

臨床實驗

親子に來れる溶血性黃疸の臨床例

東京女子醫學專門學校岡本内科教室（主任 岡本教授）

光 藤 百 合 子
味 澤 雪 子

黃疸が三代に亙りて現はれたる家族中父娘に就き聊か検査し得たるを以て此處に其の結果を報告し大方の御教示を乞ふ次第なり。

症 例

第1例 深○榮○郎 57歳 職業は切花商。

家族歴 父母兩系共祖父母は既に死亡し詳細不明。父親は幼少より黃疸に罹り時に増強し、死亡せる時も黃疸ありしも詳細は不明。母親は老衰にて死亡。同胞は5人。長兄が68歳の時心臓麻痺にて死亡せるも残り3人は健在。患者は末子なり。子女は4人ありて第4子は第2例に後述する如く小兒期より黃疸あり。他は健康なり。悪性腫瘍、結核、精神病等の遺傳的素因を認めず。

既往症 分娩正常。種痘、麻疹を經過せり。特殊疾患に罹れる事なきも幼時より貧血ありて虛弱なりしと。何歳の時か不明なるも若年より黃疸あり、過勞或は風邪の後は必ずその程度を増強し腹部緊張感強くなり且尿が著明に赤色になれりと。「マラリヤ」その他傳染病に罹患せる事なく性病も否定す。酒は少量、煙草も嗜む。

現病歴 過勞の爲か本年2月末に惡寒あり、最高40°Cに發熱し腹部緊張感あり。黄色の液體を4度嘔吐せり。3月初より微熱續き食思不振、全身の疲勞感、無力感あり。某醫師より黃疸の増強せるを注意せられ3月7日日本内科に入院せり。便秘に傾き浣腸により排便す。睡眠不良。

現症 身長稍々小、體格榮養中等度、皮膚は強く貧血し中等度の黃疸を認むるも癢痒感なき爲搔傷も認めず。脈搏90至、整、稍々小、緊張弱、血管壁正常。呼吸は胸腹型20至、平靜、頭蓋は形狀正常、塔狀頭蓋もなく頭髮の脫毛無し。上眼瞼稍々浮腫を呈し眼瞼結膜は貧血性、鞏膜は黄色を呈す。瞳孔は圓形、左右同大、對光反射は迅速なり。鞍鼻、Hutchinson氏齒牙、Negertypus等を認めず。輕度のPrognathieあり。口蓋骨は正常の形を呈す。口唇、舌は貧血を呈し、舌は乾燥し白色の舌苔を見る。扁

扁桃は腫大はなし。頸部淋巴腺の腫脹なく甲狀腺の異常を認めず。胸廓は左右均齊にして心尖搏動は第5肋間にて左乳腺より稍々内方にあり。

心臓の比較的濁音界は、右は右胸骨縁、上第4肋間、左乳腺より稍々内方。心尖並びに肺動脈瓣口に收縮期並びに擴張期雜音を聴取す。

肺肝境界は第7肋骨にして肺右後上部に打診上抵抗感あり。呼吸音一般に弱く右側肩胛窩に中、小、水泡性「ラ」音を聴取す。腹部は上腹部稍々膨隆し且緊張す。靜脈の怒張を見ず。

肝臓は右乳腺上3横指、正中線上4横指觸知す。表面滑澤にして硬度稍増加せるも壓痛なし。脾臓は左乳腺上肋骨弓下に2横指觸知し壓痛あり。腹水の溜滞なし。四肢の運動は正常にして知覺異常を認めず。膝蓋腱反射は減弱す。尿は稍々赤色を帯び殆んど透明、酸性にして蛋白、糖反應を認めず。「ウロビリリン」、「ウロビリノーゲン」強陽性にして「ビリルビン」體は證明せず。その他に變化なし。糞便、黄色にして正常形をなし寄生蟲卵を認めず。

血液所見 第1表に示す如し。赤血球は大小不同症、異型症、多染性、鹽基嗜好性顆粒有核赤血球を證明す。網狀赤血球 7.7%，赤血球の直徑は「マイクロメーター」にて最小 4.5 μ. 最大 10.5 μ. 平均 7.2 μ. Bock の裝置にては 7.4 μ. 低張食鹽水に對する抵抗は脱纖維素血にては最小 0.48%，最大 0.20%，血小板は 107200，出血時間 (Duke 氏法に依る) 2分。血液凝固時間 (佐藤氏法による) 9分。

血清「ビリルビン」は Hijmans van den Bergh に従ひ直接反應二期的遲延、間接反應で 2.3 mg%，Meulengracht で 19.5，血清の高田氏反應は陰性、赤血球沈降速度の中等價は 137 mm なり。

第 1 表

	赤血球數 (萬)	白血球數	血色素 (%)	色素係數	白血球百分率 (%)					「エ嗜好性」嗜好性	鹽基性	淋巴球	大單核移行型	網狀赤血球 (%)	有核赤血球 (200 に對し)	血小板數
					中性嗜好性											
					I	II	III	IV	V							
第1例 (父)	128	11600	21	0.9	10	27	33	10	0.5	0	0	13.0	6.5	7.7	3	107,200
					8.5											
第2例 (娘)	195	4900	31	0.9	7.5	22.5	21.0	2.5	0	7.5	0	35.0	4.0	7.0	1	136,000
					53.5											

第 2 表

	赤血球直径(μ)			滲透性抵抗(%)		血清「ビリルビン」	
	最小	最大	平均	最大	最小	直接法	間接法(mg/%)
第 1 例 (父)	4.5	10.5	7.2	0.20	0.48	二期的遅延	2.30
第 2 例 (娘)	3.0	9.0	6.9	0.24	0.44	二期的遅延	4.35

