

患者さんと、患者さんにかかわる方々へ

# 寒冷凝集素症 Q & A



監修：東北大学 血液免疫病学分野 教授 張替 秀郎 先生

## Contents

寒冷凝集素症とは？	1
寒冷凝集素症患者さんの症状は？	3
寒冷凝集素症の診断は？	5
寒冷凝集素症患者さんの生活の工夫は？	6
医療機関等での処置時・緊急時は？	7

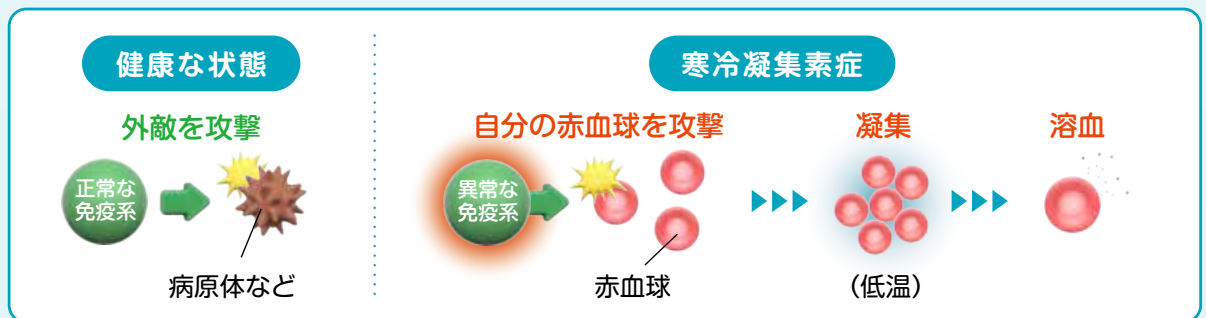
# 寒冷凝集素症とは？

寒冷凝集素という自己抗体が、自分の赤血球を攻撃してしまうことによって起こる、まれな血液の病気です。

## ■ どんな病気？

寒冷凝集素症は、自己免疫性溶血性貧血の一種です。本来、病原体などを攻撃して自分の身体を守るはずの免疫系が、何らかの原因によって異常をきたし、**自分の赤血球を攻撃**してしまうことによって起こります。

攻撃された赤血球は、身体の中心部の体温よりも少し低い温度になると、互いにくっついてかたまりになってしまい（**凝集**）、その後破壊されてしまいます（**溶血**）。



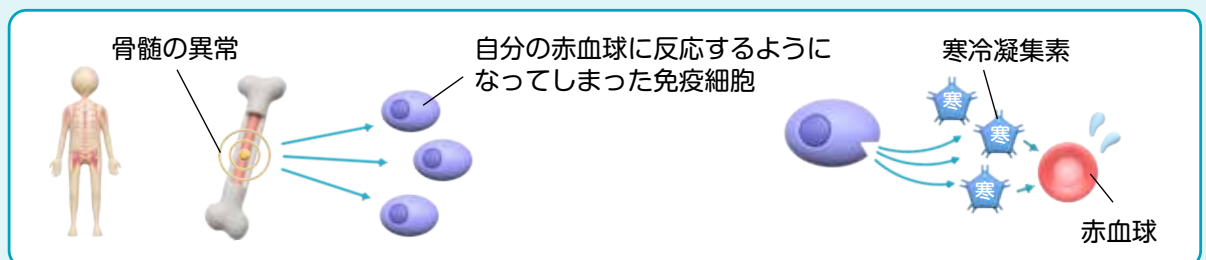
## ■ 患者さんはどのくらいいる？

寒冷凝集素症はまれな疾患で、有病率は100万人あたり16人、年間発症率は100万人あたり1人といわれていますが、有病率、年間発症率とも実際にはもっと高い可能性があります<sup>1)</sup>。高齢の方に多いですが、30代で発症する場合があります<sup>1)</sup>。



## ■ 原因は？

寒冷凝集素症の患者さんでは、何らかの原因により異常が起こった骨髄から、自分の赤血球に反応するようになってしまった免疫細胞が作られ、血液中に放たれます。この免疫細胞は、自己抗体の一種である寒冷凝集素を作って放出します。



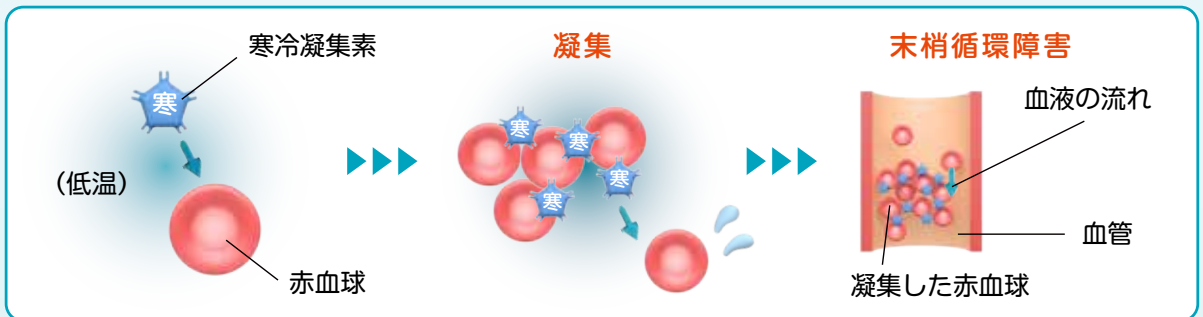
1) Berentsen S. et al.: J Blood Med 2019;10:93-103

