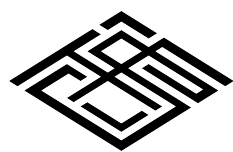


— 血液 —

再生不良性貧血

授業用テキスト



ATLAS

テキストご利用ガイド

A. テキストの構成

①ポイント解説部

- ・テーマの重要知識を網羅したパート。医療系国家試験の重要知識を1ページに凝縮しています。オレンジにて強調された Keyword は、国家試験の問題を解く際に特に重要となる知識です。
- ・Keyword 左上には Keyword No. が割り当てられ、「②チェックアップ〈Checkup〉」と対応します。
- ・さらに、Keyword No. に紐付けられたプライオリティタグ〈Priority tag〉は重要度を示します。
(→「D. テキスト記法」)

②チェックアップ〈Checkup〉

- ・ポイント解説部の Keyword と一対一対応になった、一問一答形式の問題集パート。"Checkup"は「健康診断、総点検」を意味し、文字通りすべての Keyword を確認できます。
- ・ポイント解説部では、しばしば前後の文脈・書き込みが Keyword を予測するヒントとなります。一問一答形式は、これらヒントを介入させない高負荷アウトプット〈Heavy output〉を実現します。
- ・各設問には Check Box を付しました。誤答時チェック方式によって周回すれば、覚えられない Keyword に多くのチェックが付くため弱点が定量化されます。チェックの多い設問のみを復習に充てることにより、圧倒的に効率の良い復習となるでしょう。
(間違えた際にチェックを付ける)

③問題演習

- ・医療系国家試験にて実際に出題された過去問から、演習効果の高い良問を厳選しました。
- ・講義動画視聴の際は、講師の解説が始まる前に一旦動画を停止し、自力で解いてみましょう。

④基準値一覧

- ・記憶すべき基準値を一覧にしています。無秩序な数字の羅列を正確に記憶することは至難の技。繰り返し何度も何度も見返すことによって、アタマに数値を刻み込みましょう。

B. テキストの種類

- ・目的の用途に機能を特化させた、授業用、記入用、暗記用の3種のテキストをご用意しています。
- ・テキストごとにポイント解説部の仕様がわずかに異なります。その他の内容・構成は同じです。各自の好みや利用目的に応じて使い分けてください。

①授業用テキスト

- ・ベーシックなテキスト。Keyword 部分は既に記入された状態です。
- ・講義動画視聴の際は、本テキストまたは「②記入用テキスト」のいずれかをお使いください。

②記入用テキスト

- ・穴埋め書き込み形式のアウトプットに特化したテキスト。Keyword 部分が空欄になっています。
- ・「講義動画を視聴しつつ、本テキストの空欄を埋めていく」といった受講スタイルも効果的です。Keyword を目で見ても(≒インプット)書き込む(≒アウトプット)作業が加わるためです。

③暗記用テキスト

- ・赤シート併用形式のアウトプットに特化したテキスト。「①授業用テキスト」と比べて Keyword の色が薄いため、赤シートを併用した際により消えやすくなっています。
- ・本テキストにはポイント解説部の Keyword 自体にも Check Box を付しました。

C. 学習の流れ

- ・3つの段階からなる効果的な学習方法を以下に示しました。むろん、以下は一例に過ぎません。最適な学習方法には個人差があります。適宜カスタマイズし、自身の最適解に近づけてください。

①インプット期〈Input phase〉

- ・予習は必要ありません。まずは講義動画を視聴し、ポイント解説部の理解に努めます。その際、板書や講師の発言を適宜書き込んでいきましょう。復習時に理解の助けとなるはずです。
- ・初めから枝葉末節まで理解するのは困難です。大まかな全体像の把握を優先してください。

②低負荷アウトプット期〈Light output phase〉

- ・記入用テキスト（穴埋め）や暗記用テキスト（赤シート併用）によるアウトプットに移行します。
Keyword 前後の文脈・書き込み等をヒントにしながらアウトプットに取り組みましょう。
（または授業用テキスト）

③高負荷アウトプット期〈Heavy output phase〉

- ・チェックアップ〈Checkup〉によるアウトプットに移行します。ここでは一問一答形式により、Keyword 前後の文脈・書き込み等のヒントを介入させずにアウトプットに取り組みましょう。
- ※②と③における下線部の差異を明確に意識して取り組むと効果的です。

D. テキスト記法

①プライオリティタグ〈Priority tag〉

- ・Keyword にはプライオリティタグ〈Priority tag〉を紐付け、重要度の指標としました。

黒タグ	1	最重要	テーマの理解に必須の知識 複数の医療系国家試験にて問われやすい
白タグ	2	重要	テーマの理解を深める知識 一部の医療系国家試験にて問われやすい

