

6才で胆石症を合併した遺伝性球状赤血球症の1例

*和歌山赤十字病院外科, **京都大学医学部外科学教室第2講座, ***星野胃腸クリニック

中村 肇*, 東辻 宏明*, 新開 真人*, 冷水 宏行*, 中村 吉昭**
猪飼伊和夫**, 松川 泰廣*, 楊 忠和*, 勝田 仁康*
星野 英明***, 長嶺 慎一*

〔原稿受付：昭和61年7月31日〕

A Case of Hereditary Spherocytosis Associated with Cholelithiasis in a 6-Year-Old Boy

HAJIME NAKAMURA*, HIROAKI HIGASHITSUJI*, MASATO SHINKAI*, HIROYUKI SHIMIZU*,
YOSHIAKI NAKAMURA**, IWAO IKAI**, YASUHIRO MATSUKAWA*, TADAKAZU YOH*,
HITOYASU KATSUDA*, HIDEAKI HOSHINO*** and SHINICHI NAGAMINE*

*Department of Surgery, Wakayama Red Cross Hospital, **Second Department of
Surgery, Faculty of Medicine, Kyoto University, ***Hoshino I-cho Clinic

A 6-year-old boy was admitted for anemia and jaundice. Like his father, he was diagnosed as hereditary spherocytosis. Abdominal ultrasonography suggested the existence of cholelithiasis. Splenectomy and simultaneous cholecystectomy were performed with favourable results. Cholelithiasis seldom appears in the children aged 10 years or less, even if it is associated with hereditary spherocytosis. As being non-invasive, meanwhile, abdominal ultrasonography can be performed even for children without fear. In diagnostic case of hereditary spherocytosis, it is important to investigate by means of abdominal ultrasonography whether or not cholelithiasis is associated with.

はじめに

遺伝性球状赤血球症は、先天性溶血性貧血の代表的疾患の1つである。貧血・黄疸・脾腫を3主徴とするが、従来本症には胆石症が合併しやすいとされている。一方小児の胆石症は比較的稀な疾患であり、とりわけ10才以下では、遺伝性球状赤血球症に合併する例も報告例は少ない。最近我々は、6才で胆石症を合併した

遺伝性球状赤血球症の1例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症 例 6才, 男子
主 訴 顔色不良
家族歴 祖父：胆石症
父：遺伝性球状赤血球症にて脾摘をうけてい

Key words: Hereditary spherocytosis, Cholelithiasis, Infant, Abdominal ultrasonography.

索引語：遺伝性球状赤血球症, 胆石症, 小児, 腹部超音波診断.

Present address: Department of Surgery, Wakayama Red Cross Hospital, 4-1 Komatsubara-dori, Wakayama 640.

る。

既応歴 特になし

現病歴 昭和60年8月初旬、風邪および顔色不良にて近医を受診し、貧血と黄疸を指摘された。精査のため、当院小児科入院となる。

現 症 身長 119 cm. 体重 21 kg. 眼球結膜に黄疸、眼瞼結膜に貧血を認めた。心・肺に異常なし。腹部では右季肋部に肝を2横指触知し、左側腹部にて脾を4横指触知した。

検査成績

末梢血液所見で赤血球 $242 \times 10^4 / \text{mm}^3$ と貧血を認め、生化学検査では、総ビリルビン 6.0 mg/dl、間接ビリルビン 5.6 mg/dl と間接型優位の上昇を認めた(表1)。末梢血塗抹標本像は、中心に陥凹のない小型の球状赤血球 spherocyte で占められていた(図1)。赤血球抵抗検査で、抵抗の減弱を認め、自己溶血試験にて、溶血の亢進およびグルコース添加による溶血の軽減を認めた。 ^{51}Cr による赤血球寿命は、半減期4.5日と短縮し、Coombs Test は、直接・間接とも陰性であった(表2)。

画像診断

腹部超音波診断、経静脈的胆道造影にて、胆嚢内に、胆石の存在が示唆された(図2, 3)。

以上より胆石症を合併する遺伝性球状赤血球症と診断し、貧血および黄疸の改善のために脾摘と、胆石症に対して胆摘を同時に施行することにした。

手術所見

手術は、昭和60年11月15日、上腹部正中切開により開腹施行した。開腹するに腹水はなく、脾は著明に腫大し、胆嚢は内部に結石を触知したが炎症は認めなかった。

摘出標本

脾：380 g. $17 \times 10 \times 5$ cm. と腫大し鬱血を認む

胆嚢： 6×3 cm. 組織学的変化なし

胆石：胆嚢内に黒色の結石を認める。成分分析；コレステロール18%，ビリルビンカルシウム82%のビリルビン系石(図4)

術後経過

術後、すみやかに貧血・黄疸は改善され、第22病日軽快退院した。

考 察

遺伝性球状赤血球症は、末梢血にて球状赤血球をみる先天性溶血性貧血の代表的疾患の1つである。厚生省特定疾患溶血性貧血調査研究班の臨床統計⁷⁾によると、先天性溶血性貧血のわが国における発病率は、

表1 検査成績 (1)

