

Donath-Landsteiner 試験と直接凝集試験が共に陽性となった一症例

発作性寒冷ヘモグロビン尿症 (PCH) と寒冷凝集素症 (CAD) の鑑別における検査対応

◎佐々木 哲也¹⁾、井上 優花子¹⁾、外川 洋子¹⁾、後藤 健治¹⁾、石川 秀太²⁾、三浦 翔子²⁾、高館 潤子¹⁾、藤原 亨³⁾
岩手医科大学附属病院中央臨床検査部輸血検査室¹⁾、岩手医科大学医学部小児科学講座²⁾、岩手医科大学医学部臨床検査医学・感染症学講座³⁾

【目的】PCH と CAD は自己免疫性溶血性貧血 (AIHA) の一病型である。PCH の診断には Donath-Landsteiner (DL) 試験が、CAD の診断には寒冷凝集素価 (CA) と直接凝集試験 (DAggT) が用いられる。今回、DL 試験と DAggT が共に陽性となり、両疾患鑑別のため自己免疫性溶血性貧血診療の参照ガイド令和 4 年度改訂版 (以下、ガイドライン) をもとに追加検査を行ったので報告する。

【症例】クリニックにてウイルス性の咽頭炎として対症療法を行っていた 1 歳男児。発熱が続き顔色不良も出現したため前医を受診したところ、Hb 5.9 g/dL で AIHA の所見もあり当院へ紹介された。入院時の直接クームス試験は抗 IgG : 0、抗補体 : 2+、CA は 32 倍、血清中からは抗 I が同定された。DL 試験と DAggT 共に陽性のためガイドラインの診断フローチャートでは CAD と PCH の鑑別はつかなかったが、保温とステロイド療法が奏功し退院となった。CAD の約 15% で DL 試験が疑陽性を示す報告があることや低力価 CAD の可能性が示唆され、外来受診時にガイドラインをもとに追加検査を行った。

【方法】追加検査は以下 2 つを実施。1. 室温での反応を追加した間接 DL 試験 : 室温陽性となれば CAD の可能性あり、2. 反応温度に 4°C、30°C、37°C を追加した DAggT : 温度作動域 (thermal amplitude : TA) を拡大し 30°C 以上でも凝集が認められれば低力価 CAD の可能性あり。

【結果】入院時 : 間接 DL 試験陽性、DAggT 室温陽性。再来時 : 間接 DL 試験陽性 (室温陰性)、DAggT 陰性 (4°C のみ陽性)。間接 DL 試験は入院時と比べ再来時の反応は弱くなっていた。最終的に PCH の可能性が示唆された。

【考察と結語】症状が軽快したこともあり退院後の追加検査では反応が減弱、陰性化していた。入院時に DL 試験と DAggT が共に陽性となったのは、1. 病的意義のある寒冷凝集素と DL 抗体の共存、2. TA が拡大した I 特異性 IgM 型 DL 抗体の存在、3. 低力価 CAD による DL 試験偽陽性が考えられた。病勢が一過性である場合も考慮し、PCH と CAD の鑑別で DL 試験や DAggT を行う際は、精査の機会を逃さないためにも通常の方法に加え TA を拡大した追加検査を行う必要がある。 連絡先 : 019-613-7111