②括弧類

- ・括弧類は以下のルールに基づいて使用します（医師国家試験ガイドライン表記に一部準拠）。

< >	直前の語の同義語・略語	e.g. 世界保健機関〈WHO〉
()	直前の語の説明・限定	e.g. 外耳（耳介、外耳道、鼓膜）
{ }	省略しても意味が同じ語	e.g. タンパク {質}
[]	同一括弧類の入れ子表記	e.g. 薬剤耐性〈antimicrobial resistance [AMR]〉

③略語

- ・テキストおよび講義内にて使用頻度の高い略語を以下にまとめました。

cf.	confer	～を参照せよ	CC	chief complaint	主訴
e.g.	exempli gratia	例えば～	n.p.	nothing particular	異常なし (特記事項なし)
i.e.	id est	すなわち～	f/u	follow up	経過観察
Dr	doctor	医師	s/o	suspect of	～の疑い
Ph	pharmacist	薬剤師	r/o	rule out	～を除外
Ns	nurse	看護師	d/d	differential diagnosis	鑑別診断
A, V, N	artery, vein, nerve	動/静脈, 神経	Sx.	syndrome	～症候群

再生不良性貧血

【Point!】

再生不良性貧血の病態

- ① 造血幹細胞が減少し貧血をきたす病態。他系統の血球にも影響が及び、**汎血球減少**を呈する。骨髓は低形成となり、脂肪に置き換えられる（**脂肪髄**）。
- ② 先天性（Fanconi 貧血）と後天性に大別され、さらに後者は特発性と続発性（原因として化学物質 [**ベンゼン** など]、薬剤 [クロラムフェニコールなど]、放射線、ウイルスなど）に分類される。

再生不良性貧血の症候・検査

- ③ 貧血症状に加え、易感染性や出血傾向などがみられる。
- ④ 血清鉄の**上昇**、血清フェリチンの上昇、TIBC・UIBCの低下、網赤血球の**低下**を認める。
- ⑤ 骨髓生検にて低形成や脂肪髄化を認める。骨髓中の芽球は**低下**する。

再生不良性貧血の重症度分類

- ⑥ 治療の選択のため、重症度分類により stage を決定する。

stage	評価	判定基準	網赤血球	好中球	血小板
1	軽症	下記以外	—		
2a	中等症	★+赤血球輸血が不要	< 6 万	< 1000	< 5 万
2b		★+赤血球輸血が必要 <small>(月2単位未満)</small>			
3	やや重症	★+定期的な赤血球輸血が必要 <small>(月2単位以上)</small>			
4	重症	★	< 4 万	< 500	< 2 万
5	最重症	★(うち1項目は好中球が必要)	< 2 万	< 200	< 2 万

※★は「網赤血球、好中球、血小板数のうち2項目以上を満たすこと」を表す。

再生不良性貧血の治療

- ⑦ stage1～2a の場合、まず **シクロスポリン** を投与する。網赤血球や血小板の増加がみられず
 - (1) 血球減少の進行や自覚症状がない場合、経過観察または蛋白同化ステロイドを投与する。
(メチプレノロン)
 - (2) 血球減少の進行や輸血の必要性がある場合、Stage2b 以上の治療へと移行する。
- ⑧ stage2b～5 にて
 - (1) 40 歳未満の場合、**骨髄移植** が第一選択となる。
※原則 20 歳未満は絶対適応、40～70 歳の高齢者でも下記治療無効例では一部適応となる。
 - (2) 40 歳以上または骨髄移植を希望しない 40 歳未満の場合、**抗胸腺グロブリン (ATG)** *、**シクロスポリン**、**トロンボポエチン受容体作動薬** の併用療法を行う。網赤血球の増加がみられなければ、トロンボポエチン受容体作動薬、蛋白同化ステロイドを追加する。
(エルトロンボパグ (EPAG))
(ロミプロスチム (ROMI))
(メチプレノロンまたはダナゾール)

*本剤によるアレルギー反応の予防として、副腎皮質ステロイドを併用する。

チェックアップ 〈Checkup〉

Keyword No.	Question	Check Box
再生不良性貧血の病態		
1	再生不良性貧血〈AA〉にて赤血球数、白血球数、血小板数はそれぞれどのように変化するか。	□□□□□
2	再生不良性貧血〈AA〉にて骨髓にみられる特徴的な像を何と呼ぶか。	□□□□□
3	続発性再生不良性貧血の原因となる代表的な化学物質は何か。	□□□□□
再生不良性貧血の症候・検査		
4	再生不良性貧血〈AA〉にて血清鉄はどのように変化するか。	□□□□□
5	再生不良性貧血〈AA〉にて網赤血球数はどのように変化するか。	□□□□□
6	再生不良性貧血〈AA〉にて骨髓中の芽球数はどのように変化するか。	□□□□□
再生不良性貧血の重症度分類		
—		
再生不良性貧血の治療		
7	再生不良性貧血〈AA〉にて stage1～2a の場合、治療としてまず投与される薬剤は何か。	□□□□□
8	再生不良性貧血〈AA〉にて stage2b～5 かつ 40 歳未満の場合、治療の第一選択は何か。	□□□□□
9	再生不良性貧血〈AA〉にて stage2b～5 かつ 40 歳以上の場合、治療としてまず投与される薬剤 3 つは何か。	□□□□□
10		□□□□□
11		□□□□□

