

冷凝球蛋白血症簡介 (Cryoglobulinemia)

一、病因

人類之免疫球蛋白分 IgG, IgM, IgD, IgA, IgE 五種，在病患的血中，部份抗體在溫度低於 37 度，即人體正常體溫時，會產生凝結的現象，在體溫再次增加或是高於 37 度時又會再次溶解於血中。在冷凝球蛋白產生凝集時，除了會造成局部的血流不順暢之外，也有可能形成免疫複合體甚至活化補體系統造成更進一步的傷害。最嚴重時會引起全身性的血管炎。造成冷凝球蛋白血症在台灣最常見的原因是 C 型肝炎，其他值得注意的特殊疾病是多發性骨髓瘤及硬皮症等。

二、症狀

皮膚表現為發炎性紅斑、紫斑、丘疹或斑片，潰瘍及發炎後色素沉著。也常有蕁麻疹、**雷諾氏現象**(即手腳末端遇冷時會發白發紫，待回溫後會發紅)、網狀青斑等。

關節痛很常見，常發生在手部及膝關節。

腎臟表現為腎盂腎炎，常見有水腫等症狀。

神經系統主要為周圍神經病變，常有感覺異常或麻木，腱反射消失，肌萎縮、肌力減退，肌電圖符合周圍神經損害。

其它如肝脾腫大、嚴重腹痛和淋巴結腫大等。

三、診斷及分類

主要可分三型

type I:由單株抗體所造成，分 IgG, IgM, IgA。以 IgM 型較多。通常這一型的類風濕因子會是陰性。常見的原因是多發性骨髓瘤。

type II:混合型，由會辨識 polyclonal IgG/IgM/IgA 的 monoclonal IgG/IgM/IgA 所造成。

type III:皆由由多株抗體所造成，即 polyclonal IgG/IgM/IgA to polyclonal IgG/IgM/IgA。第二三型的類風濕因子常為陽性，跟第一型比較多由 C 型肝炎及自體免疫疾病所造成。

由於冷凝球蛋白有遇冷（低於 37°C）會沈澱之特性，故在收集血清前之所有步驟及器具皆必須保溫，維持在 37°C，以避免冷凝球蛋白會隨血塊離心而流失，一旦分離出血清後即儘快置於 4°C 冰箱中觀察 7~14 天。有白色沈澱者產生則必須將試管置於 37°C 水箱回溫，若能回溶於血清中才是真正的冷凝球蛋白。

四、治療

找出真正的病因如腫瘤，再加以治療是針對次發性冷凝球蛋白血症最好的治療。在症狀未惡化至全身或是造成器官受損前，並不一定非傳用藥物不可，往往在天冷時注意保暖即可。但若是原發性冷凝球蛋白血症加上比較嚴重的症狀或是全身性的影響時，類固醇、非類固醇類消炎止痛藥及免疫調節劑都是風濕科醫師會開給病患服用以控制病情的藥物，請遵照醫囑服用。若是病情更進一步惡化不受控制時，血漿置換術則是救命的選擇。



Raynaud's Phenomenon



風濕病醫學會 嘉義長庚風濕免疫科