

急激な溶血発作を呈した小児の自己免疫性溶血性貧血に対する輸血管理室の対応

◎伊藤 志保¹⁾、菅野 知恵美¹⁾、小谷 敦志¹⁾、久保 修一¹⁾、若狭朋子²⁾
近畿大学医学部奈良病院¹⁾、同 病理診断科²⁾

【はじめに】発作性寒冷ヘモグロビン尿症（paroxysmal cold hemoglobinuria : PCH）は、自己免疫性溶血性貧血（autoimmune hemolytic anemia : AIHA）の1つで、全 AIHA の中でも1%と極めてまれな疾患である。今回、小児の PCH 症例について対応したので報告する。

【症例】5歳未満 男児 腹痛、背部痛、発熱で近医を受診し経過観察していた。10日後、眼球黄染、顔面蒼白、眼瞼結膜貧血様、肝炎または血液疾患を疑われ、当院に紹介受診となった。入院時の血液検査にて WBC : 21000 / μ l、CRP : 8.8mg/dl と炎症反応の上昇と、Hb : 6.8g/dl、間接ビリルビン : 3.5mg/dl、LD : 1211U/l、Hp : 11mg/dl、直接抗グロブリン試験陽性（IgG : 0、C3d : 4+）を確認し、先行感染による AIHA と診断した。肝炎ウイルス関連検査（HA,HBV,HCV,HEV）、EBV,CMV,パルボウイルスはすべて陰性であった。翌朝の血液検査にて Hb : 3.5g/dl とさらに貧血が進行した。Donath-Landsteiner(DL)試験が陽性であったため PCH と診断

し、保温療法、 γ グロブリンの投与、輸血にて対応した。輸血は、RBC-LR2 から調整した院内二分割製剤を加温しながら2日間投与した。Hb : 5.6g/dl、Hb : 8.2g/dl と上昇し輸血効果を認めた。その後、溶血の進行なく退院となった。

【結語】今回、急激な溶血発作を呈した小児の溶血性貧血に対し、従来の輸血検査に加え、輸血管理室で DL 試験を実施することにより早期に PCH と診断できた。また、院内分割製剤を供給することでより安全な小児輸血に寄与出来た。

連絡先 0743-77-0880（内線 3053）