

Pelger-Huët Anomaly の一家系

高桑正道¹⁾・笠原
木村道夫¹⁾・平野

伸¹⁾・佐藤正彰¹⁾
徹¹⁾・犬井政栄¹⁾

緒 言

末梢血顆粒球の先天性核分葉異常の一種である Pelger-Huët Anomaly の一家系を経験したので報告する。

症 例

発端者：家系図の1 Y・A, 63才 男。48才で気管支喘息初発, 53才で脳出血(左片マヒ),

查を行った。

調査時現症：体格中等, 栄養良, 身体的奇形はなく, 理学的所見では脳出血後遺症以外に異常を認めなかった。

調査時検査成績(表1)：軽度の白血球増多, 赤沈の亢進, CRP上昇が見られるが呼吸器感染によるものと考えられる。この他に胸部X線像, 心電図, 頭部CT検査を行ったが先天奇形を思わせる所見は認められなかった。

家系図

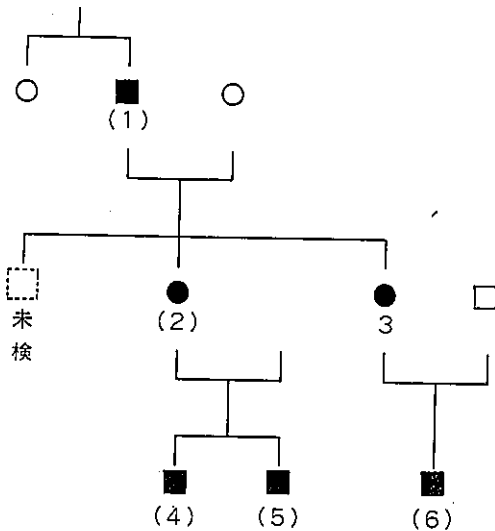


表1 調査時一般検査

Peripheral Blood		Blood Chemistry	
WBC	8800/ $\mu\ell$	T.P.	6.6g/d ℓ
RBC	474 $\times 10^4$ / $\mu\ell$	GOT	16U
Hb	15.0/ $\mu\ell$	GPT	5U
Ht	44.3%	AL-P	4.5U
Plt	21.4 $\times 10^4$ / $\mu\ell$	LDH	390U
Urinalysis		T-Bil	1.0mg/d ℓ
sugar	(+)	Na	133mEq/ ℓ
protein	(-)	K	4.3mEq/ ℓ
urobilinogen	N	Cl	98mEq/ ℓ
ESR	39/74mm	BUN	20.8mg/d ℓ
CRP	6+	Cr.	0.8mg/d ℓ

以後も喘息発作, 呼吸器感染を繰り返し, 当科に通院中。

昭和59年10月, 偶然の機会に末梢血液像で好中球の分葉が少ないことに気付き(写真1), 合併感染症で入院した機会に血液学的検索及び家系調

経過：喘息発作に対して気管支拡張剤, 副腎皮質ホルモン剤, 合併感染症に対してSB-P.Cを投与したところ症状軽快したため35日後退院した。

家系調査

発端者1の子供が当院職員であり放射線取扱者健診で白血球核左方移動を指摘されていることから, 遺伝関係を疑い血縁者の血液検査を行ったと

¹⁾刈羽郡総合病院内科

表 2 末梢白血球百分率 (%)

家系図 No.	好 中 球		好酸球	好塩基球	その他
	2分葉 以下	3分葉 以上			
1	60.0	1.0	3.8	2.2	33.0
2	73.8	0.6	0	0	24.2
3	71.6	0.4	1.8	0.6	25.6
4	23.2	0	13.4	1.0	62.1
5	19.8	14.4	8.3	3.0	54.2
6	20.4	0.2	1.5	0.3	77.4

ころ、家系図に示す1—6の6人に同様の異常(写真2)が見られた(表2参照)。

異常者4及び5に好酸球増多が見られるがアトピー性皮膚炎によるものと考えられ、発端者1の気管支喘息との関連が窺われる。

血液学的検索

家系図に示す何れの者も血球算定値には異常ないため末梢血液像のみを表2に示した。

4, 5, 6は年少児のためリンパ球比率が大きく, 4, 5では更に好酸球比率も大きいため異常の度合いが少ないように見受けられるが, 好中球のみに限って言えば2核以下の分葉を示すものの比率が高いため, 1—6のすべての者に好中球の分葉異常があると考えられる。

1, 2について末梢血のアルカリフォスファターゼ染色, PAS染色, ペルオキシダーゼ染色の各標本について検討したが好中球顆粒の染色態度は正常であった。

また, 1の骨髓穿刺を行ったが好中球, 好酸球に末梢血と同様に3分葉以上の分葉核球が見られない他には各造血細胞の比率, 形態に異常を認めなかった。

以上の結果より本家系には共通な好中球の核分葉異常があり, 検索した範囲では好中球機能に異常を認めないため Pelger-Huët Anomaly の一家系と考えた。

