

【解答】

1. 溶血性貧血 2. 血清ハプトグロビン, 直接 クームス試験, 寒冷凝集素価

解説:

本症例は上腹部痛, 炎症反応上昇, 肝障害および黄疸を呈し, 急性胆管炎を疑って抗菌薬治療が開始された. 急性胆管炎・胆嚢炎診療ガイドライン2018¹⁾の診断基準に照らすと, 「急性胆管炎疑診」に相当する症例であった. 胆管結石や胆管拡張は認めなかったが, 腹痛が改善傾向であったことから, 胆管結石の自然排石 (passed stone) が推定された. しかし, 炎症反応は改善した一方で, 肝障害と黄疸が遷延していた点は, passed stone による急性胆管炎としては非典型的な経過であった.

胆管結石の診断においては, CT 検査では小結石や X 線透過性結石による偽陰性の可能性がある. 胆管結石が CT で確認できない症例では, 核磁気共鳴胆管膵管撮像法 (MRCP) よりも EUS の診断精度が高いと報告されており²⁾, 本症例でも EUS を施行したが, 結石は認められなかった.

一方, 本症例では貧血を合併し, 赤血球凝集のため血液型判定が不可能であった. 血清 LDH 高値を認めたため溶血性貧血を疑い追加検査を行ったところ, 血清ハプトグロビンの著明な低下 (3mg/dl) を認めた. ヘモグロビン濃度低下, 網赤血球増加, 血清間接ビリルビン上昇と合わせて, 溶血性貧血と診断した. 直接クームス試験は陽性で, 赤血球上の免疫グロブリン (IgG) は弱陽性, 補体は強陽性であった. さらに寒冷凝集素価が 16384 倍と著明に高値を示し, 寒冷凝集素症と最終診断した. 抗補体 C1s 抗体であるスチムリマブ投与を開始し, 貧血, 肝障害, 黄疸はいずれも改善した.

寒冷凝集素症は, 赤血球膜上の抗原と反応する自己抗体が後天的に産生され, 抗原抗体反応により赤血球が破壊される自己免疫性溶血性貧血

(autoimmune hemolytic anemia; AIHA) の一病型である. 体温以下の低温条件で自己赤血球と強く結合する冷式抗体によって惹起され, わが国の AIHA の 4.0% を占めるまれな疾患とされる. 診断は, 直接クームス試験により赤血球膜上の補体が陽性であり, かつ寒冷凝集素価が 64 倍以上であれば確定される. 治療としてはスチムリマブ投与が行われる³⁾.

AIHA では, 高度の血管内溶血の際に腹痛や腰背部痛を呈することが知られている. またビリルビン系胆石を合併することも多く, 溶血にともなう肝酵素上昇や黄疸が急性胆管炎との鑑別を困難にする. 溶血性貧血は間接ビリルビン上昇と LDH 上昇を特徴とし, γ GTP は上昇しない点が鑑別の手掛かりとなる. 本症例では LDH 上昇が肝酵素上昇よりも顕著であり, 間接ビリルビンも総ビリルビンの半分を超えてはいないが, 高い比率であった. 一方, γ GTP は高値であったが, これは多量飲酒の影響と考えられた. また本症例では, 寒波が溶血発作の誘因となった可能性が示唆された.

まれではあるが, 溶血性貧血は腹部症状を呈することがある. 急性胆管炎としては非典型的な経過に遭遇した場合には, 間接ビリルビン, LDH, γ GTP に着目し, 溶血性貧血を鑑別診断に挙げるのが重要である.

本論文内容に関連する著者の利益相反

: なし

文 献

- 1) 急性胆管炎・胆嚢炎診療ガイドライン2018, 第3版, 急性胆管炎・胆嚢炎診療ガイドライン改訂出版委員会編, 医学図書出版, 2018
- 2) Suzuki M, Sekino Y, Hosono K, et al: Endoscopic ultrasound versus magnetic resonance cholangiopancreatography for the diagnosis of computed tomography-negative common bile duct stone: Prospective randomized controlled trial. *Dig Endosc* 34; 1052-1059: 2022
- 3) Röth A, Barcellini W, D'Sa S, et al: Sutimlimab in

Cold Agglutinin Disease. N Engl J Med
384:1323-1334:2021

(論文受領, 2025年10月8日)
 受理, 2025年10月9日)
