 12 年 5 月頃格別の誘因なくして再び顔色蒼白，黄疸，腹部膨滿を來し，醫療の効なく益々著しくなり，時々 38 度位の發熱を來すし，頭痛を訴へる事は前年と同様であつた。但し一回も腹痛，食思不振，皮膚搔痒感，虱血等は無かつたと云ふ。

7 月以後は醫療を中止したにもかかわらず 10 月頃からは舊に復し疲労感のみが残つた。翌年即ち昭和 13 年 5 月頃より再び同様の症状再發し昨年の如く 10 月には恢復するものと思つて居りましたが益々悪くなつたので，10 月 1 日外來を訪れ直に入院致しました。

入院時所見 栄養状態中等度，體重 14.720 kg，身長 98 cm，胸圍 50.5 cm で體は稍小。顔貌普通，四肢に異狀なく，皮膚及粘膜は貧血狀で蒼白度は可成り強く，「レモン」色の黄疸を認める，發疹，出血斑，搔爬痕跡等はなく，眼球結膜は黄色を呈し，眼瞼結膜，口腔粘膜は貧血著しく，舌苔あり，脈搏整，呼吸又安靜。

胸部：胸廓異狀なく，心尖搏動は第 6 肋間で乳線内にあり心臟濁音界正常，凡ての心音聴取部に收縮期性雜音を聞く，肺に異常なし。

腹部：著しく膨隆し就中上腹部が膨隆す。然し靜脈怒張や腹水を認めず。肝臟，脾臟は著しく肥大す。即ち肝臟は前腋下線上では 8cm，右乳線上にては肋骨弓下 6.5cm 中央線上では 7 cm を觸知し，表面平滑，壓痛なく，硬度正常。

脾臟は左側乳線上で肋骨弓下 8.5cm，前腋下線上で 9cm を觸れ，表面平滑，硬くして壓痛なく，呼吸と共に又壓迫によりて良く動く。

各部の淋巴腺は軽度に腫脹す。即ち頸部は左右共に米粒大，顎下部は豌豆大 2~3 個，腋窩部では小豆大數個，又鼠蹊部では米粒大 2~3 個を觸れる。

入院中の検査事項：1) 血液所見，別表の如く數度の検査に於て，赤血球數は最小 122 萬，最大 279 萬にして著しく貧血を認め，血色素量も又甚しく減少してをるが必らずしも亦赤血球數と平行たる動搖を示さない，最低 21 (ザリー)，最高 45 (ザリー)，血小板は 157.380~222.670 で形狀には異常なし。

赤血球の「アノチトローゼ」「ポリクロマデー」は毎回著明で，有核赤血球の出現あり (白血球 200 個を算するうち 1~4 個)，「ポイキロチトローゼ」は認めない。又鹽基性顆粒赤血球，ジョーリー氏小體，ガボード氏環狀帶等を有する赤血球はない。

「ブリリアント・クレシールブラウ」にて生體染色を行つたところ網狀或は顆粒狀物質を有する赤血球は 5.9~11.2% で 0.5~1% の正常値に比し十數倍に増量して居

る。(第一表)

白血球は其の數 4500~8040 で増加なく細胞別は中性嗜好白血球の比較的増多及異型骨髓細胞の小數を認める外格別の事はない。(第二表)

2) 肘窩靜脈より採取せる血液につき赤血球の低張食鹽水に對する滲透壓抵抗は毎回その値は殆んど大差なく、最小 0.59%，最大 0.31% で正常値より減弱してをる。

3) 血清は著しく黄染し黄金色を呈し、膽汁色素反應強陽性、「ビリルビン」量はモイレングラハト氏法で入院時は 22.5 その後 18.0 退院後には 15.5 で正常、5.0 以下に比ぶれば著しい増加を示してをる。ヒューマン・ワン・デン・ベルグ 氏法にて 2 回とも直接反應陰性で間接反應のみ強陽性である。

4) 寒冷溶血素試験は Donath-Landsteiner 氏法にて陰性。

5) 自己血球凝集素試験は ウイダール 氏時計血法にて陰性。

6) 出血時間は Duke 氏法にて 3'30"~4'10" にして略正常。

7) 血液凝固時間は ライト 氏毛細管法にて 4'20" 以内、(室溫 20°C) Biffi ~ Brooks 血液凝固計 佐藤清氏改良法 にて 4'30" 以内にして略正常。