考 案

Pelger-Huët Anomaly は1928年オランダの

Pelger により白血球の核形態異常として報告され, 1931年に同国の Huët が Pelger の症例の血縁者に同様の異常を認め, 遺伝形式を常染色体優性と決定した疾患として知られている。

白血球の異常は顆粒球の核分葉数の低下であり, ホモ接合子では円型核, ヘテロ接合子では鉄亜鈴型核, 受話器型核と称される1ないし2分葉の顆粒球が大半を占めるが, 核網は成熟顆粒球と同様に濃縮しており, 各種酵素活性, 遊走能等, 顆粒球機能は正常であるとされている。

このために他疾患の検査時や健康診断など偶然の機会に発見されることが多く, また, 全く症状を示さないため血縁者の協力が得られず充分な家系調査が行われていない例が多いのが現状である。

しかし, 白血病, 骨髓増殖性疾患, 各種中毒において遺伝関係なしに同様の核分葉異常が見られることがあり, 偽 Pelger-Huët Anomaly と呼ばれている。

近年前白血病状態の一つとして注目されている myelodysplastic syndrome (MDS) において偽 Pelger-Huët Anomaly が出現することが知られている。

今後, 血液像自動読影機が普及することが予想され, このような異常はより高頻度に発見されると考えられるが, 更に白血病をはじめとする各種血液疾患の早期発見に応用される可能性もあるため, 敢えて古典的な先天異常について報告した。

文

- 1) Pelger, K : Demonstratie van een paar zeldzaam voorkomende typen van bloedlichsampjes en bespreking der patienten. Ned Tijdschr Geneesk, 72 : 1178, 1928.
- 2) Huët, GJ : Familial anomaly of leukocytes. Ned Tijdschr Geneesk, 75 : 5956—5959, 1931.

献

- 3) Skendzel, L. P. and Hoffman, G. C. : The Pelger anomaly of leukocytes : 41 cases in 7 families. Am. J. Clin. Path., 37 : 294—301, 1962.
- 4) 橋本達也ほか : Pelger 核異常の1家系, 血液学的並びに遺伝学的検査. 臨床検査, 58 : 124, 1982.

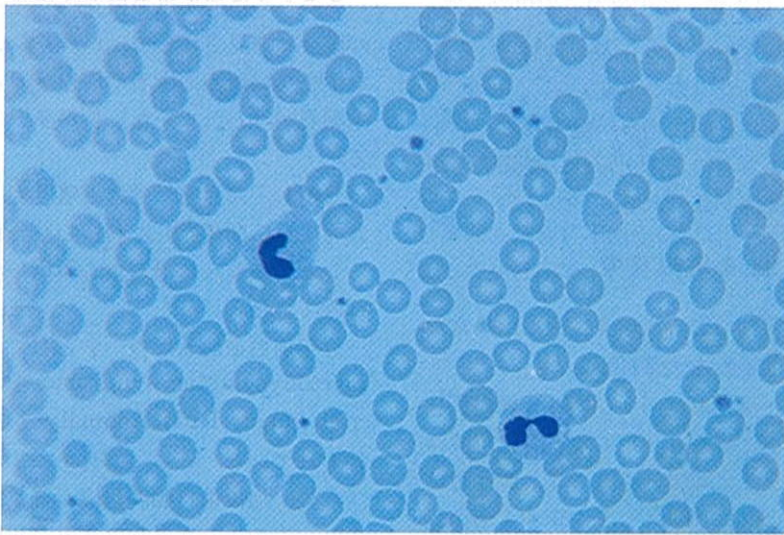


写真1 発端者1の末梢血液像

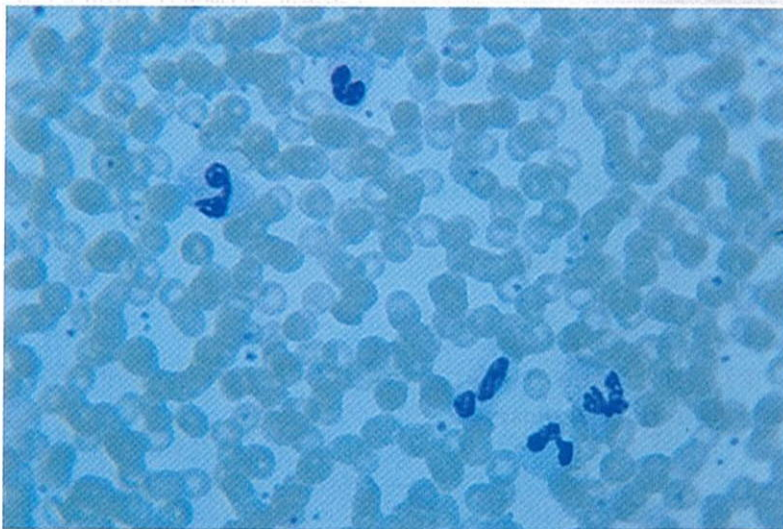


写真2 異常者2の末梢血液像