

診断基準（溶血性貧血）

溶血性貧血は先天性と後天性に2大別されるが、それぞれに病因の異なる様々な病型が含まれる。

先天性溶血性貧血には、主なものとして、赤血球膜異常による遺伝性球状赤血球症(HS)、ヘモグロビン異常による不安定ヘモグロビン溶血性貧血、ヘモグロビン合成異常によるサラセミア症候群、赤血球酵素異常によるグルコース6リン酸脱水素酵素(G6PD)異常症やピルビン酸キナーゼ(PK)異常症などが含まれる。一方、後天性溶血性貧血には、主なものとして、自己免疫性溶血性貧血(AIHA)、発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH)、赤血球破碎症候群(RCFS)、新生児溶血性疾患(HDN)、その他がある。

溶血性貧血に共通する病歴・臨床症状と身体所見、一般検査成績によって、まず溶血性貧血であることを確認し、次いでそれぞれの病型に特異性の高い検査によって確定診断する。

溶血性貧血の診断基準については、昭和49年度に溶血性貧血調査研究班（班長：三輪史朗）によって、「溶血性貧血診断の手引き」が作成され、先天性及び後天性の諸病型の診断のための指針として利用された。以下の診断基準は後天性溶血性貧血に重点をおいて、平成2年度に特発性造血障害調査研究班（班長：野村武夫）が改訂したものであるが、スクリーニング基準ともいえる1は先天性病型にも適用できる。

1 溶血性貧血の診断基準

- (1) 自他覚症状・理学的所見
 - ① 通常、貧血と黄疸を認める。
 - ② しばしば脾腫を触知する。
 - ③ ヘモグロビン尿や胆石を伴うことがある。
- (2) 次の検査成績がみられる。
 - ① 血液ヘモグロビン濃度の低下
 - ② 網赤血球増加
 - ③ 血清間接ビリルビン増加
 - ④ 尿中・便中ウロビリニン体増加
 - ⑤ 血清ハプトグロビン低下
 - ⑥ 骨髓赤芽球増加
- (3) 貧血と黄疸を伴うが、溶血を主因としない他の疾患（巨赤芽球性貧血、骨髓異形成症候群(MDS)、赤白血病、congenital dyserythropoietic anemia、肝胆道疾患、体質性黄疸など）を除外する。
- (4) (1)と(2)によって溶血性貧血を疑い、(3)によって他疾患を除外し、診断の確実性を増す。しかし、溶血性貧血の診断だけでは不十分であり、特異性の高い検査によって病型を確定する。

2 赤血球破碎症候群(RCFS)の診断基準

- (1) 溶血性貧血の診断基準を満たす。
- (2) 血液塗抹標本で破碎赤血球が全赤血球の0.6%以上
- (3) 赤血球破碎の原因となる下記病態を認める。
 - ① 心臓・大血管異常
 - ② 細血管障害
 - (a) 溶血性尿毒症性症候群(HUS)
 - (b) 免疫機序による細血管障害（膠原病、移植片拒絶反応、全身アミロイド症、急

性腎炎など)

- (c) その他の病態
- ③ 行軍ヘモグロビン尿症
- (4) 赤血球破碎症候群以外の病型の溶血性貧血を除外する。
- (5) 参考
 - ① (2)と(3)を満たすが溶血症候が顕著でないサブクリニカルな症例がある。赤血球破碎症候群準備状態とみなし、注意して経過を観察する。
 - ② (1)と(2)を満たす患者では(3)を念頭に置いて精査を進める必要がある。

3 ABO不適合による新生児溶血性疾患の診断基準

- (1) 早期黄疸を伴う間接型高ビリルビン血症
- (2) 母児間にABO不適合の組合せが存在する。
- (3) 母親血清中のIgG抗A又は抗B抗体価が512倍以上
以上の3条件を必要とし、確定のためには下記のいずれかを加える。
- (4) ABO式同型成人赤血球による間接Coombs試験陽性
- (5) 児の抗体解離試験陽性
- (6) 児血清中の抗A又は抗B抗体価が8倍以上