8) 血清の ワ 氏反應及 村田 氏反應共に陰性。

9) 胸部の「レントゲン」像をみるに肺臓に變化なく、マンテウ 氏反應は 1000 倍液でも 100 倍液でも陰性。

10) 尿所見：淡黄褐色又は密柑色で比重は 1022 前後、弱酸性、糖蛋白反應なく、黄疸があるに拘らず、「ビリルビン」は 5/X より 16/XI 迄の間一回も陽性の事はない。反之「ウロビリニン」、「ウロビリノーゲン」は毎常では無いが陽性の事が多かつた。沈渣には格別の事はない。

11) 尿：濃褐色にして蛔蟲卵の少數を認めたので、12/X 「マクニン」液 5g 一回内服して一匹排出したる後は蟲卵皆無となつた。

12) 黄疸「スピロヘータ」は尿及血液の動物試験にて陰性。

経過 入院中の體温は第五表に示す様に始めの二週間迄は 37.5°C 迄の微熱を呈したがその後は殆ど無熱に経過してをる。

入院中の療法は安靜の外、貧血に對する藥物療法即ち鐵劑、銅劑の内服を施し 1 回の驅蟲を行つたところ第一表の如く貧血は次第に恢復して來た。然し「アエソチローゼ」、「ポリクロマデー」は依然として毎回著明であつた。

食慾は常に良好で元氣も次第によくなり、粘膜出血及皮下出血を呈したる事もなく、又屢々 Minkowski 型或は Hayem 型等の溶血性黄疸に見られると云ふ右季肋下

の痲痛様疼痛、黄疸の増悪及發熱等を伴ふ偽膽石様發作は一度も起らず、黄疸も次第に輕快して退院時には殆んど普通の顔色となつた。然し肝臟及脾臟の肥大は入院時と退院時と大差なく、且興味ある事には脾臟の大きさが時刻により多少相違する事である。即ち午前9時と午後4時の2回測定した處季肋下より1.0~1.5cmの動搖を示し且午後の方が増大してゐる事が多かつたのである。

考 察

以上述べた如くで、臨床的には色々の疾患が考へられる。例へばバンチ氏病、白血病、假性白血病、肝硬變、微毒、ワイル氏病、再生不能性貧血等を考へねばならぬし、又蛔蟲症も考へて置かねばならないが、先に申述べた種々の検査により、特に赤血球滲透抵抗減弱、血清ワン・デン・ベルグ氏反應及黄疸あるに拘らず尿中「ビリルビン」反應陰性なる點より見て溶血性黄疸であると考へるのであります。然し本例は家族的關係なく、既往歴によると夏期に症狀増悪し冬期にはむしろ輕快して殆んど健康人の如くなる様であります。

以上簡略乍ら此處に經驗を報告し諸賢の御批評を乞はふと思ふ者であります。

終りに臨み磯田教授並びに佐藤八重教授の御懇篤なる御指導を厚く謝す。

文 獻

- 1) Aschenheim: Über familiäre Ikterus. (Münch. m. W. 1910 s. 1282).
- 2) Benjaminskula: über eine chronische, mit Ikterus eingehende Erkrankung des Blutes. (Berl. kl. W., 1907, s. 1065).
- 3) Bettmann: über eine besondere Form des chronischen Ikterus. (Münch. m. W. 1900, s. 791).
- 4) Huber: über die Blutveränderungen beim Ikterus Hämolyticus. (Berl. kl. W. s. 681, 1913).
- 5) Lommel: über hämolytischen Ikterus. Bantische Krankheit. (Münch. m. W. 1913, s. 2314).
- 6) Minkowski: über eine hereditäre, unter dem Bilde eines chronischen Ikterus mit Urobilinurie, splenomegalie u. Nierensiderosis verlaufende Affektion. (Verhandl. d. kongr. f. inn. med. s. 18, 1900).
- 7) Micheli: unmittelbare Effekt der Splenektomie einem Falle vom erworbenen hämolytischen splenomegalischen Ikterus (Wien kl. W. 1911, s. 1269).
- 8) Meulengracht: über die Erblichkeitsverhältnisse beim chronischen hereditären hämolytischen Ikterus. (Deut. arch. f. kl. med., Bd. 136).

