

告示	番号	24	血液疾患
	疾病名	発作性寒冷ヘモグロビン尿症	

発作性寒冷ヘモグロビン尿症

ほっさせいかんれいへもぐるびんにようしょう

概念・定義

自己免疫性溶血性貧血(AIHA)は、赤血球膜上の抗原と反応する自己抗体が産生され、抗原抗体反応の結果、赤血球が傷害を受け、赤血球寿命が短縮し貧血をきたす疾患。自己抗体が赤血球に結合する至適温度により、温式と冷式の AIHA に分類され、冷式には寒冷凝集素症と発作性寒冷ヘモグロビン尿症がある。

症状

(1) AIHA に共通するもの

①顔色不良や易疲労などの貧血症状 ②黄疸 ③軽度の脾腫 ④胆石症(慢性に経過する温式 AIHA の場合) ⑤血管内溶血発作を来す疾患では発作時に腰背部痛・腹痛・発熱・褐色尿

(2) 温式 AIHA

小児例では急激な発症を呈することがある。特発性血小板減少性紫斑病 (ITP)を合併すると Evans 症候群と呼ばれる。

(3) 寒冷凝集素症

臨床症状は溶血によるものと末梢循環障害によるものからなる。感染に続発する場合、比較的急激に発症し、ヘモグロビン尿を伴い、貧血の程度も強くなる。マイコプラズマ感染では、発症から2~3週間の回復期に溶血症状をきたす。循環障害症状として、四肢末端・鼻尖・耳介のチアノーゼ、感覚異常、レイノー症状等がみられる。

(4) 発作性寒冷ヘモグロビン尿症

小児でみられるウイルス感染後の発作性寒冷ヘモグロビン尿症は、5歳以下の男児に多い。発症は急激で激しい血管内溶血を生じ、腹痛・四肢痛・悪寒戦慄・ショックなどをきたしたり、急性腎不全を合併することもある

治療

温式 AIHA では、副腎皮質ステロイドホルモンが第1選択薬となり、80%以上の症例はステロイド単独で管理できる。第2、第3選択として脾摘術と他の免疫抑制薬が挙げられるが、5歳未満では脾摘術は行いにくい。

冷式 AIHA では、寒冷への暴露を避ける。ステロイドホルモンの有効性は明らかでない。重症寒冷凝集素症では、交換輸血や血漿交換により寒冷凝集素を除去することも有効である

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/9_6_8.html