

稀れな血液型不適合による核黄疸発症について

兵庫県立こども病院新生児科

竹 峰 久 雄, 會 田 道 夫
野 中 路 子

新生児医療の進歩は核黄疸例を激減させ、黄疸による脳性麻痺は極めて数少なくなったと考えられていた。しかし大西らが行なった1986年の調査では昭和56年からの4年間に成熟児の核黄疸例が33例にも達し、しかもこれら症例に、ABO不適合とかRhD不適合以外の血液型不適合の頻度が高いことが明らかとなった。従来とかく稀れな血液型不適合溶血性疾患として等閑視されていた疾患群が、他の原因による新生児重症黄疸例が減少するにつれ、相対的に浮上してきたと考えられる。しかも今まで注目されることが少なかったために、これら稀れな血液型不適合溶血疾患はその多くが重症化し、核黄疸にまで至ったと考えられるのである。

我国においてABO不適合とかRhD不適合以外の血液型不適合がどの位の頻度で存在するのか、明らかにした報告例は数少ない。1984年厚生省特発性造血障害研究班はその数少ない調査例の一つを報告しているが、これによるとRhE不適合が新生児溶血性疾患のうちの7.7%を占め、その他稀れな血液型不適合疾患は2.0%存在し、新生児溶血性疾患の約1割は、従来は稀れな血液型不適合溶血疾患と呼ばれていた疾患群で占められていることが判明している。

血液型不適合溶血疾患は言うまでもなく、胎児血液型抗原に対する免疫抗体が母体内で産生され、その抗体が胎児に逆注入されて生ずる溶血疾患群である。従って母体(妊婦)血液中に存在する血液型抗体(不規則抗体)を調査し、それが胎児血液型抗体と対応する抗体であれば児に溶血現象が生ずる可能性が高い。遠山ら、浮田らは妊婦の不規則抗体保有率は1.40~1.86%と報告し、新生児溶血性疾患の原因となる不規則抗体は、0.45%

~0.5%存在すると報告している。妊婦200人に1人は血液型不適合による新生児溶血性疾患(症状の重軽は問わない)を惹起させる可能性があることを示すものである。

文献, 学会報告例における稀れな血液型不適合溶血疾患

成熟児の核黄疸のなかで、従来稀れな血液型不適合とされた疾患による核黄疸例が多いことが指摘されたが、実際にはどの位の発生頻度なのか、血液型不適合疾患のタイプは、その重症度はどうなのかなど具体的な調査はまったくない。そこで1980年以后、1986年までの7年間に報告された文献例, 学会・研究会報告例を集め、その実態把握につとめた。その結果は表①に示すごとく、報告例(ABO不適合とRhD不適合は除く)は94例検索することができた。遠山ら、浮田らの調査結果からすれば、もっと数多くの症例が存在すると予想されたが、文献上渉猟できた例は94例で、これら報告例は氷山の一角に過ぎないと考えられた。RhE不適合をはじめとして、E+e, -D-, C+e, C, eなどRh垂系の症例が71例(75.5%), その他の血液型不適合すなわちKell, Duffy, Kidd, Diego, MNSs, などが23例(24.5%)であった。

94例の予後は死亡(胎児水腫)4例, 核黄疸例5例, 予後良好59例, 不詳26例で、全体の1割が予後不良であった。(表②)

稀れな血液型不適合溶血疾患といっても診断上困難を伴うことは少なく、分娩前に母体血中の不規則抗体の同定, 抗体価を測定しさえすれば、児に現われる血液型不適合溶血疾患を予見でき、児に対して早期対策が可能である。この意味で妊娠

中の母体の抗体検査は極めて重要な検査である。しかし実際にはこの抗体検査は殆んどなされていない。今回の調査例でも妊娠中の母親の抗体検査が行われたのは21例中で、しかも妊婦のルーチン検査として行われた例はそのうちの10例に過ぎず、残り11例は前回の妊娠で重症黄疸児がいたとか、頻回流産が理由で実施されていたのである。妊婦抗体検査施行21例中死亡は2例（これらはいずれも胎内治療が精力的に行われたが死亡した例）であるが、核黄疸例はない。一方検査未施行例は死亡2例、核黄疸4例の多くを数え、未検査例に予後不良例が集中していた（表③）。一方重症黄疸児出産の既往歴がありながら妊娠中抗体検査がなされていない例が8例あったが、いずれも次に生まれた児は交換輸血を必要とするほどの重症黄疸にみまわれ、しかも特異な血液型不適合である-D-は交換輸血の適合血の入手までに時間がかかり過ぎたことも影響して、死亡1例核黄疸1例と不良であった。妊娠中の抗体検査が行なわれておれば、出生早期に適切な治療が受けられたであろうと思うと、妊婦の抗体検査の重要性を再認識する次第

である。

児の直接Coombsは69例に調査が行われていたが、全例直接Coombs試験は陽性であった。しかし直接Coombsが陽性であっても抗Jr^a 5例全例、抗JK^b 2例中1例、抗Ku 2例中1例は溶血性黄疸は発症していなかった。

ま と め

1) 最近7年間における症例報告は94例で、頻度からみれば、E, E + c̄, -D-, Jr^a, M, Diego, の順であり、これらの多くは交換輸血を必要とした。

2) 胎児水腫4例（いずれも死亡）、核黄疸5例で、9例中7例がRh式不適合であった。

3) 妊娠中の母体の不規則抗体の検査が極めて重要であり、未施行例に死亡、核黄疸が数多くみられた。

4) 稀れな血液型不適合溶血疾患のため、確定診断までに時間がかかり過ぎ、また交換輸血適合血入手までに長時間要している例が多い。

表 1

血液型不適合溶血疾患 (RhD, ABO不適合は除く)
本邦1980~1986年の文献・学会報告例

E	29	} 71 (75.5%)
E+c̄	24	
-D- (C+c̄+E+e)	13	
C+e	3	
C	1	
c̄	1	
<hr/>		
Jr ^a	5	} 23 (24.5%)
M	5	
Diego ^a	3	
Diego ^b	3	
Jk ^a	2	
Jk ^b	2	
Ku	2	
p̄	1	
計	94	

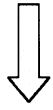
表 2

妊娠中抗体検査別予後の比較

妊娠中の抗体検査	死亡	核黄疸	良好	不記載
実施 21例	2	0	18	1
せず 48例	2	4	34	8
不詳 25例	0	1	4	20

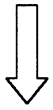
表 3

	症例数
死亡(胎児水腫)	4 $\begin{pmatrix} M & 2 \\ E & 1 \\ -D- & 1 \end{pmatrix}$
核黄疸	5 $\begin{pmatrix} -D- & 2 \\ E & 1 \\ E+c̄ & 2 \end{pmatrix}$
良好	59
不記載	26



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



新生児医療の進歩は核黄疸例を激減させ、黄疸による脳性麻痺は極めて数少なくなったと考えられていた。しかし大西らが行なった1986年の調査では昭和56年からの4年間に成熟児の核黄疸例が33例にも達し、しかもこれら症例に、ABO不適合とかRhD不適合以外の血液型不適合の頻度が高いことが明らかとなった。従来とかく稀れな血液型不適合溶血性疾患として等閑視されていた疾患群が、他の原因による新生児重症黄疸例が減少するにつれ、相対的に浮上してきたと考えられる。しかも今まで注目されることが少なかったために、これら稀れな血液型不適合溶血疾患はその多くが重症化し、核黄疸にまで至ったと考えられるのである。