

Clinical Question

2020年4月6日

分野: 血液

テーマ: 鑑別診断

赤血球増加症の診断アプローチ

倉敷医療生活協同組合 水島協同病院

作成者: ジュニアレジデント 政岡幸樹

監 修: 救急総合診療科 比森千博, 山本勇氣



当院マスコットキャラクター
サトミン

【症例】

69歳 男性

【主訴】

ふらつき

【現病歴】

2015年四肢にしびれがみられ近医整形外科を受診し改善みられず、当院神経内科へ紹介となった。頚椎症性脊髄症と診断し、2016年大学病院へ紹介。頚椎症性脊髄症に対して椎弓形成術を施行した。その後症状改善していたが、2019年12月より転倒することが増え、近医受診し、2020年1月ふらつきの精査目的で当院紹介され入院。

【既往歴】

頰椎症性脊髄症（椎弓形成術後）、高血圧症、白内障

【内服歴】

アムロジピン2.5mg/日

【家族歴】

特記事項なし

【生活歴】

喫煙歴：20本/日（20歳～）

飲酒歴：3合/日（20歳～）

【バイタル】

血圧176/123mmHg、脈拍数105回/分、体温36.4°C、SpO2 98%(room air)

【入院時身体所見】

頭部：眼瞼結膜蒼白なし、眼球結膜黄染なし

頸部：甲状腺腫大なし

体幹四肢：両下肢浮腫なし、圧痛なし

神経：GCS E4V5M6、瞳孔3mm/3mm 対光反射+/+、視野異常なし、眼瞼下垂なし、眼位異常なし、眼球運動異常なし、眼振なし、複視なし、顔面感覚異常なし、眼輪筋運動異常なし、口輪筋運動異常なし、聴力異常なし、カーテン徴候なし、舌偏移なし、四肢感覚障害なし、四肢運動障害なし、四肢腱反射亢進(左側優位)

