

＜診断基準＞

特発性後天性赤芽球癆の診断基準

1) 臨床所見として、貧血とその症状を認める。易感染性や出血傾向を認めない。先天発症として Diamond-Blackfan 貧血があり、しばしば家族内発症と先天奇形を認める。後天性病型はすべての年齢に発症する。

2) 以下の検査所見を全て認める。

(1) 血中ヘモグロビン濃度が 10.0g/dL 未満の貧血

(2) 網赤血球が1%未満

(3) 骨髓赤芽球が5%未満

3) 基礎疾患による場合を除き、以下の検査所見は原則として正常である。

(1) 白血球数

(2) 血小板数

4) 1)～3)によって赤芽球癆と診断し、病歴と身体所見・検査所見によって先天性赤芽球癆および続発性赤芽球癆を除外する。

(1) 先天性赤芽球癆(Diamond-Blackfan 貧血など)を除外できる。

(少なくとも乳幼児期には貧血の所見を認めない)

(2) 薬剤性を除外できる(エリスロポエチン製剤、フェニトイン、アザチオプリン、イソニアジドなど)。

(3) ウイルス感染症(ヒトパルボウイルス B19、HIV などなど)を除外できる。

(4) 胸腺腫を除外できる。

(5) 骨髓異形成症候群・造血器腫瘍を除外できる。

(6) リンパ系腫瘍(慢性リンパ性白血病、悪性リンパ腫など)を除外できる。

(7) 他の悪性腫瘍を除外できる。

(8) 膠原病・リウマチ性疾患を除外できる。

(9) 妊娠を除外できる。

<重症度分類>

Stage3 以上を対象とする。ただし、薬物療法を行っていてヘモグロビン濃度 10g/dl 以上の者は対象外とする。

stage 1	軽 症	薬物療法を行わないでヘモグロビン濃度 10 g/dl 以上
stage 2	中等症	薬物療法を行わないでヘモグロビン濃度 7～10 g/dl
stage 3	やや重症	薬物療法を行っていてヘモグロビン濃度 7 g/dl 以上
stage 4	重 症	薬物療法を行っていてヘモグロビン濃度 7 g/dl 未満
stage 5	最重症	薬物療法および脾摘を行ってヘモグロビン濃度 7 g/dl 未満
stage5 最重症「薬物療法を行っていてヘモグロビン濃度 7 g/dl 未満かつ鉄過剰による臓器障害あり」		

※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。