- 9) Meulengracht : Der chronische hereditäre haemolytische Ikterus (Verhandl. d. kongr. f. inn. med., 1900).
- 10) Mosse : Über polyzythämie mit Urobilinikterus u. Milztumor. (Deut. med. woch., 1907, s. 2175).
- 11) Pick : Über hereditären Ikterus (Wien.kl. W. 1903, s. 403).
- 12) Rosenfeld : Über familiäre Ikterus. (Deut. med. W. 1909).
- 13) Roth : Über die hamolytische Anaemie (Deut. Arch. f. kl. med. s. 106, 137, 1912).
- 14) Strauss : über erwarbene Formen des chronischen acholurischen Ikterus mit Splenomegalie (Berl. kl. W. 1906, s. 1590).
- 15) Paul Graf : zur chirurgischen Therapie des haemolytischeIktems. (Deut. Zeitnhr. f. chirurgie 1914, Bd. 130).
- 16) Ernst. u. Foerster : über die Bestimmung des Blutbilirubins (kl. W. 1924).
- 17) Gaensslen : hamolytische Ikterus. u. haemolitische Konstitution. (kl. W. 1929, Vr-20).
- 18) Gaensslen, Zipperlin u. Schnetz : Die haemolytische konstitution (Deut. arch. f. kl. med. Bd. 146).
- 19) Gross : Der haemolytische Ikterus (Zeitschr. f. Path. 1912, Bd. 31).
- 20) Holland : 2 Fälle von familiellen hamolytischer Ikterus ohne typischen veränderungen des Blutes (Zeitschr. f. kl. med. 1919. Bd. 87).
- 21) Jakabi u. Naegeli : über erfolgreich milzexstir, Pation bei Ikterus hämolyteus. (Mitt. a' d. gr. d. med u. ch.,).
- 22) 小林泰次郎 : 好生館醫事研究会雑誌, 20 卷 4 號 (大正 2. 8.)
- 23) 中山 悌吾 : 北越醫學會雜, 199 號 (大正3. 12.)
- 24) 多田羅正俊 : 中外醫事新報, 853 誌 (大正 4. 10.)
- 25) 戸早幾太郎 : 日本鐵道醫協會雜誌, 3 卷 7 號 (大正 6. 7.)
- 26) 佐々康平, 水沼豊作 : 日本內科學會雜誌, 5 卷 (大正 6.)
- 27) 清瀧丑五郎 : 兒科雜誌, 225 號 (大正 8. 2.), 東京醫學會雜誌, (大正 7. 4.)
- 28) 三浦謹之助 : 實驗醫報, 第 6 年第 69 號 (大正 9.)
- 92) 柳 金太郎 : 日本內科學會雜誌, 10 卷 (大正 11.)
- 30) 岡 山 巖 : 日本內科學會雜誌, 13 卷 1 號 (大正 14. 4.)
- 31) 石島 福督 : 千葉醫學會雜誌, 13 卷 3 號 (大正 14. 6.), 13 卷 4 號 (大正 14. 7.)
- 32) 長岐佐武郎 : 日本內科學會雜誌, 13 卷 3 號, 4 號 (大正 14. 6.) 15 卷 4 號 (昭 2. 7.)
- 33) 辻 好潔, 佐々木靈公 : 京都醫學會雜誌, 22 卷 4 號 (大 14. 4.)
- 43) 飯島 孝, 清水茂松 : 兒科雜誌, 327 號 (昭 2. 8.)
- 53) 是枝哲熊, 春日丑雄 : 鹿兒島醫學會雜誌, 23 號 (大 15. 4.)
- 36) 三浦外茂治 : 軍醫團雜誌, 157 號 (大 15. 7.)
- 37) 吉庄乙彦, 白木慶三 : 熊本醫學會雜誌, 3 卷 4 號 (昭 2. 7.)
- 38) 鹽谷 卓 : 彌實驗醫報, 154 卷 (昭 2.)
- 39) 大元 勝治 : 臨床醫學, 16 年 8 號 (昭 3. 8.)

- 40) 芳山 龍：兒科雜誌，339 號（昭 3. 8.）
- 41) 中村 新：日本內科學會雜誌，2 卷 5 號（大 3. 8.）
- 42) 熊田 修一：日本內科學會雜誌，第 15 年 11 號（昭 3. 2.）
- 43) 菊地 俊齊：兒科雜誌，343 號（昭 3.）
- 44) 大野 章三：東京醫事新誌，2620 號（昭 4. 4.）
- 45) 馬場爲義，玉田壽次：大阪醫學會雜誌，29 卷（昭 5.）
- 46) 久留 勝：東京醫學會雜誌，44 卷（昭 5.）
- 47) 徳山富雄，巽稔，笠原道夫兒：科雜誌，361 號（昭 5.）
- 48) 碓居 龍太：實驗醫報，193 號第 17 年（昭 5.）
- 49) 渡邊 文雄：日本內科學會雜誌，20 卷 4 號（昭 7. 7.）
- 50) 河村 謙二：グレンツゲビート，7 年 10 號（昭 8. 10.）
- 51) 小林 一郎：兒科雜誌，402 號（昭 8. 11.）
- 52) 栗山 重信：兒科雜誌，412 號（昭 9. 9.）
- 53) 長濱 宗彦：兒科雜誌，409 號（昭 9. 6.）
- 54) 松尾 巖：實驗醫報，（昭 9. 11.）
- 55) 高谷雄次郎，北川義重 倉敷中央病院年報，（昭 8. 10.）
- 56) 本田 文夫：日本內科學會雜誌，22 卷 10 號（昭 10. 1.）
- 57) 賀屋俊吉，今村久吉郎：實驗消化機學，10 卷 6 號（昭 10. 6.）
- 58) 下川 忠人：關西醫事，238 號（昭 10. 6.）
- 59) 木部 信佳：千葉醫學會雜誌，13 卷 9 號（昭 10. 9.）
- 60) 中村 誠：長崎醫學會雜誌，13 卷 5 號（昭 10. 5.）
- 61) 玉井 靜顯：長崎醫學會雜誌，13 卷 12 號（昭 10. 12.）
- 62) 徐 傍 興：日本外科學會雜誌，37 回 4 號（昭 11. 7.）
- 63) 足立 孝：臨床日本醫學，5 卷 10 號（昭 11. 10.）
- 64) 富澤宗爾，鷺津祐道：臨床內科，2 卷 10 號（昭 11. 10.）
- 65) 木田 文夫：兒科雜誌，43 卷 8 號（昭 12. 8.）

