

血液の疾患

赤血球の疾患

貧血: 全循環赤血球数の減少

赤血球増加症: 赤血球数の増加

貧血

赤血球の検査データ

赤血球数: $4.5 \times 10^6 / \text{mm}^3$

ヘモグロビン: 15 g/dl

ヘマトクリット: 45 %

MCV: 一個あたりの赤血球容積

$$0.45 / (4.5 \times 10^6) \text{ mm}^3 = 1.0 \times 10^{-7} \text{ } \mu\text{L} = 100 \times 10^{-15} \text{ L} = 100 \text{ fl}$$

MCH: 一個あたりの赤血球ヘモグロビン量

$$1 \text{ L 中のヘモグロビン量} = 150 \text{ g} = 1 \text{ } \mu\text{l 中では } 1.5 \times 10^{-4} \text{ g}$$

$$1 \text{ 個中では、} (1.5 / 4.5 \times 10^6) \times 10^{-4} \text{ g} = 33 \times 10^{-12} \text{ g} = 33 \text{ pg}$$

MCHC: 赤血球中のヘモグロビン濃度

$$\text{血液 } 1 \text{ dl 中の赤血球体積 } 0.45 \text{ dl}$$

$$15 \text{ g} / 0.45 \text{ dl} = 33 \text{ g/dl}$$

貧血のデータからの分類

小球性、正球性、大球性

低色素性、正色素性、高色素性

出血性貧血

大量出血 初期は血液中の濃度は変わらない しばらくするとRAA系が動いて水分が保持され希釈 赤血球数の減少(正球性、低色素性)
慢性の出血(消化管出血、月経過多など) 鉄欠乏性貧血

溶血性貧血(赤血球の破壊の亢進)

血管内溶血 異型輸血などの急激な溶血 ヘモグロビン血症、尿症

血管外溶血 多くの病態ではこちら。脾腫を伴う。

正球性、正色素性 造血の亢進 網状赤血球が増加

遺伝性球状赤血球症

多くは常染色体優勢遺伝、一部は劣性で重症。

アンキリンの異常で赤血球が形を維持できなくなり、脾臓で破壊。

脾腫が生じ、摘脾が有効。
黄疸は軽度、胆石症を合併。

鎌状赤血球貧血

HbS による ヘモグロビンのゲル化 赤血球の変形
黒人の8%がヘテロ接合体

サラセミア

常染色体共優性 ヘテロ接合体では minor になる
グロビン遺伝子の異常 HbAの形成異常 低色素性貧血
-グロビンの封入体形成 溶血
輸血が必要となり、ヘモクロマトーシスを起こし、青年期に死亡。
グロビンの異常でも起こる

G6PD欠損症

X染色体上にある
ある種の薬剤、毒物、感染症によって、急激な溶血が誘導される
Heinz小体の出現

発作性夜間ヘモグロビン尿症

骨髄系細胞の突然変異によって、補体感受性の高い赤血球、血小板、顆粒球が産生される。

免疫性溶血性貧血

- ・ 自己免疫疾患(特発性とSLE) 赤血球膜に抗体が結合し、II型アレルギー(ADCCによる脾臓での破壊と補体による破壊) 脾腫
- ・ 抗体が赤血球膜にあるかどうかは、抗ヒトグロブリン抗体による直接Coomb's試験で判定。赤血球膜抗体の有無は、間接試験。
- ・ 正色素性正球形、網状赤血球の増加
- ・ 薬剤による溶血性貧血(methyldopa、ペニシリン etc)
- ・ 冷式抗体(寒冷凝集素、IgM)による溶血性貧血 マイコプラズマ肺炎、伝染性単核球症などのあとにおこる。リンパ腫にも時に併発

赤血球破碎症候群

- ・ 人工弁置換の患者、細小血管障害性溶血性貧血(Microangiopathic hemolytic anemia)に合併 DIC、thrombotic thrombopenic purpura、

hemolytic uremic syndrome など。

- ・ ヘルメット細胞、鋸歯状細胞など、破碎赤血球がみられる。

マラリア

赤血球造血の現症による貧血

鉄欠乏性貧血

もっとも多いタイプの貧血

鉄代謝:鉄含量は女性2g、男性6g 80%はヘモグロビンと含鉄酵素

貯蔵鉄としてのこりが存在(フェリチン、ヘモジデリン)

血清鉄は、トランスフェリンと結合し、体内の鉄量の評価に用いる。

食事から摂取され、大部分は動物由来のヘムであり、十二指腸で吸収される。

正常ならば1~2gが一日に失われる

妊娠中や乳児では需要が供給をうわまわりやすい。

慢性出血が最も多い原因。

消化性潰瘍、癌、痔、鉤虫症、不正子宮出血など

子宮筋腫 不正出血 高度貧血 Myoma heart

臨牀症状

小球性、低色素性貧血

萎縮性舌炎、異味症、Plummer - Vinson症候群

低血清鉄

鉄剤治療

慢性疾患における二次性貧血

- ・ 慢性炎症性疾患、慢性免疫性疾患、Hodgkin病などの腫瘍 サイトカインの分泌 正球性正色素性貧血 or 鉄欠乏性貧血に似た症状
- ・ 慢性腎不全 エリスロポエチンが腎で作られない 正球性正色素性貧血

巨赤芽球性貧血

- ・ 葉酸とビタミンB12がDNA合成の補酵素として重要なために、DNA合成障害を来し、核の成熟が遅延する。
- ・ 骨髄では、大型の核を有する赤芽球、骨髄球が増加し、時には白血病並みの過形成像をとる。無効造血多し。

- ・ 末梢血では大球性正色素性貧血と好中球の過分節(5~6分節)

葉酸欠乏性貧血

日本では比較的まれ。

妊婦、アルコール中毒者、メソトレキセートによる治療者など

加熱により消失するので、生の野菜などがよい。

神経学的異常は少ない。

ビタミンB12欠乏性貧血(悪性貧血)

- ・ 巨赤芽球性貧血と末梢神経と背髄の脱髄性病変
- ・ ビタミンB12は通常の生活では枯渇しないほど摂取される
- ・ 胃底腺壁細胞の内因子の不足もしくは機能不全によって起こる
- ・ 自己免疫型の慢性胃炎(壁細胞抗体)もしくは内因子結合抗体、回腸末端にある内因子リセプター結合抗体が存在する
- ・ 胃底腺領域を含む胃切除、回腸末端の切除、Crohn病などに続発する
- ・ 背髄後索、側索の脱髄病変 貧血とは関連しない
- ・ ビタミンB12の非経口投与(!)により、劇的に改善。ただし、神経症状は改善するとは限らない

再生不良性貧血

骨髄多能幹細胞の増殖抑制によるので、汎血球減少症をきたす

多くは特発性、一部は薬剤性(クロラムフェニコール、抗癌剤、ベンゼン)

ウイルス感染からの続発(HCVなど)

骨髄は低形成、時には脂肪髄

臨床症状: 進行性の貧血(正球性正色素性)、網状赤血球は欠如

血小板減少による出血傾向

顆粒球減少による易感染性

骨髄異形成との鑑別が重要

若い人には骨髄移植が適応

赤芽球癆

赤血球系のみが減少

赤芽球が骨髄で増える場合と減る場合がある

骨髄癆性貧血

骨髓組織が何らかの病変によって造血の場を失った状態
癌の骨転移で多い

赤血球増加症

脱水などの二次的な相対的増加

喫煙などによる増加

Polycythemia vera (骨髓増殖症候群の一型)