

告示	番号	22	血液疾患
	疾病名	再生不良性貧血	

再生不良性貧血

さいせいふりょうせいひんけつ

概念・定義

再生不良性貧血（再不貧）は、骨髄での3血球系統（白血球系、赤血球系および血小板系）の産生が減少し、その結果、末梢血での白血球、赤血球および血小板数のすべてが減少する（汎血球減少）1つの症候群である。診断にあたっては、骨髄標本で各血球成分に形態異常を認めないこと、白血病細胞などの腫瘍性血球の出現を認めないこと、線維成分の増加を認めないこと、壊死巣を認めないこと、肉芽腫や固形腫瘍の骨髄転移などの占拠性病変を認めないことなどが必要とされている。実際に汎血球減少がみられる疾患は多数存在するので、汎血球減少がみられる他の疾患を除外することによって初めて再不貧と診断することができる。

症状

主要症状は労作時の息切れ、動悸、めまいなどの貧血症状と、皮下出血斑、歯肉出血、鼻出血などの出血傾向である。好中球減少の著しい症例では感染による発熱が初発症状であることがある。軽症、中等症例で

は無症状で検診等において偶然にみつかれる場合もある。他覚的徴候としては、顔面蒼白、貧血様の眼瞼結膜、皮下出血、歯肉出血などがみられる。血小板減少が高度の場合には眼底出血をきたして視力障害をおこすこともある。

治療

貧血に対しては、ヘモグロビン値を7g/dL以上に保つように赤血球輸血を行なう。血小板数が10,000/uL以下で明らかな出血傾向があれば血小板輸血を行なう。しかし、輸血は未知の感染症や血小板輸血に対する不応性を招く危険性があるうえ、同種造血幹細胞移植時の拒絶の危険性が増すので必要最小限にとどめるべきである。また、組織適合抗原による感作を防ぐために、すべての輸血製剤は白血球除去フィルターを用い、放射線照射を行なう。顆粒球コロニー刺激因子（G-CSF）の投与によりほとんどの例で好中球は増加するが投与を中止するともとの値に戻り、その効果は一時的である⁴⁾。

小児再不貧に対する重症度別治療指針として、最重症・重症再不貧患者においては、HLA適合同胞がいる場合には、同種骨髄移植を選択する。HLA適合同胞ドナーが得られない場合には抗胸腺細胞グロブリン（ATG）やシクロスポリンを用いた免疫抑制療法を施行する。免疫抑制療法が無効な場合には、非血縁者間骨髄移植を選択する。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/9_28_54.html