

症 例

Lederer 貧血 の 1 乳 児 例

昭和41年10月5日受付

信州大学医学部小児科学教室

(主任: 吉田 久教授)

近 藤 俊 明

A Case of Lederer's Anemia in an Infant

Toshiaki Kondo

Department of Pediatrics, Faculty of Medicine,

Shinshu University

(Director: Prof. H. Yoshida)

Lederer 貧血は1925年 Lederer によつて最初に記載された^①。急激な発症を特徴とする溶血性貧血で、しばしば悪寒戦慄、発熱、嘔吐、蒼白などの急性溶血症状を主徴とする。著者は本症と思われる1乳児例を経験し、輸血と副腎皮質ステロイドホルモンにより良好な経過を示したので報告する。

1. 症 例

青○ひ○み 2カ月 女児 (65188)

主 訴: 蒼白。

家族歴: 母方の祖父に血族結婚がみられる。両親健在。同胞なし。

既往歴: 出産正常。生下時体重3070g。生理的黄疸は1週間で消退した。母乳栄養。

現病歴: 昭和40年7月7日軟便となり数日間下痢が続いた。その間一過性に血液を混じた軟便の排出をみたという。11日不機嫌が目立ち午後にはやはり急に顔色の悪いのに気づいた。嘔吐が3回あった。深夜になつて左半身の痙直性の痙攣をおこし2~3分間続いた。体温の測定は行っていない。

現 症: 体格中等度。入院時体重4580g。皮膚は非常に蒼白である。表情に乏しいが意識は明瞭。眼球及び陰結膜には軽度の黄疸あり。歯肉も黄色調を帯びていた。脾触れず肝2横指触知。診察時左半身がピクピクとし、眼球は左上方に固定し、口から泡を出していた。

入院時検査所見: 主な検査所見は表1に示した。貧血高度で網赤血球増加, 白血球軽度増加。尿ウロビリノーゲン強陽性, ビリルビン陰性。血清ビリルビン値は, ことに間接ビリルビン値が上昇し, G6PD正常。凝血所見正常。Coombs 試験陰性。赤血球抵抗は最

小0.44%, 最大0.32%で正常。Heinz body はみられなかつた。骨髓像は過形成性で赤芽球系の増加がみられた。以上の結果より急性溶血性貧血 (Lederer 貧血) を疑い直ちに治療を行つた。

臨床経過 (図1): 一般状態著しくおこされ高度の貧血があつたため直ちに輸血を開始した。

入院第5日目からは Paramethasone を使用した。その後の経過は極めて良好で、輸血は6回、合計280ml, Paramethasone は15日間に22.5mgを使用し、貧血は改善され黄疸は消失していった。痙攣に関しては入院直後数回みられ、神経症状としては左偽足拮抗があつたが退院時には消失していた。経過中左上下肢の運動が右に比べ弱かつたものの回復につれて約1週間で差がなくなつた。退院後約1年間の経過追跡では貧血なく、数回行つた Coombs 試験も陰性である。

図 1 臨 床 経 過

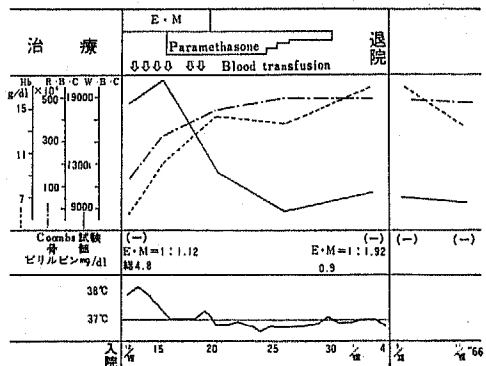


表 1 入院時臨床検査所見

項 目		結 果	項 目		結 果			
末梢	血色素量 <i>g/dl</i>	5.5	出血時間	2分00秒				
	赤血球数 / <i>mm</i> ³	140×10 ⁴	凝固時間	4分30秒				
	白血球数 / <i>mm</i> ³	18500	プロトロンビン時間	80%				
	血小板数 / <i>mm</i> ³	60000	Rumpel Leede	(－)				
	網赤血球数 %	38	Coombs 試験	(－)				
	ヘマトクリット %	16	G6PD	218 単位				
	Heinz body	(－)	ワ 氏 反 応	(－)				
血液	百分率	エオジン好性球	2		赤血球抵抗	{ 最小 0.44% 最大 0.32%		
		桿核	4					
		分葉核	2	11				
			3	23				
			4	11				
	リンパ球	45						
	単球	2						
	有核赤血球	2/100 白血球		混濁	(－)			
	骨髄像	骨髄	芽球	3.5		色調	濃黄色	
			球	3.0		蛋 白	(－)	
球			4.5		糖	(－)		
球			6.0		ウロビリノーゲン	(＋)		
球			11.5		ビリルビン	(－)		
球			13.0		ミロン反応	(－)		
球			21.5		フェニールケトン	(－)		
芽球		37.0		尿潜血	(＋)			
液		骨髓液脂	C 14:0 16:0 16:1 18:0 18:1 18:2	肝機能	ビリルビン { 総量 4.8 間接 3.0 直接 1.8			
		酸構成 %	3.4 27.5 11.3 2.9 27.8 26.8		血清蛋白 <i>g/dl</i>	5.0		
			A/G	1.6				
			Z・T・T (KU)	2.3				
			T・T・T (MU)	0.9				
			C・C・L・F	(±)				
			血液型	患児	O			
				父親	B			
				母親	B			

