

# 胆石発作と溶血性貧血

今井裕一

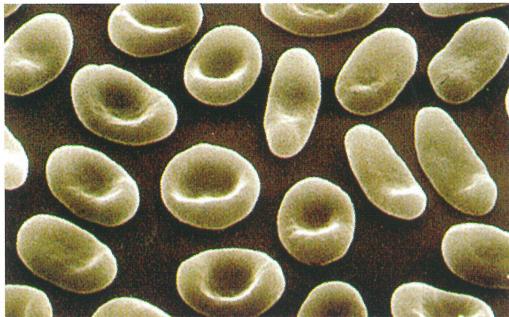
多治見市民病院病院長・愛知医科大学名誉教授

**30**年前、私は秋田市から山形県酒田市まで週1回外来診療に通っていた。

そこに60歳男性が腹痛を訴えて受診してきた。原因は胆石症であったが、貧血もあり脾臓が腫れている。検査結果は溶血性貧血を示していた。末梢血液像では橢円赤血球のようであった。家族歴を再度聴取すると意外な事実が判明した。「私は漁師をしていて40代の頃に、北洋でソ連に拿捕されて、3年間抑留されました。その間に6歳下の妹が、貧血と脾臓破裂で亡くなっていたのです」。

そこで、溶血性貧血の第一人者を調べたところ、川崎医大の八幡義人教授であることがわかり、同大血液内科の医局に直接電話した。講師の和田秀穂先生(現在教授)が出て、「検討しますので、血液を送って下さい」ということで話はついた。

1カ月ほど経ったときに和田先生から電話があり、「橢円赤血球症です。溶血発作の起こらない場合がほとんどですが、患者さんは、かなりユニークなパターンです。再度、血液を送って下さい」。また1カ月後に電話があった。「通常、赤血球の裏側の蛋白質が、ネットワークを形成して膜の強度を維持しているのですが、この患者さんの場合、 $\beta$ スペクトリンという蛋白質に異常があることがわかつ



りました。これによって橢円赤血球症になっていたのです。現在、フランスのグループと共同研究をしていて、遺伝子解析をしています。今度は、特殊な試験管で血液を送って下さい」。

そこで、また患者さんにお願いして採血させてもらった。「先生、私の血液で原因がわかるなら、いくらでも協力します」。3カ月後、また電話があった。「遺伝子解析によって、 $\beta$ スペクトリンの一部分の遺伝子が欠損していることがわかりました。その結果、長さの

短い $\beta$ スペクトリンが形成されました。今回の検討で、 $\beta$ スペクトリン Le Puy/Yamagataという名称になりました。共著者に今井先生のお名前を入れたいのですが……」「私は

腎臓病を専門としていますので、当大学の血液学の教授の Miura Akira を入れておいて下さい」。

1年後に、英語の論文が送ってきた<sup>1)</sup>。「○○さん、世界で初めて $\beta$ スペクトリン Le Puy/Yamagataという病気がわかりました。ご協力頂き、ありがとうございました」。

## 【文献】

- 1) Maréchal J, et al: Eur J Haematol. 1994; 52(2):92-8.