



Title	遺伝性球状赤血球症（HS）及びピルビン酸キナーゼ（PK）異常症における摘脾前後の赤血球動態
Author(s)	田窪, 良行
Citation	大阪大学, 1988, 博士論文
Version Type	
URL	https://hdl.handle.net/11094/36606
rights	
Note	著者からインターネット公開の許諾が得られていないため、論文の要旨のみを公開しています。全文のご利用をご希望の場合は、大阪大学の博士論文についてをご参照ください。

The University of Osaka Institutional Knowledge Archive : OUKA

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

The University of Osaka

氏名・(本籍)	た　　くほ　　よし　　ゆき 田　　窪　　良　　行
学位の種類	医　　学　　博　　士
学位記番号	第　　8 3 2 5　　号
学位授与の日付	昭 和 63 年 8 月 9 日
学位授与の要件	学位規則第5条第2項該当
学位論文題目	遺伝性球状赤血球症 (HS) 及びビルビン酸キナーゼ (PK) 異常症における摘脾前後の赤血球動態
論文審査委員	(主査) 教 授 戴内 百治 (副査) 教 授 岸本 進 教 授 木谷 照夫

論 文 内 容 の 要 旨

〔目 的〕

遺伝性球状赤血球症 (HS) 及びビルビン酸キナーゼ (PK) 異常症を対比しながら、溶血の機序について摘脾前後の⁵¹Cr 赤血球寿命、網内系による捕捉、破壊の様相を赤血球動態面からより深く解明することを目的とする。

〔方法ならびに成績〕

赤血球数、赤血球形態、浸透圧抵抗、自家溶血試験、血清学的検査、必要に応じて赤血球酵素測定や解糖中間体検査を行ない、溶血性貧血の診断を行なった。摘脾前後のできるだけ血液学的に恒常な状態において⁵¹Cr 標識赤血球を用いて、⁵¹Cr counting を行ない、その値に溶出率補正を加えて⁵¹Cr 赤血球消失曲線から赤血球半寿命 ($T/2$) を測定した。同時に肝、脾、仙骨、心につき体表計測を施行、また Arm counter を用い、前腕部放射活性を測定した。さらに、Ferrokinetics を用い、血漿鉄消失速度 (PID)、赤血球鉄利用率 (RCU) の他各指数を算定し、同様に体表計測を加えた。

1) ⁵¹Cr 赤血球寿命

HS では、 $T/2$ は摘脾前、6.2日～12.5日から、摘脾後25.0日～39.0日とほぼ正常。網赤血球数は摘脾前2～334‰から摘脾後0～26‰へ減少。PK異常症のM. T. 例では摘脾前、赤血球寿命は二相性で $T/2 = 1.1$ 日が33%、 $T/2 = 30.4$ 日が66%。他の2症例(E. O., C. T.) は単相性で、おのおの36.0日と25.5日で subnormal。摘脾後はいずれも赤血球寿命は二相性でM. T. 例は $T/2 = 1.4$ 日が98%、長命赤血球群が2‰。E. O. 例は $T/2 = 3.2$ 日が76%、 $T/2 = 30.0$ 日が24%。C. T. 例は $T/2 = 3.4$ 日が97%、 $T/2 = 17.0$ 日が3‰。網赤血球数は摘脾前0～466‰に対して、摘脾後10～980‰と著

しく増加。臓器放射活性分布は、HSでは脾への集積像が著明で、肝、仙骨でも放射活性の増加。摘脾後には、肝、骨髓共に放射活性の増加はなし。PK異常症のM. T. 例では、摘脾前、脾への放射活性の早期集積像が目立ったが、他の2症例(E. O., C. T.)では、目立たなかった。摘脾後には、M. T. 例で ^{51}Cr 消失曲線の指数関数的な減少に一致して、肝、骨髓に放射活性が急激に集積された。C. T. 例では短命赤血球群が、順序正しく崩壊していくのに一致して、肝、骨髓に直線的な放射活性の蓄積があった。Arm countingはPK異常症1例に施行した。C. T. 例で、Arm counterによる前腕部 ^{51}Cr 放射活性の変動を末梢血 ^{51}Cr 放射活性の変動と比較すると摘脾前にはその差異はわずかで摘脾後、末梢血放射活性の急速な低下に対し前腕部放射活性は減少せず、前腕部骨髓に ^{51}Cr 赤血球が大量に集積している。

2) Ferrokinetics

HS、PK異常症ともPIDは速く、RCUは正常に比して速やかに上昇し、早期にプラトーに達した後徐々に下降傾向を呈する。RCUはHSでは40~80%、PK異常症では19.4~27%に止まる。臓器放射活性曲線では、HSにおいて脾に取り込まれ、集積破壊されていることを明示している。PK異常症のM. T. 例で、肝への早期集積が目立ち、 ^{51}Cr 標識赤血球と臓器集積部位の異なる結果となった。他の2症例(E. O., C. T.)では脾における放射活性の早期集積が目立った。

〔総括〕

1) HSでは、摘脾前、赤血球寿命は短縮し、摘脾後には、ほぼ正常となり、二相性はみられなかった。PK異常症では、摘脾前、赤血球寿命は短縮あるいはsubnormalで、摘脾後には、一様に著しく短縮し、二相性を呈した。2) HSでは、球状赤血球が脾で選択的に捕捉、破壊されている。PK異常症では、異常網赤血球が脾および肝で捕捉、破壊されている。3) HSでは摘脾前、網赤血球は増加していたが、摘脾後には、著明に減少した。PK異常症では、摘脾前、同様に網赤血球は増加し、摘脾後には、逆に著しく増加した。4) PK異常症では、 ^{51}Cr 放射活性の集積部位と鉄代謝における集積部位に差異がみられた。5) PK異常症では、脾のストレスに耐え生涯を全うする長命赤血球群の存在が改めて確認され、この長命赤血球群の占める割合によって重症度が規定される。6) PK異常症では、摘脾後、網赤血球は成熟赤血球になってもミトコンドリアを失って、ATP産生ができず肝、骨髓で順序正しく捕捉、破壊される短命赤血球群と網赤血球の段階で肝、骨髓でrandom destructionを受けている短命赤血球群が存在すると考えられた。7) HSでは、摘脾により、血液学的、臨床的に明らかな改善がみられた。PK異常症では、摘脾により、Hb 1~2 g/dl程度の改善を示し、定期的な輸血を必要としなくなった。

論文の審査結果の要旨

遺伝性球状赤血球症(HS)及びピルビン酸キナーゼ(PK)異常症における溶血の機序を摘脾前後の ^{51}Cr 赤血球寿命と、Ferro kineticsに基づいてより深く解明した。HSでは、今までに報告された成績と一致した。PK異常症では、摘脾後2つの短命赤血球群が存在すると考えられた。一つには網赤血

球は成熟赤血球になってもミトコンドリアを失って、ATP産生ができず肝、骨髄で順序正しく捕捉、破壊される短命赤血球群と他の一つは網赤血球の段階で肝、骨髄で random destruction を受けている短命赤血球群である。このような短命赤血球群が存在することは文献的にも報告されておらず、新たに博士論文として公表する価値があるものと認められる。