問題演習

【Ph】〈102-58〉

汎血球減少症を呈する代表的な疾患はどれか。1つ選べ。

- | | | |
|-----------|---------------|--------|
| 1 溶血性貧血 | 2 鉄欠乏性貧血 | 3 腎性貧血 |
| 4 再生不良性貧血 | 5 播種性血管内凝固症候群 | |

【Dr】〈111135〉

再生不良性貧血について正しいのはどれか。

- a 顆粒球減少 b 血小板減少 c 血清鉄低下 d 骨髓過形成 e 骨髓芽球増加

【Dr】〈114D32〉

25歳の男性。倦怠感と四肢の紫斑を主訴に来院した。1か月前から倦怠感、2週間前から四肢の紫斑が出現し、改善しないため受診した。既往歴に特記すべきことはない。身長172cm、体重58kg。体温37.2℃。脈拍96/分、整。血圧132/82mmHg。胸骨右縁に収縮期駆出性雑音を聴取する。呼吸音に異常を認めない。腹部は平坦、軟で、肝・脾を触知しない。浮腫を認めない。血液所見：赤血球190万、Hb 6.6g/dL、Ht 19%、網赤血球0.7%、白血球1,600（好中球11%、好酸球3%、好塩基球2%、単球9%、リンパ球75%）、血小板0.7万。血液生化学所見：総蛋白6.7g/dL、アルブミン4.7g/dL、総ビリルビン0.8mg/dL、直接ビリルビン0.2mg/dL、AST 25U/L、ALT 29U/L、LD 154U/L（基準120～245）、尿素窒素15mg/dL、クレアチニン0.6mg/dL、尿酸5.8mg/dL。骨髓血塗抹May-Giemsa染色標本に芽球の増加はなく、3血球系に異形成を認めない。染色体分析では46,XY。骨髓組織のH-E染色標本を別に示す。

適応でない薬剤はどれか。

- | | |
|------------------|-------------|
| a シクロスポリン | b アドリアマイシン |
| c 抗胸腺グロブリン | d 副腎皮質ステロイド |
| e トロンボポエチン受容体作動薬 | |

基準値一覧

血液学検査		生化学検査	
赤沈	2 ~ 15 mm/1 時間	総蛋白	6.5~8.0 g/dL
赤血球	380 ~ 530 万	アルブミン	67 %
Hb	12 ~ 18 g/dL	α_1 -グロブリン	2 %
Ht	36 ~ 48 %	α_2 -グロブリン	7 %
MCV	80 ~ 100 fL	β -グロブリン	9 %
網赤血球 (割合)	0.2 ~ 2.0 %	γ -グロブリン	15 %
網赤血球 (絶対数)	5 ~ 10 万	アルブミン	4.0 ~ 5.0 g/dL
白血球	4,000 ~ 9,000	総ビリルビン	1.2 mg/dL 以下
桿状核好中球	2 ~ 10 %	直接ビリルビン	0.4 mg/dL 以下
分葉核好中球	40 ~ 60 %	間接ビリルビン	0.8 mg/dL 以下
好酸球	1 ~ 7 %	AST	10 ~ 40 U/L
好塩基球	0 ~ 1 %	ALT	5 ~ 40 U/L
単球	2 ~ 8 %	尿素窒素	8 ~ 20 mg/dL
リンパ球	25 ~ 45 %	クレアチニン	0.5 ~ 1.1 mg/dL
血小板	15 ~ 40 万	尿酸	2.5 ~ 7.0 mg/dL
免疫血清学検査		空腹時血糖	70 ~ 110 mg/dL
CRP	0.3 mg/dL 以下	HbA1c	4.6 ~ 6.2 %
動脈血ガス分析		総コレステロール	150 ~ 220 mg/dL
pH	7.35 ~ 7.45	トリグリセリド	50 ~ 150 mg/dL
PaO ₂	80 ~ 100 Torr	LDL コレステロール	60 ~ 139 mg/dL
PaCO ₂	35 ~ 45 Torr	HDL コレステロール	40 mg/dL 以上
HCO ₃ ⁻	22 ~ 26 mEq/L	Na	136 ~ 145 mEq/L
		K	3.6 ~ 4.8 mEq/L
		Cl	98 ~ 108 mEq/L
		Ca	8.5 ~ 10.0 mg/dL
		P	2.5 ~ 4.5 mg/dL
		Fe	60 ~ 160 μ g/dL