

# ヘモグロビン分解産物とキャリアー蛋白に関する研究

## 光線療法に合併する bronze baby syndrome と methemalbumin 血症の関係について

名古屋市立大学小児科学教室

渡辺 勇, 横山 孝雄  
萩野 高敏

### 研究目的

methemalbumin 血症は多量の溶血や成人の hemorrhagic pancreatitis の際に合併し、皮フ、血清および尿の色が褐青色又は bronze 様を呈する疾患で、従来は稀な疾患であるとされてきた。

しかし新生児においては大西が指摘している如くその症状が光線療法に合併する“いわゆる bronze baby syndrome”に類似するため鑑別すべき重要な疾患である。

我々は既に新生児は出血の危険性が高く、出血の際の hemoglobin (Hb) 分解産物のキャリアー蛋白である hemopexin (Hpx) 濃度は母体血の  $\frac{1}{2}$  ~  $\frac{1}{4}$  と低く、Hb 分解産物を処理する能力が極めて未熟なため溶血を伴う際には methemalbumin 血症を合併する危険性が高いことを報告した。そこで光線療法に合併する bronze baby syndrome の中に methemalbumin 血症を合併する可能性を調べるため、今回、我々は methemalbumin 血症が Hb 分解産物のキャリアー蛋白である Hpx の相対的減少がその病因であるため、いわゆる光線療法に合併するビリルビンの光分解産物の (EZ) cyclobilirubin IX $\alpha$  (以下 (EZ) CBR と略す) が重合し bronze 様を呈すると考えられている bronze baby syndrome 児の経過中の Hpx 濃度と (EZ) CBR 濃度について検討した。

### 研究方法

光線療法により bronze baby syndrome を呈した 6 例 (その出生体重と在胎週数の平均と標準偏差は  $1194 \pm 486$  g と  $34.5 \pm 4.7$  週である。) を対象にその経過中の血清中の (EZ) CBR と Hpx

の関係を調べた。血清中のビリルビンの光分解産物の (EZ) CBR は高速液体クロマトグラフィーで測定し、Hpx 濃度は Höchist 社製 Nor-partigen<sup>®</sup> を用い測定した。

### 研究結果

表 1 は (EZ) CBR 濃度と Hpx 濃度の関係を示したもので、対象の bronze baby syndrome の Hpx 濃度は正常新生児に比べ明らかに低かった。さらに臨床上明らかに皮フ、血清等が bronze 様を呈する (EZ) CBR 値が 2.5% 以上とそれ未満の時点の 2 群に分けて検討した所、(EZ) CBR が 2.5% 以上の時点の Hpx 濃度は (EZ) CBR が 2.5% 未満の時点の Hpx 濃度に比べさらに低い傾向を示した。

### 考 察

老化した赤血球の処理は主に脾臓や肝臓内の網内系で行なわれているが、血管内溶血や多量の出血の際には Hb が血管内で遊離し、haptoglobin (Hp) と結合し、Hb-Hp complex となって肝の実質細胞へ運ばれ処理される。しかし Hp の結合能以上の Hb が存在すると循環血液中で tetramer から dimer となり尿中に排泄される。しかしその排泄処理能を越えると、その残りの遊離の Hb は globin をはずし heme となる。この heme は Hpx と結合し、肝の実質細胞に transport される。しかし過剰の heme は血中で酸化され 3 価の鉄の hematin となりアルブミンと非特異的に結合し methemalbumin となり methemalbumin 血症を発症する。

新生児は出生時の外傷の危険性が高い事や hem-

oglobulin分解産物の代謝に関与する肝や腎臓の機能が未熟で、さらに前年度報告したごとくこれらのキャリアー蛋白であるHpおよびHpxが成人に比べ有意に低い等により、methemalbumin血症を発症する危険性は高い。又その症状はビリルビンの光分解産物の(EZ)CBRが重合してbronze様を呈すると考えられているいわゆる光線療法によるbronze baby syndromeと類似するため、血清や皮フ色がbronze様を呈した際にはmethemalbumin血症の検索が必要である。

今回の成績では光線療法に合併したbronze baby syndrome 6例のHpx濃度は正常新生児

のHpx濃度に比べ明らかに低く、臨床上bronze色が明らかな血中(EZ)CBRが2.5%以上の時点のHpx濃度は(EZ)CBRが2.5%未満の時のHpx濃度に比べさらに低い傾向を示した。

すなわち光線療法によるbronze baby syndromeの際にもHb分解産物のキャリアー蛋白であるHpxが減少し、methemalbumin血症を合併する可能性もある事が示唆された。

血清や皮フ等がbronze様を呈する疾患の中にはビリルビンの光分解産物や異常アルブミンに関係したもの等多くの疾患が含まれるため今後これらの鑑別が必要と思われた。

表1. 光線療法に合併したbronze baby syndrome 6例の経過中の(EZ) cyclobilirubin量とHeamopexin量の関係

	(EZ) cyclobilirubin (%) IX <sub>a</sub>	Samples	Haemopexin (mg/dl)
I	≥2.5 (4.5±2.64)	8	4.0±7.41
II	<2.5 (1.4±0.58)	12	9.83±8.72

( 6 cases : mean±S.D.)



## 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



### 研究目的

methemalbumin 血症は多量の溶血や成人の hemorrhagic Pancreatitis の際に合併し、皮フ、血清および尿の色が褐青色又は bronze 様を呈する疾患で、従来は稀な疾患であるとされてきた。

しかし新生児においては大西が指摘している如くその症状が光線療法に合併する“いわゆる bronze baby syndrome”に類似するため鑑別すべき重要な疾患である。

我々は既に新生児は出血の危険性が高く、出血の際の hemoglobin(Hb)分解産物のキャリアー蛋白である hemopexin(Hpx)濃度は母体血の1/2～1/4と低く、Hb分解産物进行处理する能力が極めて未熟なため溶血を伴う際には methemalbumin 血症を合併する危険性が高いことを報告した。そこで光線療法に合併する bronze baby syndrome の中に methemalbumin 血症を合併する可能性を調べるため、今回、我々は methemalbumin 血症が Hb 分解産物のキャリアー蛋白である Hpx の相対的減少がその病因であるため、いわゆる光線療法に合併するビリルビンの光分解産物の(EZ)cyclobilirubinIX (以下(EZ)CBR と略す)が重合し bronze 様を呈すると考えられている bronze baby syndrome 児の経過中の Hpx 濃度と(EZ)CBR 濃度の関係について検討した。