

寒冷凝集素症の1症例について寒冷凝集素価と直接凝集試験についての考察

寒冷凝集素症 自己免疫性溶血性貧血 直接凝集試験

◎棚橋 尚紀¹⁾、坂本 則男¹⁾、牛島 加緒里¹⁾、中村 朝香¹⁾、高玉 奏美¹⁾、宮崎 紗菜¹⁾、金子 誠²⁾
医療法人財団 荻窪病院¹⁾、三井記念病院 臨床検査部²⁾

【背景】寒冷凝集素症 (cold agglutinin disease: CAD) は IgM 型冷式抗体により赤血球凝集と補体関連溶血をきたす自己免疫性溶血性貧血である。今回我々は、寒冷凝集素が高力価でありながら CAD 所見は乏しく無症状で貧血所見のみであった症例について若干の考察を含めながら報告する。【症例】60 歳代、男性、以前より健康診断で貧血を指摘されていたが、下痢を契機に間接ビリルビン優位な溶血性貧血にて入院した。当初、CAD 特有の採血管壁面の肉眼的な赤血球凝集や自動血球装置における異常所見を認めていなかったが、入院中の血液塗抹標本で連鎖形成と赤血球凝集を認めたため CAD が疑われた。保存的療法にて症状や溶血所見は改善傾向となり 7 日間で退院し、外来通院時に溶血性貧血の精査を実施した。【結果】特異的クームス試験 IgG(-)、C3d(4+)、寒冷凝集素価 16384 倍で、冷式 AIHA と診断した。尿 BJP-λ 型陽性で遊離 L 鎖 κ/λ 比は 0.16 であったが、免疫固定法では IgA に有意な反応のみで M 蛋白は検出できなかった。退院後の骨髄検査で小型リンパ球軽度増加 (形質細胞 1.6%)、病理免疫染色で CD38+/CD138+/λ+の

やや大型形質細胞の増加を認め単クローン性増殖が示唆されたが、骨髄 FCM (CD 45 gating のみ・リンパ球解析は未実施)、FISH 法による t(14;18)転座の解析や G 分染法などで有意な所見は認めず、MYD88 遺伝子変異なしのため原発性 CAD と診断した。この骨髄検査時の寒冷凝集素価は 32768 と上昇しており、直接凝集試験 (direct agglutination test: DAggT) 陽性であった。本例は、寒冷刺激に注意せずにも現状無症状であるため、未治療経過観察中とした。

【考察】CAD の臨床症状の発現には、その力価よりも補体活性や作用温度域が重要であり、凝集素価と溶血所見とは相関が乏しいと言われている。本症例も高力価でありながら CAD 所見は乏しく貧血所見のみで無症状であった。さらに自己免疫性溶血性貧血の参照ガイド令和 4 年度改定版に、CAD を疑う場合 DAggT による寒冷凝集素の病的意義 (寒冷溶血を引き起こす) について確認すると提唱されている。無症候で経過観察中の DAggT 陽性所見と寒冷凝集素価の関連について、本症例で経過観察しながらこれら検査の意義と臨床症状への有用性を今後検討する予定である。