

告示	番号	54	血液疾患
	疾病名	溶血性貧血（脾機能亢進症によるものに限る。）	

溶血性貧血（脾機能亢進症によるものに限る。）

ようけつせいひんけつ（ひきのうこうしんしょうによるものにかぎる。）

概念・定義

脾機能亢進により、赤血球破壊の亢進や捕捉・貯蔵能の増大が起こり貧血をきたす疾患である。脾機能亢進症は、①I系統以上の血球減少、②血球減少に対応した骨髓過形成、③脾腫、④脾摘による血球減少の改善、の4項目すべてを満たすものと定義される（Dameshek）。

症状

一般的な溶血性貧血と同様に、赤血球破壊による貧血・黄疸と脾腫が主症状である。脾機能亢進症の程度により貧血の重症度も異なり、汎血球減少を認める場合もある。また、原疾患により他の症状も異なる。

治療

原疾患の治療が基本となるが、その治療効果が不十分な場合には脾臓摘出術によって貧血の改善が期待できる。遺伝性球状赤血球症ではしば

しば脾臓摘出術が施行される。しかし、摘脾による細菌感染症のリスク増大（とくに乳幼児）、あるいは門脈圧亢進症の治療法選択への影響などから、慎重な判断が必要である。また、手術前に肺炎球菌やインフルエンザ菌B型のワクチン接種を行うことが推奨されている。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/9_9_19.html