

## (11)

氏名(生年月日) ヒラ バヤシ マ キ コ 子  
 平 林 万 紀 子  
 本 籍  
 学位の種類 医学博士  
 学位授与の番号 乙第656号  
 学位授与の日付 昭和59年4月20日  
 学位授与の要件 学位規則第5条第2項該当(博士の学位論文提出者)  
 学位論文題目 先天性心疾患における臨床血液学的研究  
 第 I 編 チアノーゼ性先天性心疾患  
 第 II 編 非チアノーゼ性先天性心疾患  
 第 III 編 臨床症状と血清フェリチン値の動態  
 論文審査委員 (主査) 教授 福山 幸夫  
 (副査) 教授 高尾 篤良, 教授 重田 帝子

## 論 文 内 容 の 要 旨

## 緒言

先天性心疾患(以下CHDと略)に対する手術治療は著しい進歩をとげ、手術成績も明らかに向上してきたが、種々の要因によりすぐに手術を行なえない症例や、手術前のコントロールのための血液学的管理は重要と思われる。そこでCHD患者児の持つ血液学的な問題について、まず総括的に検討し、なかでもチアノーゼ性CHDにおける無酸素発作および脳血管障害の誘因として重要な赤血球増多に伴う“いわゆる相対的貧血”に重点をおいて研究した。このいわゆる相対的貧血に対して、一般的には鉄剤投与が行なわれているが、鉄剤の投与基準、投与量、中止の時期の決定は、各臨床医の判断にまかされている。この相対的貧血の予防および治療の指標として、最近、測定が容易となった鉄貯蔵蛋白としての血清フェリチン値の有用性について、臨床症状とあわせて検討した。

## 対象および方法

チアノーゼ性CHD 47例および非チアノーゼ性CHD 150例の心臓カテテル検査時の血液検査、ならびにチアノーゼ性CHD 8例において合併治療のために行なった骨髄検査に基づいて、赤血球系、白血球系、血小板系、血清鉄、不飽和鉄結合能について検討した。

また、チアノーゼ性CHD 34例、非チアノーゼ性CHD 14例について、血清フェリチン値をのべ64回測定し、臨床症状と対比しながら検討した。

## 結果

1. チアノーゼ性CHDにおいては、赤血球増多は、6カ月から1歳の間急速に進行し、約半数の症例に相対的な貧血がみられ、2歳から3歳の間、MCV、MCHはともに最小となった。鉄飽和率が低値を示した症例は約40%あり、特に1歳未満では、大部分の症例が低値を示した又、血小板減少は約8%の症例に認められ、骨髄での血小板生成能が低下している症例もみられた。

2. 非チアノーゼ性CHDにおいては、約半数にMCV、MCHが低く小球性低色等性貧血を認めた。又、1/3の症例に網状赤血球の増加がみられた。貧血のみられた症例のうち鉄飽和率の低下がみられたものは約半数であった。したがって貧血の原因は食事性の鉄欠乏等に加え、解剖学的異常による溶血や易感染性等も関与しているものと思われた。血小板減少のみられたものはなかったが、出血時間の延長は、10%の症例にみられた。

3. 血清フェリチン値は、チアノーゼ性CHDにおいては、ばらつきが大きかったが、その中でも低値を示す症例が多かった。このことは、明らかな貧血には至らないが、潜在性の鉄欠乏状態を示しているものと思われた。フェリチン値が高値を示す症例は、感染、心不全、脳梗塞等の他の因子の関与が大きく、高フェリチン値が必ずしも貯蔵鉄量を反映しているとは思わ

れなかった。又、非チアノーゼ性 CHD では、食事性の鉄欠乏性貧血の 1 例を除き、血清フェリチン値は正常であった。

まとめ

チアノーゼ性 CHD 47 例および非チアノーゼ性 CHD 150 例について、血液学検討をおこない、下記の結果を得た。

1) チアノーゼ性 CHD では赤血球数の増加が著明で、いわゆる相対的貧血が 46.8% にみられた。又、貧血のみられない症例でもフェリチン値は低値を示すも

のが多く、鉄剤投与の目安になった。

血小板減少は 8% の症例にみられた。

2) 非チアノーゼ性 CHD では、43.9% に小球性低色素性貧血がみられたが、鉄飽和率が低下しているものはそのうちの更に半数で 18.9% であった。又、網状赤血球の増加が 36.7% にみられた。したがって貧血の原因は、食事等の鉄欠乏のみではなく、解剖学的異常による溶血や易感染性等が関与しているものと思われる。血小板減少はみられなかったが、11.3% の症例に出血時間の延長がみとめられた。

## 論文審査の要旨

本研究は、先天性心疾患児の健康管理上 1 つの重要な側面である血液学的異常の実態を、赤血球系、白血球系、血小板系、ヘモグロビン、血清鉄、凝血系の各面から検討し、チアノーゼ性心疾患児では、非チアノーゼ疾患児に比べ、各種の血液学的異常がより高率かつ重度に合併すること、これらの変化は 6 カ月から 1 歳の間に急速に進行すること、血清フェリチン値を指標として食事指導、鉄剤投与などの処理を適切に行なうべきことを指摘した。学術上価値ある研究である。

### 主論文公表誌

先天性心疾患における臨床血液学的研究

I. チアノーゼ性先天性心疾患

II. 非チアノーゼ性先天性心疾患

III. 臨床症状と血清フェリチンの動態

東京女子医科大学雑誌 第 53 巻 第 10・11 号  
1082～1102 頁 (昭和 58 年 11 月 25 日発行)

### 副論文公表誌

1) Wiskott-Aldrich 症候群の 1 例

小児科臨床 30 (6) 1045～1047 (昭 52)

2) Wiskott-Aldrich 症候群への Transfer factor  
の影響

東女医大誌 47 (10・11) 1270～1273 (昭 52)

3) 先天性心疾患児胸部レ線像における胸腺陰影の  
検討 (特に early infant について)

小児内科 12 (3) 462～463 (昭 55)

4) 胸部 X 線上市灰化を認め、過去の川崎病が発見  
された 1 例

小児科臨床 29 (7) 1107～1110 (昭 51)

5) 4p-症候群の 1 例

小児科臨床 34 (8) 1951～1957 (昭 56)