

## <診断基準>

### 特発性再生不良性貧血の診断基準(平成 22 年度改訂)

1. 臨床所見として、貧血、出血傾向、ときに発熱を認める。
2. 以下の 3 項目のうち、少なくとも二つを満たす。  
①ヘモグロビン濃度;10.0g/dl 未満 ②好中球;1,500/ $\mu$ l 未満 ③血小板;10 万/ $\mu$ l 未満
3. 汎血球減少の原因となる他の疾患を認めない。汎血球減少をきたすことの多い他の疾患には、白血病、骨髓異形成症候群、骨髓線維症、発作性夜間ヘモグロビン尿症、巨赤芽球性貧血、癌の骨髓転移、悪性リンパ腫、多発性骨髓腫、脾機能亢進症(肝硬変、門脈圧亢進症など)、全身性エリテマトーデス、血球貪食症候群、感染症などが含まれる。
4. 以下の検査所見が加われば診断の確実性が増す。
  - 1) 網赤血球増加がない。
  - 2) 骨髓穿刺所見(クロット標本を含む)で、有核細胞は原則として減少するが、減少がない場合も巨核球の減少とリンパ球比率の上昇がある。造血細胞の異形成は顕著でない。
  - 3) 骨髓生検所見で造血細胞の減少がある。
  - 4) 血清鉄値の上昇と不飽和鉄結合能の低下がある。
  - 5) 胸腰椎体の MRI で造血組織の減少と脂肪組織の増加を示す所見がある。
5. 診断に際しては、1、2によって再生不良性貧血を疑い、3によって他の疾患を除外し、診断する。4によって診断をさらに確実なものとする。再生不良性貧血の診断は基本的に他疾患の除外によるが、一部に骨髓異形成症候群の不応性貧血と鑑別が困難な場合がある。

<重症度分類>

Stage2以上を対象とする。

再生不良性貧血の重症度基準(平成 16 年度修正)

再生不良性貧血の重症度分類

Stage 1	軽症	下記以外の場合
Stage 2	中等症	下記の 2 項目以上を満たす 好中球:1,000/ $\mu$ l 未満、血小板:50,000/ $\mu$ l 未満、網赤血球:60,000/ $\mu$ l 未満
Stage 3	やや重症	下記の 2 項目以上を満たし、定期的な輸血を必要とする 好中球:1,000/ $\mu$ l 未満、血小板:50,000/ $\mu$ l 未満、網赤血球:60,000/ $\mu$ l 未満
Stage 4	重症	下記の 2 項目以上を満たす 好中球: 500/ $\mu$ l 未満、血小板:20,000/ $\mu$ l 未満、網赤血球:20,000/ $\mu$ l 未満
Stage 5	最重症	好中球の 200/ $\mu$ l 未満に加えて、下記の 1 項目以上を満たす 血小板:20,000/ $\mu$ l 未満、網赤血球:20,000/ $\mu$ l 未満

注)定期的な輸血とは、毎月 2 単位以上の赤血球輸血が必要な時をいう。

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る)。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近 6 ヶ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。