

臨床報告

アルコール性肝硬変に合併した spur cell anemia の3症例

¹⁾東京女子医科大学 消化器内科学²⁾国立横浜病院 臨床研究部³⁾至誠会第二病院 消化器内科⁴⁾東京女子医科大学 生化学

キムラ	トモ	セキヤ	ヒトミ	ハルタ	イクコ	ミヤゾノ	ユウコ
木村	知 ¹⁾	・関谷	仁美 ²⁾	・春田	郁子 ¹⁾	・宮園	裕子 ¹⁾
シミズ	タケシ	リョウ	キョウカ	ニシカワ	ミズホ	イソノ	エツコ
清水	健 ¹⁾	・梁	京賢 ¹⁾	・西川	瑞穂 ¹⁾	・磯野	悦子 ²⁾
カモガワ	ユミ	コマツ	タツジ	アダチ		ヤマウチ	カツミ
鴨川	由美子 ¹⁾	・小松	達司 ²⁾	・足立	ヒトミ ³⁾	・山内	克巳 ¹⁾
イトウ	エイコ	ハヤシ	ナオアキ				
伊東	栄子 ⁴⁾	・林	直諒 ¹⁾				

(受付 平成7年8月23日)

**Three Cases of Spur Cell Anemia Associated with Alcoholic
Liver Cirrhosis Patients**

**Tomo KIMURA¹⁾, Hitomi SEKIYA²⁾, Ikuko HARUTA¹⁾, Yuko MIYAZONO¹⁾,
Takeshi SHIMIZU¹⁾, Kyoka RYO¹⁾, Mizuho NISHIKAWA¹⁾,
Etsuko ISONO²⁾, Yumiko KAMOGAWA¹⁾, Tatsuji KOMATSU²⁾,
Hitomi ADACHI³⁾, Katsumi YAMAUCHI¹⁾
Eiko ITO⁴⁾ and Naoaki HAYASHI¹⁾**

¹⁾Department of Gastroenterology, Tokyo Women's Medical College²⁾Department of Clinical Research, National Yokohama Hospital³⁾Department of Gastroenterology, Shiseikai Daini Hospital⁴⁾Department of Biochemistry, Tokyo Women's Medical College

Spur cell anemia is one of the infrequently observed complications of liver cirrhosis. Here, we present the clinical findings and biochemical test results in three such patients. All three patients had a more than 15-years history of alcohol abuse and simultaneous hepatocellular dysfunction demonstrated by their laboratory test results. Both severe anemia and indirect hyperbilirubinemia were quite significant in their history. The diagnosis of spur cell anemia was made based on the following findings: increased numbers of achantocytes (38%) in thier peripheral blood smear, elevated serum L-CAT levels and increased ratio of free cholesterol/phospholipid in their erythrocyte membrane. The diagnosis was further supported by the fact that both serum total bile acid and chenodeoxycholic acid levels were elevated.

All these patiens died within 5 months after the diagnosis due to either pneumonia or hepatic failure. Pathological examination, revealed severe liver damages and the histological diagnosis was late-stage of liver cirrhosis.

Because of the poor prognosis in such patients, early diagnosis of this disease seems important in liver cirrhosis patients with history of alcohol abuse.

緒 言

Spur cell anemia は、肝障害（特にアルコール性）に合併する後天性の溶血性貧血で、赤血球膜の脂質代謝異常に起因する赤血球形態異常が見られる疾患である。我々は1983年から1995年までの13年間に、当教室並びに関連病院で spur cell anemia により重症の溶血性貧血を合併した肝硬変患者を3症例経験したので、文献的考察を交え報告