WBC	76×10^2	ハプトグロビン	
RBC	242×10^4		84.6 mg/dl
Hgb	7.7 g/dl	} 基準値 108~224 mg/dl }	
Hct	22.5%		
MCV	$93 \mu^3$		
MCH	31.8 pg		
MCHC	34.2%		
Plat	195×10^3		
総蛋白	6.2 g/dl	BUN	12 mg/dl
A/G 比	1.77	Cr	0.7 mg/dl
ALP	6.8 KAU	Na	135 mEq/l
GOT	22 KU	K	3.6 mEq/l
GPT	16 KU	Cl	105 mEq/l
LAP	74 GRU	Fe	123 $\mu\text{g}/\text{dl}$
LDH	694 WU	TIBC	290 $\mu\text{g}/\text{dl}$
γ -GTP	2 mU	Cu	119 $\mu\text{g}/\text{dl}$
ChE	0.72 ΔPH		
T. BIL	6.0 mg/dl		
D. BIL	0.4 mg/dl		
I. BIL	5.6 mg/dl		

表2 検査成績 (2)

赤血球抵抗検査

	患者	対照	正常値
最小抵抗	0.50%	0.44%	0.44~0.42%
最大抵抗	0.42%	0.34%	0.34~0.32%
抵抗幅	0.08%	0.10%	0.08~0.12%

自己溶血試験

無	添	加	亢	進
グルコース添加			かなり軽減する	

^{51}Cr 赤血球寿命

$T_{1/2} = 4.5$ 日 (正常値25~32日)

Coombs test

direct (-)

indirect (-)

Ham test (-)

Sugar water test (-)

