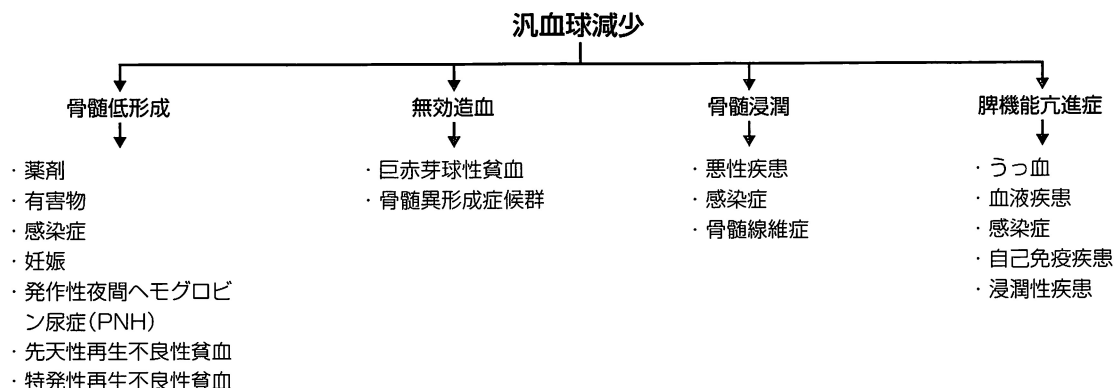


3. 汎血球減少

- ・鑑別疾患は多岐にわたるが、その機序から血球の**破壊亢進**と**産生低下**に大別される。



■鑑別疾患

- ・**高齢者**：最近増加している**二次性白血病**では汎血球減少が多い。これは MDS や骨髓増殖性腫瘍からの**急性転化**，放射線や抗がん剤の**治療関連白血病**を指し，多くが **AML** となる。異常細胞による骨髓占拠性病変(急性白血病，悪性リンパ腫，多発性骨髓腫，がんの骨髓浸潤)も汎血球減少をきたす。
- ・**若年者**：**急性白血病**や**自己免疫疾患**を念頭に置く。急性白血病の初発症状は，貧血症状(労作時の動悸，息切れ)，倦怠感，発熱など，**非特異的**である⁵⁵。AML の 10%が **APL** であるが，白血球中央値は 2000/ μ L 前後，約 6 割は 3000/ μ L 以下で，汎血球減少を呈する。急性の強い汎血球減少は，APL を念頭に置く必要がある。

汎血球減少をきたす疾患や病態

分 類	汎血球減少をきたす疾患や病態
栄養	巨赤芽球性貧血(ビタミン B ₁₂ ，葉酸欠乏) 銅欠乏 アルコール中毒
骨髓不全症候群	再生不良性貧血，骨髓異形成症候群，発作性夜間血色素尿症，Fanconi 貧血
骨髓占拠性病変	急性白血病，リンパ腫の骨髓浸潤，多発性骨髓腫，骨髓線維症，大理石病，横紋筋肉腫 骨髓へのがん転移
血球貪食	血球貪食症候群
薬剤	あらゆる薬剤
貯蔵病	Gaucher 病，Niemann-Pick 病
脾腫	Banti 病，Budd-Chiari，肝硬変，慢性うっ血性心不全，カラ・アザール
自己抗体	SLE，他の膠原病

■汎血球減少の原因となる薬剤

- ・抗菌薬：クロラムフェニコール，テトラサイクリン，ST 合剤，フルシトシン
- ・NSAIDs：インドメタシン，イブプロフェン，スリンダク，アスピリン
- ・抗けいれん薬：カルバマゼピン，ヒダントイン
- ・向精神薬：クロルプロマジン，リチウム
- ・ヒスタミン受容体拮抗薬：シメチジン，ラニチジン，クロルフェニラミン
- ・抗甲状腺薬：メチマゾール，プロピルチオウラシル
- ・他：アロプリノール，金，ペニシラミン，トルブタミド，アセタゾラミド

55：骨痛，出血傾向，リンパ節腫脹などの**特異的**症状はさほど多くない。

■身体所見

- ・出血症状(紫斑や粘膜出血), 感染徴候の評価.
- ・脾腫: 脾機能亢進で最大赤血球の 3 割, 白血球の 6 割, 血小板の 9 割が脾臓に捕捉.
- ・発熱, リンパ節腫大, 肝脾腫はウイルス感染症, リンパ増殖性疾患, 血球貧食性リンパ組織球症(HLH)の可能性を示唆.
- ・皮膚, 関節の所見は自己免疫疾患を疑う手がかり. 汎血球減少は SLE で多いが, あらゆる自己免疫疾患に HLH を合併する可能性がある.

■特発性再生不良性貧血(AA)

AA のほとんどは, 造血幹細胞に特異的な細胞傷害性 T 細胞によって造血幹細胞が壊され, 発症する. 網赤血球数を含む全ての血球減少があり, 造血器腫瘍や重篤な感染症を疑う所見がない場合, AA が疑われる. 以下の条件を全て満たせば診断できる.

- ①好中球 $<1,500/\mu\text{L}$, Hb $<10\text{ g/dL}$, 血小板 $<10\text{ 万}/\mu\text{L}$, のうち 2 項目以上
- ②骨髓細胞密度 $<25\%$
- ③骨髓に芽球の増加, 異形成所見, 明らかな染色体異常等がない

初診時には, (1)血小板減少が先行 or 他系統より程度が強い, (2)ごく軽度の大球性貧血, (3) 貧血の割に自覚症状が乏しい, などの所見で, 免疫病態が関与した再生不良性貧血を疑い精査する.