する。

症例 1

患者：51歳，男性。

主訴：黄疸，全身倦怠感，浮腫。

家族歴・既往歴：特記すべきことはない。

生活歴：日本酒 5 合/日×25年，たばこ20本/日×30年。輸血歴なし。

現病歴：7，8年前より肝障害を指摘されてい

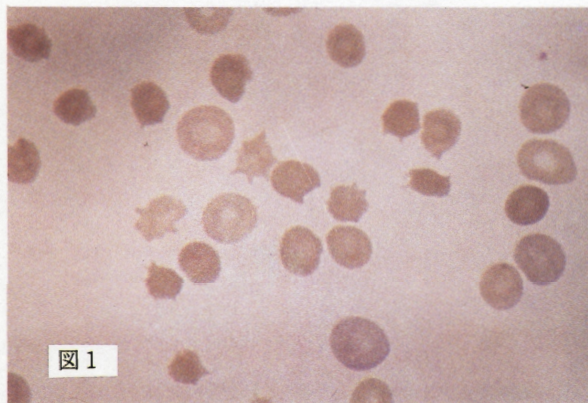


図 1

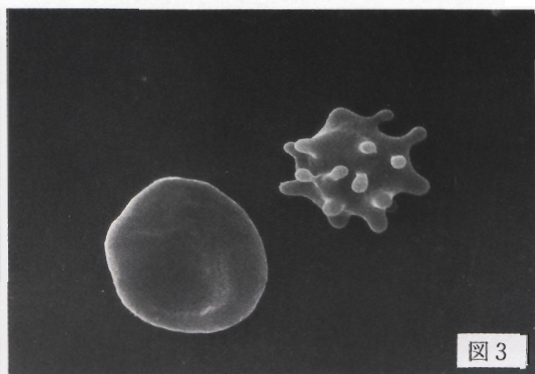


図 3

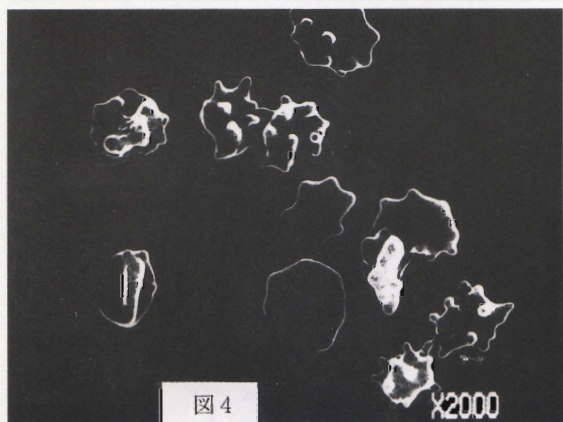


図 4

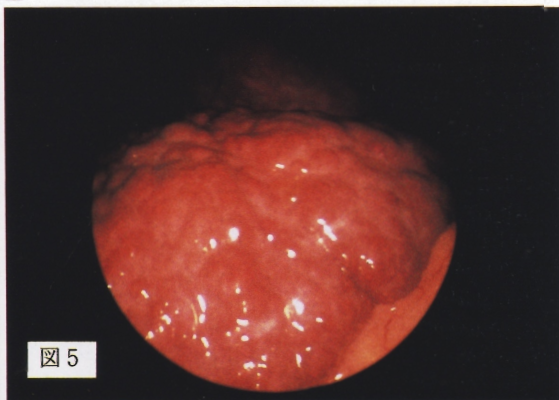


図 5

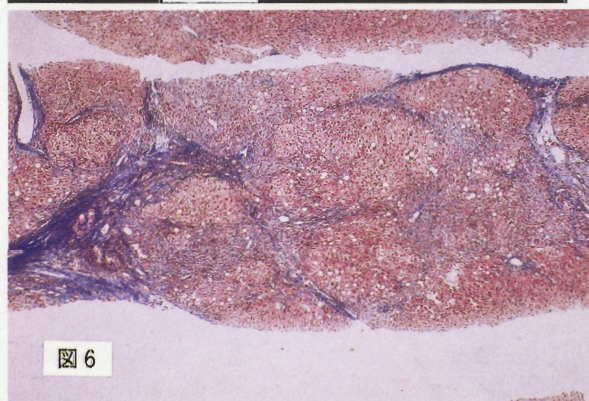


図 6

図 1 症例 1 の末梢血塗抹標本：(May-Giemsa 染色，×1,000) で多数の spur cell が認められた。

図 3 走査電顕像(×6,000) (症例 2)：典型的な spur cell が認められた。

図 4 走査電顕像(×2,000) (症例 3)：Spur cell が認められた。

図 5 腹腔鏡所見(症例 2)：肝表面は大小不同の結節からなる凹凸が著明であった。

図 6 肝生検所見(症例 2)：Mallory-Azan 染色では、著しい壊死瘢痕性に P-P, P-C bridging を形成し、肝小葉構造は改変され、偽小葉が完成し肝硬変の所見であった。