骨髓像

erythroid hyperplasia

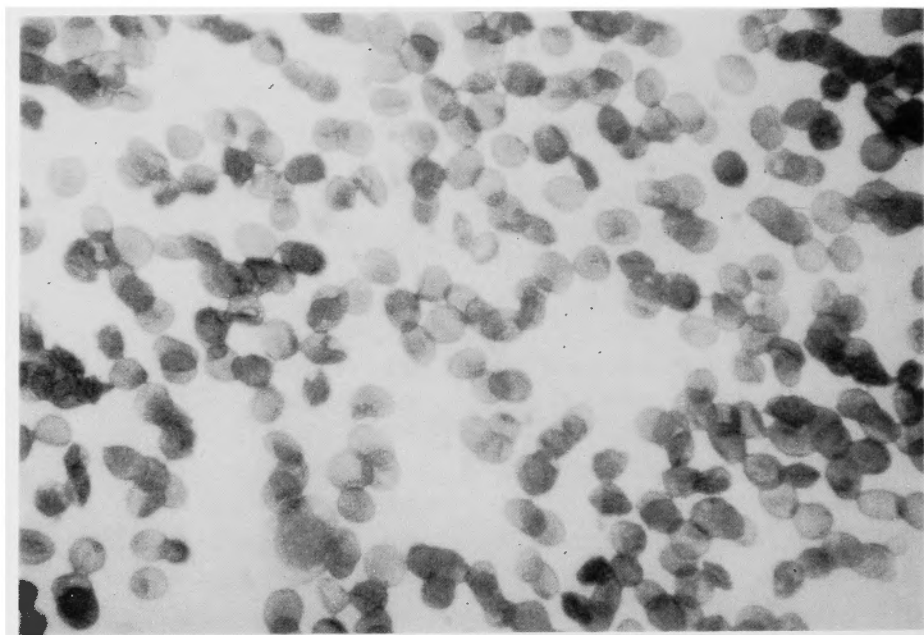


图1 末梢血塗抹標本像



图2 腹部超音波像



図3 経静脈的胆道造影像

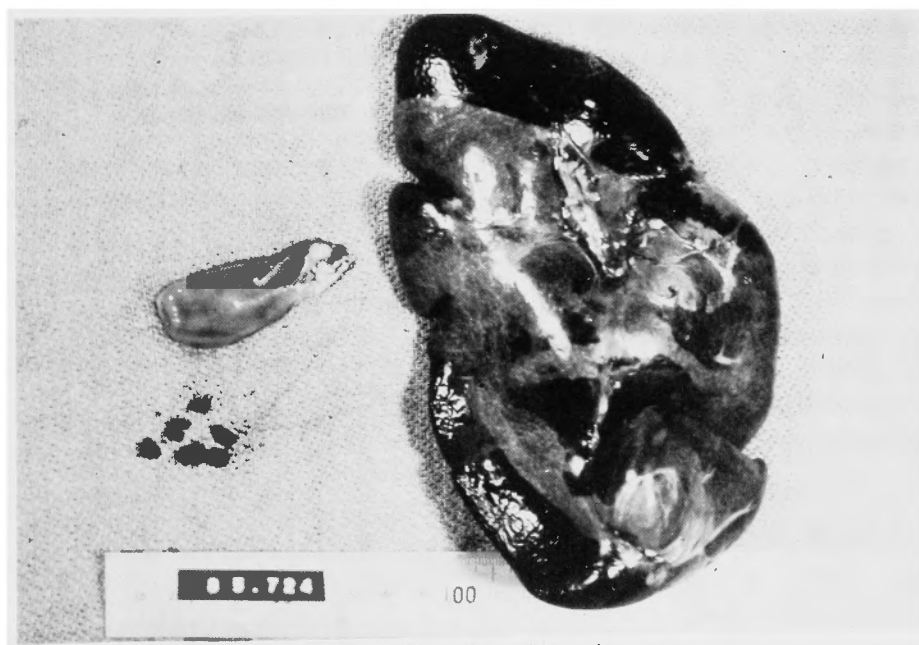


図4 摘出標本

100万対5.7—20.3で、そのうち遺伝性球状赤血球症は約72%となっている。遺伝学的には、37%は常染色体性優性遺伝の形式をとるが不明例も多い⁹⁾。赤血球の膜異常によるNa透過性の亢進のため赤血球が球状を呈するとされるが、生化学的には単一の病因に由来するとは限らず、¹⁰⁾ 檀⁹⁾はその病因に関しては不均一な疾患群の集まりである可能性が強いとしている。

球状赤血球は、易変形能低下のため脾において停滞・破壊されやすく、臨床症状としては、貧血・黄疸・脾腫を3主徴としており、これらは脾摘によりすみやかに改善する¹¹⁾。症状の発現および程度には個々の症例により著しい差がみられ、小峰ら⁹⁾によれば、発症年齢は、0才で14.6%、10才までに39.4%、40才までに91.9%となっている。

一方、胆石症の合併は、従来よりよく知られており、Batesら²⁾は43%、石川ら⁴⁾は46%と報告している。その合併率は、年齢と共に増加するとされており、とりわけ10才を超えると高率で、石川ら⁴⁾は、0～9才では0.4%であるのに対し、10～19才では43%としている。

胆石の種類としては、ビリルビン系石が多く、成因としては、本症における溶血の亢進および持続期間が関与するとされている^{2,9)}。

一般に、小児の場合、胆石症は稀な疾患であるために、見逃されていることが少なくないと考えられ、腹痛などの症状がなければ、十分な検索がなされていない場合が多い¹⁰⁾。しかし、遺伝性球状赤血球症と診断され脾摘を施行する場合には、小児の症例であっても胆石症の有無を十分精査すべきである⁹⁾。腹部超音波診断は、非侵襲的で、小児に対しても比較的容易に施行できるので有用である。

合併する胆石症に対して、無症状であるからといって放置すべきではない。なぜならば、本症に合併する胆石はその多くがビリルビン系石であり、胆嚢炎・胆管炎を起こしやすいからである。若年者で胆嚢炎のない胆嚢内結石に対しては、胆嚢切開・採石術が良いとする報告¹⁾もあるが、術野の汚染や術後胆嚢炎などの危険があり胆嚢摘出術の方が好ましいと考えられる。

また、脾摘後には、溶血亢進機転が解消されるので予防的な胆摘は、無意味である。

結 語

6才で胆石症を合併した遺伝性球状赤血球症の1例を経験した。脾摘および胆摘により術後経過良好であった。腹部超音波診断が、小児胆石症の発見に有用であった。

尚、本稿の要旨は、第139回近畿外科学会において発表した。

文 献

- 1) Barker K, Martin FRR: Splenectomy in congenital microspherocytosis. *Brit J Surg* **56**:561-564, 1969.
- 2) Bates GC, Brown CH: Incidence of gallbladder disease in chronic hemolytic anemia (spherocytosis). *Gastroenterology* **21**: 104-109, 1952.
- 3) 檀 和夫: 遺伝性球状赤血球症. *現代医療* **16**: 453-456, 1984.
- 4) 石川 宏, 田島芳雄, 野呂俊夫, 他: 遺伝性球状赤血球症に合併する胆石症. *臨床成人病* **2**: 1495-1499, 1972.
- 5) 小峰光博, 佐藤貞夫, 八代邦彦, 他: 溶血性貧血患者の全国実態調査, 第二報 遺伝性球状赤血球症と免疫性溶血性貧血の臨床病態. 厚生省溶血性貧血調査研究班, 昭和50年度報告書, 41-55.
- 6) 小峰光博, 佐藤貞夫, 岩田展明, 他: 溶血性貧血患者の全国実態調査——遺伝性球状赤血球症の臨床病態——追加報告. 厚生省溶血性貧血調査研究班, 昭和51年度報告書, 53-70.
- 7) 野見山一生, 青木国雄, 加藤孝之: 溶血性貧血に関する疫学的研究(2)年間有病率, 年間発症率の推定. 厚生省溶血性貧血調査研究班, 昭和50年度報告書, 17-23.
- 8) 大石俊典, 小川健治, 菊池友允, 他: 若年で胆石症を合併した遺伝性球状赤血球症の1例, *外科診療* **12**: 485-489, 1983.
- 9) 柴崎 誠, 柄谷茂温, 水野敏彦, 他: 遺伝性球状赤血球症に合併した胆石症. *胆と脾* **5**: 81-86, 1984.
- 10) 横山 雄, 佐藤雄一, 河内暁一: 胆石. *肝胆脾* **7**: 19-22, 1983.