

— 血液 —

自己免疫性溶血性貧血 〈AIHA〉

授業用テキスト



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题された過去問から、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

自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉

【Point!】

自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉の病態

- ① 赤血球に対する自己抗体（抗赤血球抗体）が産生され、抗体の襲撃により溶血をきたす病態。
- ② 溶血性貧血のうち最も頻度が高く、¹ II 型アレルギーに分類される。

自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉の分類

- ③ 抗体が赤血球に結合する至適温度により、温式 AIHA と冷式 AIHA に大別される。さらに後者は寒冷凝集素症〈CAD〉と発作性寒冷ヘモグロビン尿症〈PCH〉に分類される。

	温式 AIHA	冷式 AIHA (CAD)	冷式 AIHA (PCH)
抗体の至適温度	37°C	4°C	
好発	若年者・高齢者	成人	小児（感染後）
抗体	Ig ² G	Ig ³ M * ¹	IgG* ²
溶血の分類	血管 ⁴ 外 溶血	血管外・内溶血	血管内溶血

*¹ 寒冷凝集素と呼ばれる。 *² ドナース ランドシュタイナー Donath-Landsteiner抗体と呼ばれる。

- ④ 最も頻度の高い病型は温式 AIHA（90%）であり、原因により特発性と続発性*³ に分類される。本病型に⁵ 特発性血小板減少性紫斑病〈ITP〉を合併した場合、⁶ Evans 症候群と呼ばれる。

*³ ⁷ 全身性エリテマトーデス〈SLE〉や慢性リンパ性白血病〈CLL〉などが基礎疾患となる。

自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉の症候・検査

- ⑤ それぞれの溶血に伴う症状がみられる。冷式 AIHA は冬季や寒冷曝露により症状が誘発される。また、CAD では末梢循環障害（手指・耳介の皮膚蒼白、感覚異常、Raynaud 現象など）もみられる。
- ⑥ 末梢血にて⁸ 小球状赤血球、塗沫標本にて赤血球の凝集を認める。赤沈は亢進する。
- ⑦ 直接⁹ Coombs 試験が陽性となる。

自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉の治療

- ⑧ 温式 AIHA の場合、¹⁰ 副腎皮質ステロイド 投与が第一選択となる。反応に乏しい難治性の場合、¹¹ 脾摘 や免疫抑制薬投与を行うこともある。
- ⑨ 冷式 AIHA の場合、特に有効な治療は存在せず寒冷曝露を避けることが重要となる。

チェックアップ 〈Checkup〉

Keyword No.	Question	Check Box
自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉の病態		
1	自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉は何型アレルギーに分類されるか。	□□□□□
自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉の分類		
2	温式 AIHA にてみられる抗体の種類は何か。	□□□□□
3	寒冷凝集素症にてみられる抗体の種類は何か。	□□□□□
4	温式 AIHA は血管外溶血、血管内溶血のいずれを示すか。	□□□□□
5	温式 AIHA に合併しやすい血液疾患は何か。	□□□□□
6	温式 AIHA に 5 を合併した病態を何と呼ぶか。	□□□□□
7	続発性の温式 AIHA の場合、代表的な基礎疾患は何か。	□□□□□
自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉の症候・検査		
8	自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉にて赤血球にどのような形態異常を認めるか。	□□□□□
9	自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉にて自己抗体の有無を確認する試験は何か。	□□□□□
自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉の治療		
10	自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉の治療の第一選択は何か。	□□□□□
11	自己免疫性溶血性貧血〈AIHA〉にて難治性の場合、免疫抑制薬投与のほか、何を行うか。	□□□□□

問題演習

【Dr】〈112F39〉

温式自己免疫性溶血性貧血で正しいのはどれか。2つ選べ。

- | | |
|-----------------------|------------------|
| a 血管内溶血である。 | b IgM型抗体が原因である。 |
| c ハプトグロビンが高値を示す。 | d 間接ビリルビンが高値を示す。 |
| e 直接 Coombs 試験が陽性である。 | |

【Dr】〈101G32〉

65歳の女性。坂道での動悸と息切れとを主訴に来院した。3か月前から家族に顔色不良を指摘されていた。1か月前から主訴を自覚しはじめ、徐々に悪化した。脈拍96/分、整。血圧134/64mmHg。表在リンパ節の腫大はない。左肋骨弓下に脾を2cm触知する。血液所見：赤沈123mm/1時間、赤血球145万、Hb 6.6g/dl、Ht 17%、網赤血球23% (230%)、白血球8,900、血小板36万。血清生化学所見：ハプトグロビン10mg/dl以下(基準19~170)、総ビリルビン2.7mg/dl、間接ビリルビン1.9mg/dl、AST 50IU/l、ALT 32IU/l、LDH 650IU/l(基準176~353)。免疫学所見：直接Coombs試験陽性、寒冷凝集反応32倍(基準128以下)。

治療法として適切なのはどれか。

- a 蛋白同化ステロイド薬投与 b 副腎皮質ステロイド薬投与 c アザチオプリン投与
d シクロスポリン投与 e 脾摘術

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