【検査所見】

血液検査

WBC6300/ μ l RBC696万/ μ l Hb21.1g/dl Hct59.6% Plt19.7万/ μ l

AST26U/l ALT14U/l LDH183U/l

T-bil1.7mg/dl D-bil0.4mg/dl

ALP246U/l γ GTP61U/l ChE248U/l TP6.6g/dl Alb4.2g/dl

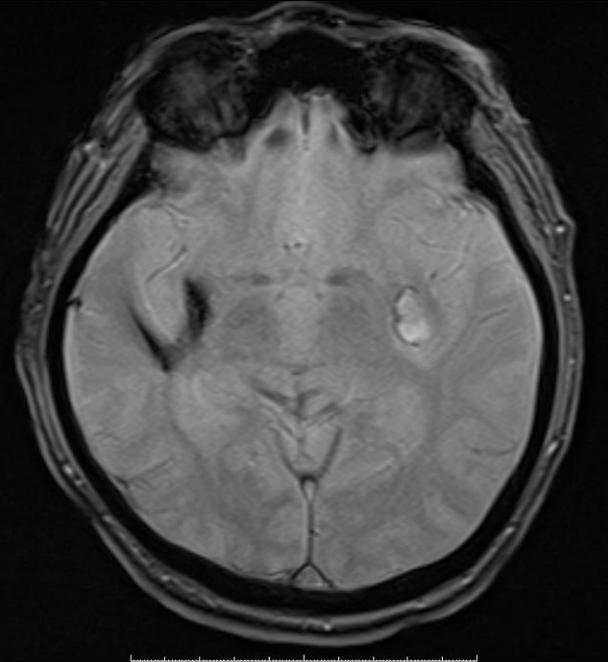
BUN12.6mg/dl Cr0.75mg/dl UA7.5mg/dl

Na144mmol/l K3.1mmol/l Cl100mmol/l Ca9.9mg/dl

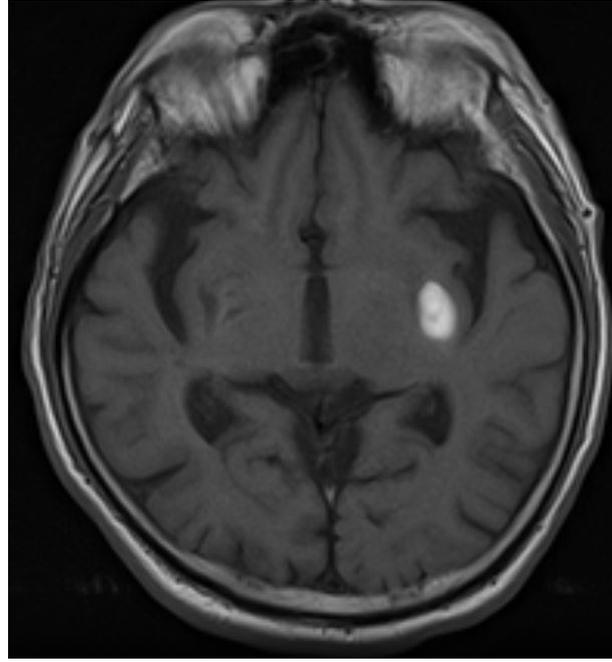
Glu88mg/dl CRP0.63mg/dl CK47U/l

【検査所見】

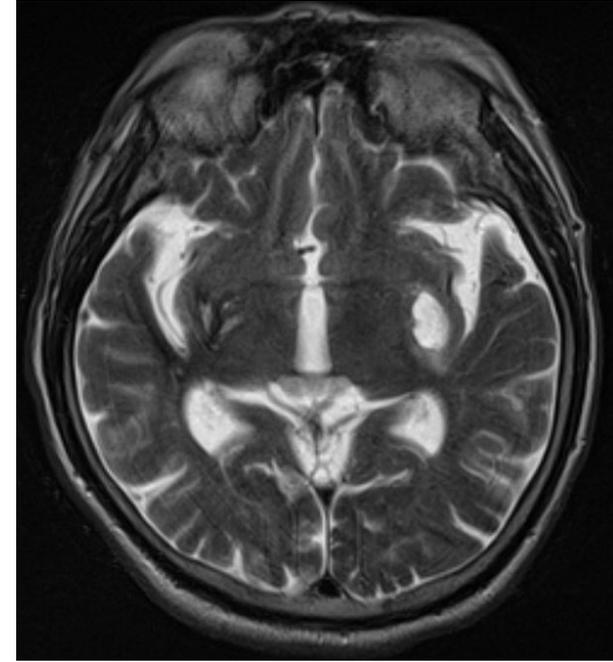
頭部MRI検査



T2スタ-強調像



T1強調像



T2強調像

左被殻に亜急性期の出血像がみられた

【検査所見】

頸椎MRI検査



C2/3-6/7椎間を中心に変形性脊椎症像が存在し、
脊柱管狭窄像、脊髄内部信号強度の異常像あり

【入院後】

- ・被殻出血に対しては、降圧薬を投与し保存的加療を行った。
- ・ふらつきの原因は、転倒に伴う頸髄圧迫による一過性の症状と考えた。安静加療とし症状が入院4日目で改善した。