表 一 第

日 附	1/X-1938	5/X	10/X	15/X	20/X	30/X	5/X	10/X	16/X	正常値 (佐藤、鈴木による)
赤 血 球 數	1,220,000	1,620,000	1,630,000	1,970,000	2,630,000	2,370,000	2,220,000	2,790,000	2,230,000	5,000,000
アニゾチトーゼ	卅	卅	卅	卅	卅	卅	卅	卅	卅	
ポイキロチトーゼ	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	
ポリクロマジー	卅	卅	卅	卅	卅	卅	卅	卅	卅	
有核赤血球 (白血球200個を 算する中)	4	2	4	3	3	3	4	2	1	
網状赤血球(%)	11.2	11.0	7.5	8.7	6.1	5.9	6.0	6.5	7.0	
血色素量 (Nach. Sahli)	21	22	32	30	41	45	41	42	41	80
色素指數	0.95	0.75	1.08	0.84	0.87	1.05				
血小板數 (Fonio 法)	157,380	202,260	219,830	220,620	221,720	220,880	221,070	222,670	221,760	250,000
室 温	18°C	17°C	20°C	20°C	20°C	20°C	19°C	20°C	20°C	

第 二 表

目 附		1/X -1938	5/X	10/X	15/X	20/X	30/X	5/XI	10/XI	16/XI	正常値		
白血球數		4500	7100	7000	6000	9140	6600	7200	8040	7400	8000		
白 血 球 分 類 (%)	鹽基性嗜好白血球	無	無	無	無	0	0	0	0	0	0.6		
	ニオジン嗜好白血球	2.0	3.0	6.5	3.0	2.0	4.0	3.0	3.5	4.0	2.5		
	中 性 嗜 好 白 血 球	異型骨髓細胞	0	0.5	2.0	0	2.0	0	0	1.0	1.0		
		桿 狀 核	A	0	1.0	0.5	1.0	1.0	1.0	0	0	0	
			B	3.5	15.0	18.0	9.0	6.0	13.0	3.0	10.0	2.0	
			計	3.5	16.0	18.5	10.0	7.0	14.0	3.0	10.0	2.0	
		分 葉 核 型	II	18.0	25.0	10.0	25.0	16.0	17.0	13.0	15.0	24.0	
			III	32.5	18.5	21.0	17.0	27.0	16.0	28.0	25.0	25.0	
			IV	13.0	3.0	12.0	7.0	11.0	8.0	14.0	13.0	4.0	
			V	3.0	1.0	43.0	49.0	3.0	1.0	2.0	1.5		
	VI												
	計	0.5	47.5			57.0	42.0	57.0	54.5	53.0			
	總 和	67.0	63.5	61.5	59.0	64.0	56.0	60.0	60.5	55.0	55.0		
	淋 巴 細 胞	大 型	70.5	3.0	5.0	2.0	2.0	2.0	2.0	2.0	3.0		
		中 型	1.5	18.0	13.0	11.0	10.0	18.0	20.0	16.0	20.0		
		小 型	19.5	7.0	7.0	34.0	12.0	18.0	12.0	11.0	12.0		
總 和		21.0	28.0	25.0	37.0	24.0	38.0	34.0	29.0	35.0	40.0		
アズール顆粒			(+)	(+)									
モノチーテン	6.5	5.0	4.1	1.0	6.0	2.0	3.0	5.0	5.0	5.5			
プラズマ細胞	0	0	1.0	0	2.0	0	0	1.0	0				