経過 入院後一時皮膚黄色の程度を増強し、且眩暈を訴へ受持醫の診察を拒む。

¹⁰/Ⅲ 腹部膨隆し脾臓は肋骨弓下4横指を觸知す。¹⁴/Ⅲ より25% 葡萄糖50cc 靜注、¹⁶/Ⅲ より黄疸稍々輕快す。²⁰/Ⅲ 尿中「ウロビリリン」體痕跡となる。²²/Ⅲ より37C~38C迄不規則にありし熱は下り平熱となる。斯くの如き状態にて他覺的に脾臓、肝臓腫脹依然として存在するも自覺的苦痛去り¹/Ⅳ に退院す。

第 2 例

福〇ハ〇 28 歳の家婦。第 1 例の第四子なり。既に結婚し一子あり。子女に黄疸その他の異常を認めず。

既往症 分娩正常、幼時麻疹を経過す。

3, 4 歳迄は健康なりしも以後虚弱となり風邪、胃腸疾患に罹患し易くなる。5 歳の時突然發熱し貧血、黄疸に氣付き、帝大病院に入院し脾並びに肝臓腫脹を注意され手術を勤めらる。6 週間後に黄疸輕快せる爲にそのまま退院せりと。以來貧血黄疸は去らず。11 歳の時滲出性肋膜炎、17 歳の時腸加答兒に罹患す。

年に四、五回發作的に上腹痛あり。現在家事に従事に特別の苦痛無きも興味ある例なるを以て特に外來にて検査を行へり。

現症 身長稍々小、體格營養中等度、皮膚貧血し黄色を呈す。搔痕、皮下出血なし。脈搏 84 至、整、緊張良。呼吸胸腹型にて 18 至、平靜。頭蓋の形狀正常。眼瞼稍々浮腫狀を呈す。眼瞼結膜は貧血し、鞏膜は輕度に黄疸色を呈す。瞳孔その他に變化なし。鞍鼻、Hutchinson 氏齒牙、難聽等の先天性嚙毒の徴候を認めず。Gänsslen の擧げし溶血性黄疸體質に該當する變化を認めず。胸廓は右左均齊にして心尖搏動は第 6 肋間にて前腋下線上にあり。心臟濁音界は右は右胸骨緣、上第 3 肋骨、左前腋下線上にあり。各瓣口に收縮期雜音を聽取す。肺臓は打診及び聽診上異常を認めず。腹部は平坦にして腹壁は弛緩す。肝臓は右乳線上 3 横指、正中線上 4 横指觸知し、表面滑澤にして硬度増加す。脾臓は臍窩上 1 横指迄腫脹し表面滑澤にして硬度を増加す、腹水瀦溜なし。四肢の運動は正常にして指趾過多症、短趾、畸形、指趾癒着症等なし。脊椎も異

常なく脛骨、胸骨、肋骨に拍打痛なし。膝蓋腱反射正常。尿は糞黃色、透明。「ウロビリリン」、「ウロビリノーゲン」を證明するも「ビリルビン」その他、蛋白、糖等陰性。糞便は黃色にして正常形をなし、寄生蟲卵、潛血反應を認めず。

血液所見 第1表に示す如し。赤血球は大小不同症、異型症、多染性輕度にあり。有核赤血球を證明す。網狀赤血球 7.0%，赤血球の直径は「マイクロメーター」にては最小 3.0 μ 、最大 9.0 μ 。低張食鹽水に對する抵抗は最小 0.44%、最大 0.24%、血小板は 136,000、血清「ビリルビン」は直接反應は二期的遲延、間接反應 4.5 mg%，血液「ワ」反應は強陽性。赤血球沈降速度は中等價 60 mm。

考 按

以上の如く親子二代或は恐らく三代に互り證明さるる黃疸、肝並びに脾腫、「ビリルビン」なく「ウロビリリン」體多き尿所見、血清「ビリルビン」の二期的遲延反應、皮膚搔痒感、徐脈なき點より溶血性黃疸或は角尾教授、Gilbert の所謂、無膽汁尿性黃疸と考ふ。此處に問題となるは父娘共に Chauffard の所謂血球上の鼎立症狀中 Reticulocytose 陽性にして、輕度の微小血球症あれど滲透性抵抗減弱が認められざる事なり。尤も赤血球の滲透性抵抗は Gänsölen に依れば 10% に陰性にして Eppinger、長岐等も此の事實を認むる所なり。尙ワ氏反應陽性にして僧帽瓣膜症の存在する點は晩期徽毒による脾腫、貧血、黃疸を伴ふ肝疾患を疑はしむ。されど、かゝる例症に於ては本例症の如く非黃疸尿性のもは通常來らず。かゝる稀有なる例症がしかも親子二代に互りて發生するは其の蓋然性非常に小ならんと考へらる。吾人は本例二例が幼時より黃疸發現し溶血性發作と見る可き徵候を呈し、家族的遺傳的關係を示す、且其の經過の長期に互る點より先天性家族性溶血性黃疸 (Minkowski, Chauffard) の不全型なりと信ず。

終りに臨み終始御懇篤なる御指導を賜りました岡本教授に厚く御禮申上ます。

主要なる引用文獻

- 1) Chauffard; Sem. med. p. 25, (1907).
- 2) Gänsölen; Klin. Wschr. s. 930, (1927).
- 3) Eppinger; Die hepatolienalen Erkrankungen. Berlin (1920).
- 4) 角尾; 日本消化器病學會誌 第 37 卷, 211 頁.
- 5) 長岐; 日新醫學 第 26 卷, 35 頁, 468 頁.