たが放置していた。半年前より下腿の浮腫が出現し利尿剤を投与されていたが、全身倦怠感および黄疸が出現したため入院となった。

入院時現症：意識清明，眼球結膜，皮膚に黄疸を認め，前胸部に毛細血管の拡張を認めた。胸部では左第2肋間に収縮期雑音（Levine III/VI）を

聴取した。腹部は膨隆し，腹壁静脈の怒張を認め，正中線で肝を3横指，脾は肋骨下2横指触知し，腹水と下肢の浮腫を認めた。神経学的に異常所見は認められなかった。

入常時検査成績：血算では赤血球 $104 \times 10^4 / \text{mm}^3$ ，Hb 4.3g/dl，Ht 13.9%と貧血を認め，網

表1 入院時検査成績

入院時検査成績				特殊検査			
	症例1	症例2	症例3		症例1	症例2	症例3
末梢血				梅毒反応(TPHA, ガラス板法)	(-)	(-)	(-)
WBC(/mm ³)	10,600	6,500	7,600	肝炎ウイルスマーカー			
RBC($\times 10^4 / \text{mm}^3$)	104	431	267	HBs-Ag	(-)	(-)	(-)
Hb(g/dl)	4.3	14.7	9.9	HBs-Ab	(-)	(-)	(-)
Ht(%)	13.9	43.9	31.8	HBe-Ag	(-)	(-)	(-)
MCV(fl)	131	101.8	120	HBe-Ab	(-)	(-)	(-)
MCH(pg)	41.3	34.1	37.1	HCV	(-)	(+)	ND
MCHC(/dl)	31.6	33.5	30.9	LDH isozyme			
Plt($\times 10^4 / \text{mm}^3$)	9.7	5.9	7	1型(%)	31.7	33	32
Ret(%)	110	24	43	2型(%)	33.9	35	37
血液生化学				3型(%)	23	21	22
TP(g/dl)	6.6	7	8.3	4型(%)	7.3	6	6
alb.(g/dl)	3.1	2.2	2.2	5型(%)	4.1	5	3
T. bil(mg/dl)	20.5	14.8	19	免疫グロブリン分画			
D. bil(mg/dl)	4.8	10.4	11.5	血清IgG(mg/dl)	2,910	4,610	3,140
ZTT(KU)	20.5	12.3	11.5	血清IgA(mg/dl)	1,074	1,500	790
TTT(KU)	62.5	24.5	18.3	血清IgM(mg/dl)	204	427	260
GOT(IU/ml)	60	90	110	血清脂質分析			
GPT(IU/ml)	19	20	19	Total cholesterol(mg/ml)	131	44	ND
LAP(GU)	73	308	218	Free cholesterol(mg/dl)	ND	190	ND
LDH(IU/l)	1,012	497	450	Ester ratio	ND	56.8	ND
γ -GTP(mU/ml)	24	239	74	Phospholipid(mg/dl)	117	51	ND
Ch-E(Δ pH)	0.23	0.31	0.39	β -リポタンパク(mg/dl)	22.9	0.37	ND
T-cho(mg/dl)	203	106	210	FC/PL	ND	0.37	ND
Fe(μ g/ml)	167	103	99	フェリチン(ng/ml)	240	1,199.6	990
TIBC(μ g/ml)	181	161.9	123	血清Vit. B12(pg/ml)	2,880	1,095.3	1,422
凝固系				血清葉酸(mg/ml)	4.1	1.9	2.4
TT(%)	25	36	36.7	血清ハプトグロビン(mg/dl)	10	10以下	64以下
PT(sec.)	16.7	20.1	19.7	血清G6PDH(IU/l)	ND	2	ND
HPT(%)	23	43	26.8	L-CAT(nM/ml)	24	16.8	11
Fibrinogen(mg/dl)	130.6	79	155	ビルビン酸(mU/ml)	ND	1.24	0.5
自己抗体				溶血試験			
ANA	ND	(-)	(-)	Coombs test direct	(-)	(-)	(-)
ASMA	ND	$\times 10$	ND	indirect	(-)	(-)	(-)
AMA	ND	$\times 40$	ND	Ham test	(-)	(-)	ND
ADNA	ND	(-)	ND	Suger-water test	(-)	(-)	(-)
LE	(-)	(-)	ND	寒冷凝集反応	(-)	4倍	ND
NH3(μ g/dl)	81	56	197	Donath-Landsteiner test	(-)	(-)	ND
血沈(1時間/2時間)	2/40	12/34	143/-	末梢血塗抹検査			
				有棘赤血球	38%	ND	ND

ND: not determined.

状赤血球は110%と増加し、血小板は $9.7 \times 10^4 / \text{mm}^3$ と減少していた。末梢血塗抹標本では赤血球の38%に有棘化が認められた(図1)。凝固系検査ではプロトロンビテスト33.7%、ヘパラスチンテスト23%、トロンボテスト25%と低下し、フィブリノーゲン130.6mg/dl、ATIIIも13.9%と低下していた。B型肝炎ウイルスに対する抗原、抗体はいずれも陰性、C型肝炎ウイルス抗体も陰性で、AFPは7.8ng/mlであった。血液生化学所見では総蛋白は6.6g/dl、アルブミンは3.1g/dlと低下し、 γ -グロブリンは3.8g/dlと増加していた。総ビリルビンは20.5mg/dl、直接ビリルビンは4.8mg/dlと間接型優位の高ビリルビン血症を呈していた。LDHは1,012IU/lと著明な上昇を認めた。

