

冷式および温式自己抗体により判定が困難であった混合型自己免疫性溶血性貧血の1症例

◎岡村 美由紀¹⁾

社会福祉法人恩賜財団済生会西条病院¹⁾

【はじめに】輸血関連検査において、予期せぬ反応結果により判定、その後の解釈が困難になる場合がある。今回、温式自己免疫性溶血性貧血(温式 AIHA)と寒冷凝集素症を合併した混合型 AIHA の症例を経験したので報告する。

【症例・経過】90歳代女性、呼吸苦を主訴に当院へ救急搬送された。来院時 Hb7.4g/dL であり、輸血目的で輸血関連検査の依頼があった。輸血歴なし、既往歴：悪性リンパ腫。試験管法による血液型検査：(オモテ検査)抗 A(4+)、抗 B(w+)、(ウラ検査)A₁血球(0)、B血球(4+)、(RhD 検査)抗 D(4+)、Rh コントロール(w+)となり判定保留。患者血球を 37°C 加温生理食塩液で洗浄後：(オモテ検査)抗 A(4+)、抗 B(0)、(RhD 検査)抗 D(4+)、Rh コントロール(0)となり、血液型は A 型 RhD 陽性だった。直接抗グロブリン試験：多特異(3+)、抗 IgG(3+)、抗 C3bC3d(2+)、抗 C3d(2+)、陰性対照(w+)で判定不能だった。不規則抗体検査：生理食塩液法、間接抗グロブリン試験(PEG-IAT)および反応増強剤無添加 37°C 1 時間 IAT は自己対照を含めて全てに凝集を認めた。以上より、冷式および温式自己抗体が示唆された。加えて、

寒冷凝集素吸収試薬を用いた吸着後血清と各種赤血球(O 型、A 型)との反応は、生理食塩液法(0)、PEG-IAT(3+)だった。抗体解離試薬で処理した患者赤血球を用いた PEG 吸着後血清と各種赤血球(O 型、A 型)との反応は、PEG-IAT(0)であり、同種抗体は認めなかった。DT 解離液と同定用赤血球との反応は陽性、型特異性は認めなかった。各種モノクローナル抗体との反応は抗 I(4+)、抗 H(4+)だった。また、寒冷凝集素価は 128 倍、免疫電気泳動検査は IgM-λ 型 M 蛋白疑いだった。上記結果および臨床所見から、温式 AIHA と寒冷凝集素症を合併した混合型 AIHA であると診断された。AIHA の治療第一選択であるステロイド治療が行われ、投与前 Hb6.3g/dL であったが、投与後改善傾向となり、退院時には Hb10.4g/dL まで上昇した。

【結語】冷式および温式自己抗体により、結果判定が困難となる症例を経験した。診療科との情報共有により混合型 AIHA と診断された。輸血関連検査における AIHA の特徴や治療について再度認識することができた症例であった。

連絡先：0897-55-5100

夜間宿直帯に遭遇した自己免疫性溶血性貧血患者への輸血症例

◎石田 由香¹⁾、竹岡 輝樹¹⁾、亀岡 千映子¹⁾、川本 光江¹⁾
愛媛県立中央病院¹⁾

【はじめに】自己免疫性溶血性貧血（Autoimmune hemolytic anemia:以下 AIHA）は赤血球膜上の抗原に対する自己抗体が産生され、赤血球が障害されることで溶血を起こす稀な疾患である。今回、夜間宿直帯に他院から緊急搬送され、ウイルス感染を契機に発症した AIHA の生後 4 か月の児に緊急で輸血を行った症例を経験したので報告する。

【症例】患者は 4 か月男児、Hb3.5mg/dL のため夜間当直帯に輸血が依頼され、交差適合試験が不適合となった。その後、輸血担当技師に連絡が入り精査を行うこととなった。主治医に確認した母親の血液型は A 型 RhD 陽性、不規則抗体は不明である。