## ■ 体内で何が起こる？

### 赤血球の凝集と末梢循環障害

寒冷凝集素は手指・足先・耳・鼻など、身体の中心部の体温よりも低温の場所で赤血球にくっつく性質があります。やがて赤血球どうしも互いにくっつき、赤血球が集まったかたまりを作ります（**凝集**）。

赤血球のかたまりが大きくなると手指・足先・耳・鼻などで、細かい血管内の血液の流れが妨げられます（**末梢循環障害**）。



### 溶血（赤血球の破壊）

赤血球にくっついた寒冷凝集素には、さらに血液中の補体という免疫物質が結合します。補体が結合した赤血球は、免疫細胞に食べられたり、穴を開けられたりして、破壊されてしまいます（**溶血**）。溶血が進むと、赤血球の数が減り、貧血となります。



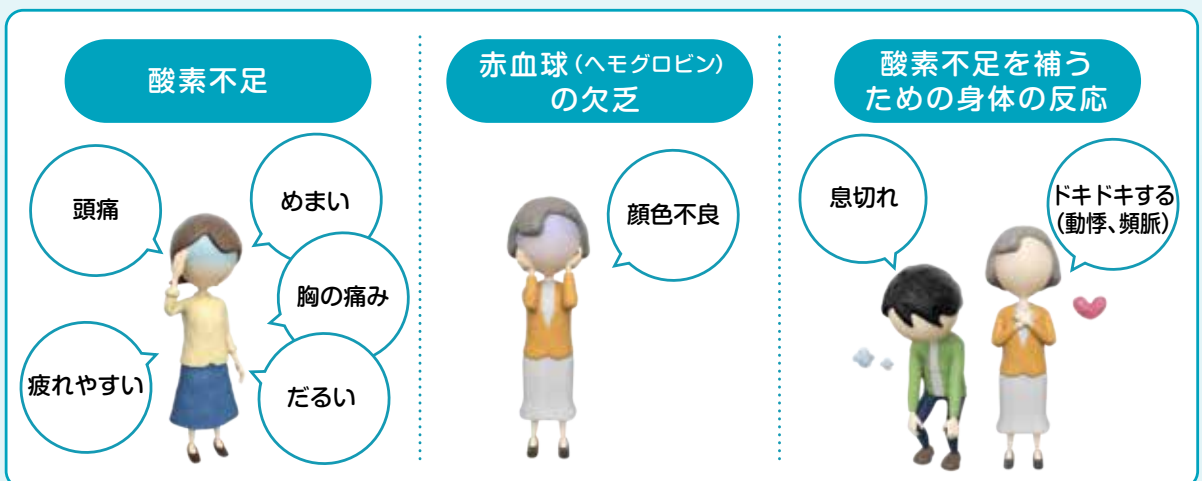
# 寒冷凝集素症患者さんの症状は？

貧血による症状、赤血球の凝集による症状、その他の溶血による症状があり、患者さんによって各症状の重症度はさまざまです。

これらの症状があれば必ず「寒冷凝集素症」と診断されるわけではありません。自己判断せず、必要に応じて医師または医療機関にご相談ください。

## ■ 貧血による症状は？

貧血、つまり酸素を運ぶ赤血球（ヘモグロビン\*）が少なくなると、酸素不足による頭痛やめまい、疲れやすいといった症状がみられ、酸素不足を補うために呼吸や心拍を早めたりする【息切れや動悸（どうき）】反応などが起こります。



\*：赤血球の中につまっている、鉄を含む赤色の色素。酸素が豊富なところ（肺）では酸素をくっつけ、酸素が少ないところ（身体の各組織）では酸素を手放す性質があるため、効率よく酸素を配ることができます。

## ■ 赤血球の凝集による症状は？

赤血球が凝集すると、細かい血管内の血液の流れを妨げるため（末梢循環障害）、手指・足先・耳・鼻などの冷えやすい部分の先端チアノーゼや壊死（えし）、違和感、痛みなどがあらわれます。また、冷たい食べ物・飲み物を飲み込むときにも痛みや不快感がみられます。



## ■ 溶血による症状 (貧血による症状以外)は？

破壊された赤血球から出てくる成分により、黄疸やヘモグロビン尿が認められることもあります。

黄疸



ヘモグロビン尿



## ■ 寒い季節(秋・冬)だけ注意すればよい？

寒冷凝集素症の症状は、寒さ・冷たさにさらされたときに悪化するため、秋・冬などの寒い季節には特に気を付けなければなりません。暖かい季節でも、冷房や冷たい飲食物の影響下では、寒冷凝集素が赤血球にくっつきやすくなるため、症状が悪化することがあります。