GOTは60IU/ml、GPTは19IU/ml、コリンエステラーゼは0.23 Δ pHと低下していた(表1)。骨髓像では有核細胞が増加し、M/E比0.4と erythroid hyperplasiaであったが、病的細胞は見られなかった。直接、間接 Coombs test および寒冷凝集反応、Ham test, suger-water test は陰性であり、赤血球中の酵素 (pyruvate kinase, G6PDH) に異常は認めなかった。

腹部超音波所見では、肝の萎縮、辺縁の鈍化、肝実質の echogenecity の増加と高度な脾腫、腹水を認めた。上部内視鏡では食道、胃静脈瘤(Cw3, Ls, F2, RC (2+), E (-), Lg (+))であった。

臨床経過：入院後の経過を図2に示す。入院後第2病日に、肺水腫と同時に食道静脈瘤破裂を起

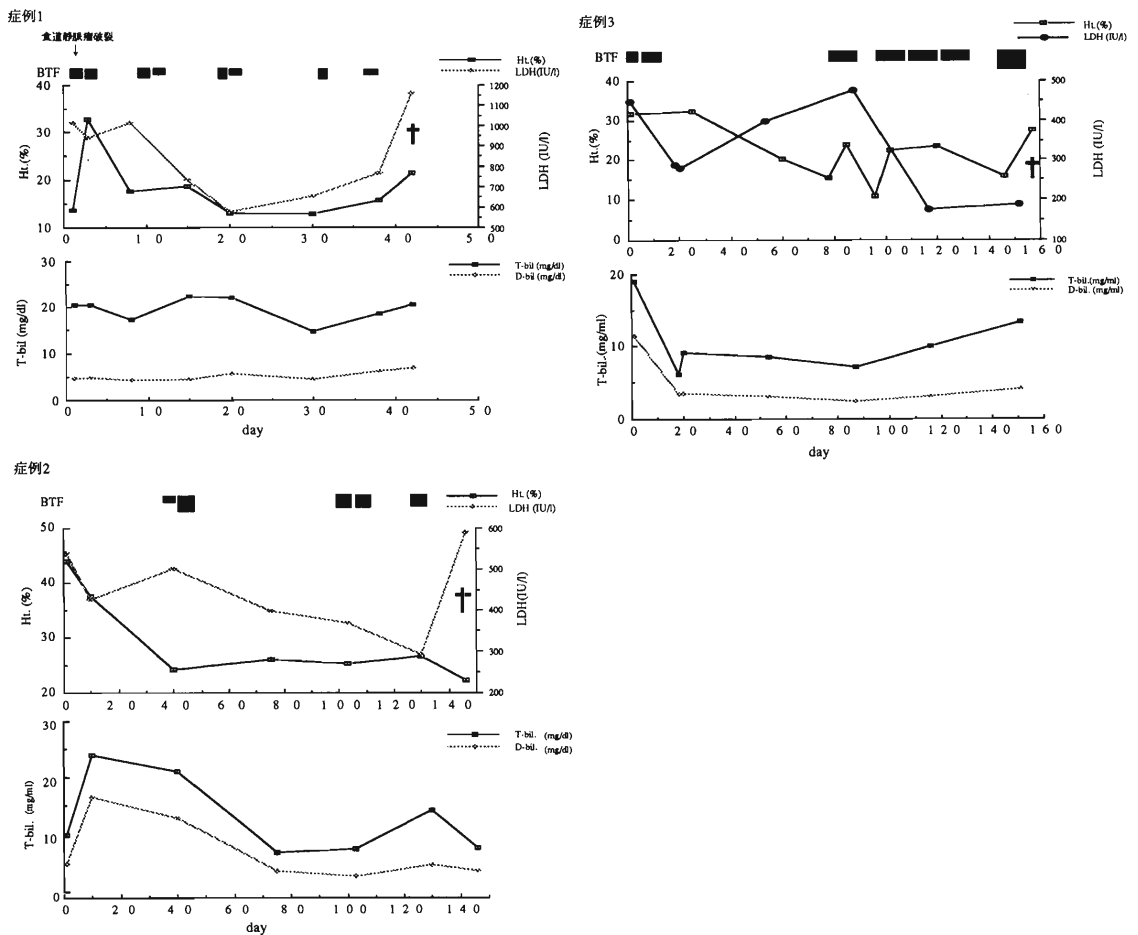


図2 臨床経過

表2 赤血球膜脂質分析

	RBC membrane lipids (mg/gHb)		
	症例1	症例2	症例3
Free cholesterol	5.96	ND	5.18
Phosphatidyl choline	1.33	ND	2.55
Sphingomyeline	0.51	ND	1.4
Phosphatidyl serine	2.43	ND	1.37
Phosphatidyl ethanolamine	1.48	ND	2.07
FC/PL(mole ratio)	1.11	1.53	0.7

ND: not determined.