【方法及び結果】カラム凝集法（Ortho Vision）による血液型は A 型 RhD 陽性、不規則抗体スクリーニングは LISS-IAT すべて w+、フィシンに反応強弱（抗 C 様の反応）を認めた。試験管法による DAT は抗 IgG で 1+であったため、自己抗体吸収除去を行い抗体スクリーニング、交差適合試験を行ったがすべて w+となった。

【経過】精査開始から 60 分程度経過、これ以上輸血を待て

ず、主治医と相談のもと ABO、Rh（DCCee）、Kidd（Jk^{a+}Jk^{b-}）血液型を患者と同型とし RBC70mL の輸血を行った。その後、再度、自己抗体吸収除去を行い同種抗体の陰性が確認された。翌日の Hb は、6.8mg/dL に上昇し輸血効果を認めた。また PSL 等の投与も行われ、来院から 18 日後退院に至った。

【結語】今回、夜間宿直帯に緊急搬送された AIHA の児を経験した。患者の病態により輸血までに十分な時間もなく主治医の同意のもと、赤血球型検査ガイドライン（改訂 4 版）に基づき Rh、Kidd 抗原をあわせ輸血に至った。反省点もあったが今後このような事例に遭遇した場合、適切に対応できるよう部内で再確認ができた。

連絡先：089-947-1111（内線 2315）

直接 Donath-Landsteiner 試験により発作性寒冷ヘモグロビン尿症と診断した一症例

◎佐々木 崇雄¹⁾、川上 智史¹⁾、杉谷 峻樹¹⁾、山元 拓也¹⁾
鳥取県立中央病院¹⁾

【はじめに】発作性寒冷ヘモグロビン尿症（以下 PCH）は、Donath-Landsteiner 抗体（以下 DL 抗体）によって引き起こされる自己免疫性溶血性貧血であり、Donath-Landsteiner 試験（以下 DL 試験）は PCH の確定診断に用いられる。今回、溶血性貧血が疑われる患児に DL 試験を行い、直接 DL 試験陽性かつ間接 DL 試験陰性の PCH 症例を経験したので報告する。

【症例】患者は5歳女児。現病歴は数日前より嘔吐、38～41℃の発熱で前医を受診、赤褐色尿を認めたため当院に紹介され入院となった。症状に悪寒、貧血、血小板減少、黄疸、高LD血症、凝固異常などもあり、当初の鑑別にTMA（TTP・HUS）、PNHが挙がっていた。

【検査所見】入院日の検査で、Hb10.6g/dL、Plt154000/μL、T-Bil7.0mg/dL、D-Bil1.8mg/dL、LD1967U/L、Hp13mg/dL、CRP11.96mg/dL、PCT35.79ng/mL、尿潜血3+、尿沈渣の赤血球10-19/HPF、APTT37.6sec、Dダイマー86.6μg/mLであった。入院2日目に破碎赤血球を1%未満認め、DATでは抗IgG陰性、抗C3bd陽性(3+)と補体活性のみ認めた。入院

3日目にPCHを疑った医師より間接DL試験を行えないか相談があった際、直接DL試験のみ陽性の症例報告があるため直接法を提案し実施したところ、直接法のみ陽性となった。その後、他の疾患鑑別ができPCHと診断された。

【経過】入院2日目にHbが7.4g/dLまで低下したため、赤血球液2単位輸血を行なったが、副反応や溶血反応増強は認めなかった。入院3日目には炎症反応が改善傾向となり、尿色も黄褐色～黄色であった。その後も症状は改善し、入院5日目に退院された。

【考察】本症例はDL試験を行った時点で症状や血液検査の検査値が改善傾向であることから、既にDL抗体の産生が抑制傾向かつ血清中DL抗体のほとんどが赤血球に結合して検出感度未満になったため、直接DL試験のみ陽性になったと考えられる。PCHは稀な疾患であるが、病態により直接DL試験が有用なため、疾患鑑別時には直接DL試験の実施することも考慮が必要と考えられた。

連絡先：0857-26-2271