2. 考 按

Lederer は1925年感染が原因と思われる急性溶血性貧血を報告し、その後1930年同様の3例を追加したという^①。小児にみられることが多く、発症は急激であるが一般に経過は良好とされている^②。手許の文献によれば本邦小児科領域では出町^③、山本ら^④の報告がある。原因は不明とされているが感染の関与が推察されており、前駆疾患として麻疹^⑤、単純性疱疹^⑥、肝炎^⑦、ニューキヤッスル病^⑧、大腸菌による尿路感染症^⑨などが知られている。本例では明らかな前駆疾患を確認しえなかつたが、消化器症状が先行しており、感染症が示唆される。初発症状としては悪寒

戦慄、発熱、嘔吐、腹痛、下痢などが挙げられる。Wallerstein^⑩は急性溶血性貧血の24例（成人例を含む）の主要症状について黄疸14例、発熱13例、嘔吐9例、蒼白4例であつたと述べている。出町の例では蒼白、山本らの例では発熱と蒼白、Aselmann^⑪の例では黄疸を主訴としている。本例では下痢、嘔吐などの消化器症状にひきつづき蒼白、痙攣にて発症し、高度の貧血、網赤血球増多、尿ウロビリノーゲン強陽性、血清の間接ビリルビン値上昇、末梢血中赤芽球の出現、骨髓赤芽球増多などの溶血所見を併い、更に、家族性球状赤血球症、G6PD 欠乏症などの先天性溶血性貧血あるいは症候性溶血性貧血を思わせる所見がないため、発症の急性であること、明らかな原因が認

められないことなどを併せ考え臨床的に Lederer 貧血と診断した。

病初みられた痙攣については頭蓋内出血も一応考えられるが、凝血所見が正常であり、溶血機転に随伴したものと考えた。本症と自己免疫性溶血性貧血との関係が注目されているが、Coombs 試験は文献例にて陰性のことが多い。この点について Smith^①は経過の急激なことによつて説明しているが、もし適当な時期に実施すれば約半数に抗体が証明されるという報告もある。本例では入院時並びに経過中常に陰性であった。後天性溶血貧血の治療に ACTH 又はステロイドホルモンは欠かすことの出来ない薬剤である^②。本例では重篤な状態を呈したため、ステロイドホルモンを用い臨床症状は著しく改善された。Best ら^③は ACTH 又はステロイドホルモンの作用機転についてグロブリン被覆赤血球の抵抗性を増強せしめるためであろうと説明している。自験例でも本剤の投与は有効であつたように思われた。

3. 結 語

生後2カ月の女児で消化器症状にひきつづいて急激に発症した Lederer 貧血の1例を報告した。輸血と副腎皮質ステロイドホルモンにて治療を行い、臨床症状の急速な改善をみとめた。約1年後の臨床観察では良好な経過を示している。

稿を終るに臨み、終始御懇篤なる御指導と御校閲をいただいた吉田久教授に深謝いたします。又種々御指導いただいた赤羽太郎助教授に感謝いたします。

文 献

- ①Smith, C. H.: Blood diseases of infancy and childhood. 2nd Ed. The C. V. Mosby Company St. Louis, 1966 ②赤羽太郎: 小児科領域における獲得性溶血性疾患, 臨床内科小児科 17: 234, 1962 ③出町晶子: 麻疹に続発した急性溶血性貧血の1例, 臨床小児医学, 4: 756, 1956 ④山本博章・他: 急性後天性溶血性貧血 (Lederer 貧血) の1例, 日見誌 68: 305, 1964 ⑤Todd, R. M. and O'Donohoe, N. V.: Acute acquired haemolytic anemia associated with herpes simplex infection. Arch. Dis. Childh. 33: 524, 1958 ⑥Raffensperger, E. C.: Acute acquired hemolytic anemia in association with viral hepatitis. Ann. Int. Med. 48: 1243, 1958 ⑦Moolton, S. E., et al.: Bloodstream invasion by New-

castle disease virus associated with hemolytic anemia and encephalopathy. Report of three cases. Amer. J. Med. 14: 294, 1953

- ⑧Horowitz, H. L., et al.: Lederer's anemia accompanying urinary tract infection: report of a case, with a note on the diagnostic use of haptoglobin determination. Amer. J. Dis. Child. 99: 757, 1960 ⑨Wallerstein, R. O. and Aggeler, P. M.: Acute hemolytic anemia. Amer. J. Med. 37: 92, 1964 ⑩Aselmann, Von G. und Hennemann, H. H.: Akute erworbene hämolytische Anämie (Typ Lederer) mit mehreren Antikörpern. Mschr. Kinderheilk. 105: 340, 1957 ⑪Best, W. R., et al.: Acquired hemolytic anemia treated with corticotropin. J. A. M. A. 147: 827, 1951