表3 血清胆汁酸分析

	症例1	症例2	症例3
Total bile acid(nM/ml)	21.2	62.9	ND
Lithocholic acid(μg/ml)	0.41	▽	ND
Deoxycholic acid(μg/ml)	0.06	▽	ND
Chenodeoxycholic acid(μg/ml)	5.1	6.5	ND
Ursodeoxycholic acid	0.17	0.8	ND
Cholic acid	0.6	1.1	ND
(Cholic acid+Deoxycholic acid) Chenodeoxycholic acid	0.13	0.17	ND

ND: not determined, ▽: 測定感度以下.

こした。S-B tubeにて圧迫止血を行い、一時は改善を見たものの、間接ビリルビン優位の黄疸、および貧血は難治性であった。ハプトグロビンは10 mg/dlと低下、L-CATは24nM/mlと低下していた。赤血球膜では遊離コレステロールの上昇と、リン脂質の減少が見られ、その比は1.11と著明に上昇していた(表2)。血清胆汁酸分析(表3)ではケノデオキシコール酸が著増し(デオキシコール酸+コール酸)/ケノデオキシコール酸の比は0.13と低下していた。

以上、形態学的に末梢血塗抹標本にて有棘赤血球を認めたこと、赤血球膜脂質の検討から遊離コレステロール(FC)の上昇、リン脂質(PL)の上昇のないこと、遊離コレステロール/リン脂質比(FC/PL)の上昇が証明され、本例はspur cell anemiaと診断された。患者は経過中第30病日に肺炎を併発し、第40病日死亡した。

症例 2

患者: 33歳, 男性.

主訴: 全身倦怠感, 腹部膨満感, 黄疸.

家族歴・既往歴: 特記すべきことはない.

生活歴: 焼酎ボトル1/2本+ビール2~3本/日×13年. 輸血歴なし.

現病歴: 7年前より肝障害を指摘されていたが、飲酒を続けていた。1年前全身倦怠感、黄疸を主訴に第1回入院し、この際の腹腔鏡・肝生検にて肝硬変と診断されていた。退院後も飲酒をしていた。1カ月前より全身倦怠感、黄疸が出現し、第2回入院となった。

入院時現症: 意識は清明、眼球結膜、皮膚に黄疸が認められた。胸部では、心音に異常を認めず、肺野両側でラ音を聴取し、左下肺野では呼吸音が消失していた。腹部で脾を肋骨下で2横指触れ、腹水を認めた。下肢に浮腫を認めた。

入院時検査成績: 検尿でビリルビン尿を認めた。血算では赤血球 $431 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 14.7g/dl, Ht 43.9%と貧血を認めなかったが、血小板は $5.9 \times 10^4/\text{mm}^3$ と減少していた。凝固系検査では、プロトロンビン時間20.1sec, ヘパプラスチンテスト43%, トロンボテスト36%, ATIIIも7.5mg/dlと低下していた。B型肝炎ウイルスは抗原、抗体ともに陰性、C型肝炎ウイルス抗体は、陽性であった。AFPは1.3ng/mlであった。血液生化学所見では、総蛋白は7g/dl, アルブミンは2.2g/dlと低下し、 γ -グロブリンは2.8g/dlと増加していた。総ビリルビンは14.8mg/dl, 直接ビリルビンは10.4mg/dlと直接型優位の高ビリルビン血症が認められた。LDHは497IU/mlと軽度の上昇を認めるのみであった。GOTは90IU/ml, GPTは20IU/ml, コリンエステラーゼは0.314pHと低下していた(表1)。

腹部超音波検査では表面凹凸不整の肝臓と著明な脾腫および大量の腹水を認めた。上部消化管内視鏡検査で食道静脈瘤{Cb, Lm, F2, RC(-), E(-)}を認めた。

臨床経過: 入院後第26病日頃より、吐下血等は見られなかったが、急速に貧血が進行した。第32病日、Hbは7.9g/dlと低下し輸血が開始された。貧血は正球性正色素性貧血であった。その後も貧血は持続し、一方第90病日頃からは、消化管出血