また、風邪などの感染症にかかったとき、疲労が蓄積したとき、医療機関で手術などの処置を受けるときなど、身体に負荷がかかるような状況では、免疫系に負荷がかかり、症状が悪化することがあります。

通年で注意が必要

症状が悪化する原因

### 寒冷刺激

▶ 寒冷凝集素が赤血球にくっつく

寒い季節



冷房



冷たい飲食物



食料品店で買い物



### 身体への負荷

▶ 免疫系の異常(補体が活性化)により赤血球破壊

風邪などの感染症



疲労の蓄積



手術など





# 寒冷凝集素症の診断は？

症状の確認と血液検査、ときに骨髄検査や内視鏡検査により行います。

## ■ 何科を受診するのがよい？

寒冷凝集素症は、血液や、血液中の細胞を作る工場である骨髄が深くかかわっている疾患であるため、血液内科で診断・治療が行われます。血液内科は、血液のがんやさまざまな原因による貧血、出血が止まらなくなる病気など、血液や骨髄に関連する疾患を専門に診療している内科です。

血液内科を受診するためには、あらかじめ健診やかかりつけ医で一般的な血液検査を受け、紹介状を書いてもらう必要がある場合もありますので、各医療機関に確認しましょう。

## ■ どんな検査を行う？

寒冷凝集素症の診断は、医療面接や身体診察、血液検査などによって行います。

血液検査は、一般内科や健診でも調べる項目に加えて、自己の赤血球を攻撃してしまう免疫成分があるかどうかを調べる検査（直接クームス試験）や、免疫成分の性質を調べる検査（寒冷凝集素価測定など）などを行います。

場合によっては、免疫系が異常を起こした原因を調べるため、骨髄検査や、内視鏡検査などを行うこともあります。

血液検査



骨髄検査



内視鏡検査



# 寒冷凝集素症患者さんの生活の工夫は？

風邪などの感染症や、身体の冷えに注意します。

## ■ 寒冷刺激を防ぐ

寒冷凝集素症の症状は、寒さ・冷たさにさらされたときに、寒冷凝集素が赤血球にくっつくところから始まります。身体、特に手指・足先・耳・鼻などが冷えないよう、手袋などで温かく保ちます。また、冷たい飲み物を飲むことは避けましょう。



## ■ 身体への負荷を避ける

風邪などの感染症にかかると、免疫系（補体）のはたらきが活性化し、寒冷凝集素がくっついた赤血球が溶血を起こしやすくなります。

外から帰ったら手洗い・うがいを徹底する、感染症が流行っているときはマスクをするなど、感染症予防に努めましょう。また、栄養バランスのとれた食生活、十分な睡眠を心がけましょう。



## ■ 症状が重い場合は？

貧血が重症の場合、貧血が急激に進んだ場合は、医師の判断により、赤血球の輸血などを行う場合があります。



# 医療機関等での処置時・緊急時は？

保温が必要なことや、緊急時に連絡する病院を知らせておきましょう。

周りの方々には以下の点を伝えておきましょう。また、寒冷凝集素症の情報サイト「Change Anemic Days」からダウンロードできる「患者カード」を常に身に付けておくといでしょう。

- ✓ 輸液/輸血をするときは、**輸液/献血液は必要に応じて保温してください。**  
(輸液/献血液が冷えていると、血液が凝集し、溶血してしまいます)
- ✓ 発熱時も、保冷剤などで**身体を冷やさないでください。**  
(寒冷刺激により、血液の凝集・溶血が起こります。ただし、熱傷時は除きます)

緊急時に  
連絡する  
病院

病院名： \_\_\_\_\_

T e l： \_\_\_\_\_

患者 ID： \_\_\_\_\_

## —患者さんと、患者さんにかかわる方々へのメッセージ—

寒冷凝集素症の症状は生活の質(QOL)に影響を及ぼすものですが、外からではわかりにくいので、患者さんは人知れずつらい思いをされていることと思います。また、まれな疾患で、入手できる情報が少ないことに心細さを感じられているかもしれません。「Change Anemic Days」は「寒冷凝集素症(Cold Agglutinin Disease: CAD)患者さんの毎日を変えたい」という思いを込めた、患者さんと、患者さんにかかわる方々のための情報サイトです。寒冷凝集素症に関する情報について閲覧していただけるほか、医療者や周りの方に提示できる「患者カード」、医療者に症状をわかりやすく伝えるための「症状チェックシート」などをダウンロードしていただけます。本冊子や情報サイトが、患者さんと、患者さんにかかわる方々の不安や疑問の解消につながれば幸いです。

寒冷凝集素症(CAD)の情報サイト

Change Anemic Days

<https://www.changeanemicdays.jp>



症状チェックシート



患者カード