退院できる！



しかし

そういえば、紹介状に
赤血球増加の精査も
お願いしますと書いて
あったな～



赤血球増加症は
どうマネジメント
したらいいんだろう？

Clinical Question

- ①赤血球増加症の定義は？
- ②赤血球増加症の原因疾患は？
- ③鑑別のためのアルゴリズムはあるか？

Clinical Question

- ①赤血球増加症の定義は？
- ②赤血球増加症の原因疾患は？
- ③鑑別のためのアルゴリズムはあるか？

●Hbの増加： 男性→>16.5g/dl
女性→>16g/dl

および/または

●Hctの増加： 男性→>49%
女性→>48%

●Hbの増加： 男性→>16.5g/dl
女性→>16g/dl

RBC数のみの上昇は赤血球
増加症の基準には当てはまらない

●Hctの増加： 男性→>49%
女性→>48%

Clinical Question

- ①赤血球増加症の定義は？
- ②赤血球増加症の原因疾患は？
- ③鑑別のためのアルゴリズムはあるか？

相対的赤血球増加症	原発性赤血球増加症	二次性赤血球増加症(血清EPO上昇)	その他
血液濃縮 (ex.利尿薬、嘔吐、 下痢、喫煙)	先天性	低酸素/心肺関連	コバルト毒性
	原発性家族性赤血球増加症・原 発性先天性赤血球増加症	慢性肺疾患	筋肉増強剤
	チュバシユ多血症/VHL変異	右-左シャント	POEMS症候群
	先天性メトヘモグロビン血症	睡眠時無呼吸	
	高酸素親和性ヘモグロビン症	肥満低換気症候群(ピックウィック症候 群)	
	BPGM変異	高地	
	その他の遺伝子変異(ex.prolyl hydroxylase 2/EGLN1)	慢性一酸化炭素中毒	
	後天性	腎臓関連	
	真性赤血球増加症(JAK2変異)	腎移植後	
	その他骨髄増殖性腫瘍	その他(ex.腎動脈狭窄、嚢胞、水腎症)	
		EPO過剰産生 EPO産生腫瘍(ex.肝細胞癌、腎細胞癌、 血管芽腫、褐色細胞腫、子宮平滑腫)	

Clinical Question

- ①赤血球増加症の定義は？
- ②赤血球増加症の原因疾患は？
- ③鑑別のためのアルゴリズムはあるか？

評価の緊急性

- 脳血管障害・胸痛など緊急を要する症状があれば**早急に評価**。
- Hct \geq 60%で掻痒感、紅痛症、腹部膨満があれば、血栓症、他の合併症のリスクがあるため**早急に評価**。
- Hct50%程度で無症候性であれば、**数日から数週間かけての評価で良い**。

病歴

真性赤血球増加症、骨盤増殖性腫瘍を示唆する手がかり

● 過粘度症候群の症状

胸痛、腹痛、筋肉痛・脱力感、倦怠感、頭痛、一過性失明、
感覚異常、精神遅滞

● 血栓症や出血

腸間膜動静脈・肝動静脈・門脈・網膜動静脈の血栓症、
過度の出血、あざ

● 真性赤血球增多症に関連する症状

原因不明の発熱、発汗、体重減少、入浴後の掻痒、紅痛症、
痛風、脾腫による腹満

病歴

二次性赤血球増加症を示唆する手がかり

●体液量減少

利尿薬の使用、嘔吐、下痢、食欲不振、立ちくらみ、起立性低血圧

●心肺疾患

呼吸困難、睡眠時無呼吸、過眠、チアノーゼ性心疾患の既往、
心内シャントの既往、肺内シャントの既往、慢性肺疾患、
広範囲の皮膚・粘膜毛細血管拡張症

●腹部骨盤内腫瘍

予期しない体重減少、血尿、腹痛、骨盤部痛、腹部膨満感

病歴

生活歴・家族歴の聴取

- 喫煙歴
- 職業歴（一酸化炭素の暴露の可能性があるもの：
地下駐車場・地下トンネルでの仕事、自動車整備士、トラック・
タクシー運転手など）
- 家庭生活（一酸化炭素への暴露の可能性があるもの：
暖房器具、かまど、暖炉など）
- 筋肉増強剤（アンドロゲン、アナボリックステロイドなど）
- 血縁者に赤血球増加症