の所見がないにもかかわらず、総ビリルビン 9.5 mg/dl, 直接ビリルビン 3.9mg/dl と間接型優位の高ビリルビン血症を呈するようになった(図 2)。また同時期より末梢血塗抹標本で有棘赤血球の出現が見られるようになった(図 3)。骨髓像では、有核細胞が増加し、M/E 比が 0.8 と erythroid hyperplasia が著明であった。直接、間接 Coombs test, 寒冷凝集反応, Ham test, sugar-water test 等すべて陰性であり、赤血球中の酵素にも異常を認めなかった。血液生化学検査では、血清コレステロールエステル比 56.8 と低下し、ハプトグロビンは 10mg/dl, L-CAT は 16.8nM/ml と著明に低下していた。血清の胆汁酸分析ではケノデオキシコール酸が著増し、(デオキシコール酸+コール酸)/ケノデオキシコール酸の比 0.17 と低下が認められた(表 3)。

以上形態学的に末梢血塗抹標本像、走査電子顕微鏡像で有棘赤血球を認めたこと、赤血球膜脂質の検討から遊離コレステロールの増加、リン脂質の増加のないこと、遊離コレステロール/リン脂質の比の増加が証明され、本例は spur cell anemia と診断された。本例は第 177 病日、肝不全のため死亡した。

症例 3

患者：35歳，男性。

主訴：吐血，黄疸。

家族歴・既往歴：特記すべきことはない。

生活歴：20～25歳 日本酒 1～2 合/日，25歳以降 2 合～1.5 升/日。輸血歴なし。

現病歴：20歳より多量の飲酒歴があったが、28歳頃より次第に飲酒量が増えていった。半年前より鼻出血が見られるようになった。入院 2 カ月前、眼球結膜の黄染を、1 カ月前、皮膚の黄疸を指摘された。夜間睡眠中悪心、心窩部痛があり、鼻出血を 2 回認めたため、翌日当科に入院となった。

入院時現症：意識軽度混濁。眼球結膜、皮膚は黄染し、前胸部にクモ状血管腫を認めた。胸部では第 2 肋間左縁に最強点を有する Levine III/IV の収縮期雑音を聴取し、肺両側の下肺野で fine rale を聴取した。腹部は膨隆し、肝臓は右季肋下で 2 横指触知した。腹水と下肢の浮腫を認めた。

入院時検査成績：一般検血では、赤血球 $267 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 9.9g/dl, Ht 31.8% と貧血を認め、網状赤血球は 43% と増加し血小板は $7 \times 10^4/\text{mm}^3$ と減少していた。末梢血塗抹標本では有棘赤血球が認められた。凝固系検査でプロトロンビン時間 19.7sec (正常コントロール 11.8sec), ヘパプラスチンテスト 26.8%, トロンボテスト 36.7%, フィブリノーゲンも 155mg/dl と低下していた。B 型肝炎ウイルスに対する抗原、抗体はすべて陰性で、AFP 15ng/ml であった。血液生化学所見では総蛋白 8.3g/dl, アルブミン 2.2g/ml, γ -グロブリン 4.9g/dl と増加し、総ビリルビン 19mg/dl, 直接ビリルビン 11.5mg/dl, GOT 110IU/ml, GPT 19IU/ml, LDH 450IU/l, コリンエステラーゼ 0.39 μ pH と低下していた(表 1)。

腹部超音波検査では、肝腫大、表面の凹凸、高度の脾腫、胆石、軽度の腹水を認めた。上部内視鏡で食道静脈瘤は {Cw, Ls, F2-3, Rc (3+)} を認めた。

臨床経過：入院後も吐血を見たが、輸血、補液にて徐々に状態が改善し、出血は食道静脈瘤からの出血と思われた。しかし、第 45 病日頃より出血源なく貧血が進行し、第 61 病日には、Hb 6.4g/dl, Ht 20%, 網状赤血球 54% となり、総ビリルビン 9.1mg/ml, 直接ビリルビン 3.5mg/ml と間接型優位の高ビリルビン血症となった。血清のハプトグロビンは測定感度以下で、 ^{51}Cr 法による赤血球寿命の半減期は 13.2 日と著明に短縮していた。骨髓像では有核細胞は $9.45 \times 10^4/\text{mm}^3$ と normocellular marrow であったが、M/E とは 0.75 と erythroid hyperplasia が見られた。直接、間接 Coombs test, Ham test, sugar-water test は陰性であった。末梢血では有棘赤血球の出現が見られ(図 4), spur cell anemia が強く疑われた。赤血球中の酵素(G6PDH, Na-K ATPase, Aches-terase)に異常を認めず、血清中の L-CAT は 11 nM/ml であった。赤血球膜脂質は、遊離コレステロールが 5.18mg/gHb と増加していたがリン脂質の増加も見られており FC/PL 比の上昇は見られなかった。第 75 病日頃より網状赤血球の低下が見られ、3% となった。再度骨髓穿刺を試みたと

ころ hypocellular bone marrow で erythroid 系の産生は殆ど見られず、赤芽球癆の合併が示唆された。この後治療として steroid 療法と大量の輸血が繰り返されたが、第161病日に細菌性腹膜炎から敗血症を起こし死亡した。

考 案

Spur cell anemia は、稀ではあるが肝機能障害に伴う赤血球の形態異常として知られている¹⁾。Spur cell は重度の肝障害、とくにアルコール性の肝硬変で出現することが多く¹⁾、著明な溶血性貧血を引き起こし、その余後は平均3カ月と著しく不良であるといわれる¹⁾⁻³⁾。今回報告した3症例は、いずれも大酒家で、重度肝不全の状態(全例 Child-Pugh 分類⁴⁾ではC)に合併して出現しており、診断後4カ月以内に全例合併症により死亡した。

その組織像は、症例1のnecropsyではMallory-Azan 染色では高度な間質の線維化と、比較的均一で小さい再生結節のある肝硬変であった。また、鉄染色では、肝細胞内にヘモジデリンの沈着が見られアルコール肝硬変であった。症例2においては spur cell anemia 出現の約1年前に腹腔鏡、肝生検を行っており、その際の所見では、肝表面は大小不同の結節からなる凹凸が著明であり(図5)、同組織のMallory-Azan 染色では、著しい壊死癭痕性にP-P、P-C bridgingを形成し肝小葉構造は改築され、偽小葉が完成し肝硬変の所見であった。ヘモジデリンの沈着は見られなかった(図6)。H-E染色では、小葉内に大脂肪滴を有する肝細胞を認めるが、アルコール硝子体は確認できなかった。症例3の剖検で、肝表面像は小顆粒状で肝硬変の所見であった。組織はびまん性の線維化と、高度のヘモジデリン沈着があり、偽小葉は目立たず、肝の改築より線維症の方が強く、肝細胞に脂肪の沈着はみられなかった。この症例では全身性のヘモクロマトーシスも指摘されており、大量輸血による二次性のヘモクロマトーシスの合併も疑われた。いずれの症例も組織所見から高度の肝硬変を呈しており、その成因としてはアルコールの関与が強く示唆されるものであった。

本邦では自験例を含め検索した範囲で59症例の

spur cell anemia の報告が見られる。このうち、約70%がアルコール性であるという報告があり⁵⁾、その他の原因としては、HBVによる劇症肝炎に合併したものの2例⁶⁾⁷⁾、肝細胞癌に合併したものの⁸⁾、PBC⁹⁾に合併したものが報告されている。

肝障害における溶血の機序としては、遊離コレステロールのエステル化に重要な酵素であり肝臓で生成されるL-CATの産生の低下により、血清の遊離コレステロールの増加を起こし、赤血球膜に遊離コレステロールおよびレシチンが過剰となって脂質代謝異常を起こし、形態異常を引き起こすことによると考えられている。さらに肝障害時の胆汁酸の増加もL-CATの活性を低下させることがわかっている¹³⁾。また spur cell の特徴として、Cooperら¹⁰⁾は、FC/PLの上昇、L-CATの低下²⁾、胆汁酸の上昇、患者の血清に正常赤血球を孵置させると spur 化することを報告している¹²⁾。また、血中胆汁酸分析でケノデオキシコール酸が著増していることから、(デオキシコール酸+コール酸)/ケノデオキシコール酸比の低下を挙げている¹⁾。

本邦における spur cell anemia の症例⁵⁾¹¹⁾⁻¹⁵⁾では、血清中のL-CAT低下、T-cholesterolの減少、FCの増加、PLはほぼ正常という所見が共通して見られている。また赤血球膜脂質分析では、FCの増加、PLに上昇のないことから、FC/PL比の上昇も共通している。

我々の症例は症例1、2で赤血球の膜分析の結果FC/PLの上昇が見られ、また胆汁酸分析を行い、(デオキシコール酸+コール酸)/ケノデオキシコール酸の比の低下が見られ、末梢血中の有棘赤血球も確認され、典型的な spur cell anemia であると考えられた。症例3に関しては赤血球の膜分析の数値のみに注目するとFC/PLの上昇がなく、逆にリン脂質の上昇が見られ、閉塞性黄疸のパターンであった。しかし、末梢血中には図4に示すように、spur cell anemia に典型的な有棘化赤血球が認められた。有棘化中血球を呈する鑑別すべき疾患として β -リポタンパク欠損症¹⁶⁾、chorea¹⁶⁾等の遺伝性疾患が考えられるが、この症例においてはこれらの合併は否定的であり除外診

断ではあるが spur cell anemia が最も疑われる。赤血球膜分析で FC/PL 比の上昇が見られなかったのは赤芽球癆の合併等の複雑な臨床経過により脂質分析の結果が修飾されたためと思われる。

ところで, spur cell anemia と赤芽球癆の合併は珍しく, 検索した範囲ではその報告を見ない。急性の赤芽球癆の原因として, 薬物, ビタミン B1 の欠乏, 葉酸欠乏, 感染などが知られている¹⁷⁾。本症例ではアルコール性肝硬変に種々の吸収障害が加わって, 赤芽球癆が合併した可能性も疑われる。

本症は重篤な肝不全に発症するため, 有効な治療法はない。近年, 血漿交換が有用であったという報告¹⁸⁾や, 赤血球膜を強化する塩酸フルナリジン (カルシウム拮抗薬) が有効であったとする報告⁹⁾も見られる。症例 1 は, 第33病日より7日間塩酸フルナリジンを使用したが反応はなく, 肺炎を併発し死亡した。

Spur cell anemia はその報告数も増え, 稀な疾患ではなくなりつつある。その機序や治療法について, 今後の検討が待たれるところである。

文 献

- 1) Cooper RA: Hemolytic syndromes and red cell membrane abnormalities in liver disease. *Sem Hematol* 17: 103-112, 1980
- 2) Cooper RA, Kimball DB, Duocher JR et al: Role of the spleen in membrane conditioning and hemolysis of spur cells in liver disease. *N Engl J Med* 290: 1279-1284, 1974
- 3) Doll DC, Doll NJ: Spur cell anemia. *South Med J* 75: 1207-1210, 1982
- 4) Pugh RN, Murray-Lyon IM, Dawson JL et al: Transsection of the oesophagus for bleeding varices. *Br J Surg* 60: 646-649, 1973
- 5) 星谷 聡, 野村益世, 片本哲郎ほか: Spur cell anemia を認めた肝硬変の 6 例. *臨消内科* 8: 1755-1759, 1993
- 6) 毛利 洋, 佐藤正夫, 森崎隆幸ほか: 劇症肝炎亜急性型の経過中 spur cell anemia を呈した 1 例. *肝臓* 28: 998, 1987
- 7) 穂坂 茂, 菊野隆明, 新井重紀ほか: Spur cell anemia を伴い異常な経過をとった劇症肝炎の 1 例. *日消病会誌* 84: 2436, 1987
- 8) 植山和久, 長谷寛二, 国立裕之ほか: Spur cell anemia を伴い, 著名な骨髄赤芽球過形成を呈した原発性肝細胞癌の 1 剖検例. *肝臓* 29: 114, 1988
- 9) 大草敏史, 山田昌弘, 武永 強ほか: Spur cell anemia 6 症例の臨床病理学的検討. *日消病会誌* 84: 604, 1987
- 10) Cooper RA, Diloy-puray M, Lando P et al: An analysis of lipoprotein, bile acids and red cell membranes associated with target cells and spur cells in patients with liver disease. *J Clin Invest* 51: 3182-3191, 1972
- 11) 松永悦雄, 中川昌壮, 高野俊男ほか: Spur cell anemia を来し肝不全で死亡したアルコール多飲者の 1 剖検例. *肝臓* 18: 49-58, 1977
- 12) 井本 勉, 松本秀敏, 平出 典ほか: Spur cell anemia を伴ったアルコール性肝硬変の 1 剖検例—特に臓器相関の面よりの検討, 「示唆に富む肝疾患 53 例」pp38-41, 中外医薬社, 東京(1977)
- 13) 江畑浩之, 下河辺正行, 丸山 泉ほか: Spur cell anemia を呈し chronic disseminated intravascular coagulopathy を合併した肝硬変の 1 例. *肝臓* 19: 685-693, 1978
- 14) 栗田 静, 勝野 誠, 井出口裕ほか: Spur cell anemia を合併した肝硬変の 1 例. *臨と研* 61: 3941-3944, 1984
- 15) 吉澤教彦, 奥田喜郎, 山口哲郎ほか: アルコール性肝硬変に合併した spur cell anemia の 1 例. *日内会誌* 78: 953-957, 1989
- 16) Lux SE: Disorders of the red cell membrane. *In Hematology of Infancy and Childhood*, 3rd ed. pp 443-544, Saunders, Philadelphia (1987)
- 17) 桑山明久, 三浦 亮: Pure red cell aplasia—自験例と本邦158例の考察—, *臨血* 20: 1399-1411, 1979
- 18) 江口 豊, 内藤弘之, 小玉正智ほか: 血漿交換が有効であった spur cell anemia. *臨血* 30: 2068-2070, 1989