身体所見

赤血球増多症全般

唇・耳朶・指のチアノーゼ、ばち指

心肺疾患を疑う所見

呼吸様式、呼吸器所見、心雑音

エリスロポエチン産生腫瘍を疑う所見

肝腫大、脾腫、腫瘍を疑う腫瘍

真性赤血球増加症/骨盤増殖性腫瘍を疑う所見

赤ら顔、舌静脈・網膜静脈の拡張、紅痛症の拡大、肝腫大、脾腫

臨床検査

血清エリスロポエチン

全ての患者に検査を推奨。(ただし、相対的赤血球增多症である場合を除く)

原発性赤血球增多症と二次性赤血球增多症を判別するのに有用。

血清エリスロポエチンの低値は真性赤血球增多症、骨髄増殖性腫瘍の診断に比較的特異的である。

臨床検査

血液検査

電解質・腎機能・肝機能から、体液量減少や腎疾患・腫瘍に関連した臓器障害がないか評価する。

尿検査

血尿から腎腫瘍やその他腎疾患を疑う。

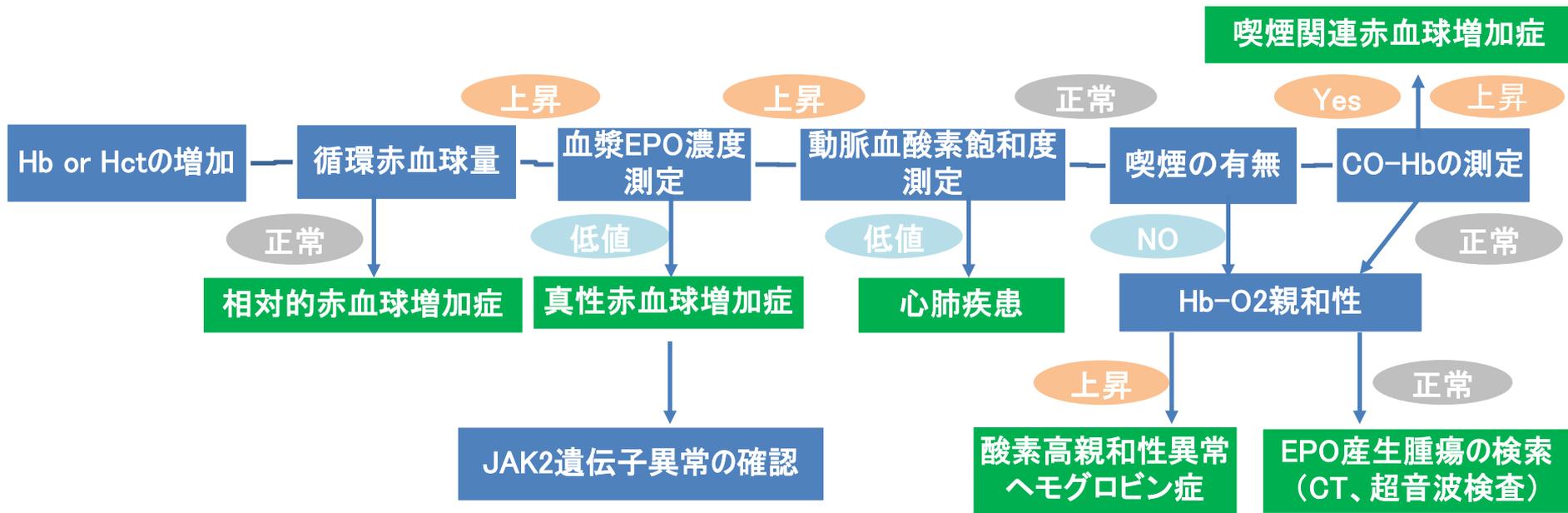
臨床検査

JAK2遺伝子検査/骨髄検査

全例には不要であり、以下の患者には検査が必要。

- ①病歴、身体所見から真性赤血球増加症、骨髄増殖性腫瘍の可能性がある患者
- ②血清エリスロポエチンが正常～低値で相対的赤血球増加症の可能性がない患者

アルゴリズム



当患者の経過

血液検査で電解質異常・腎機能障害はなく、体液量減少を示唆する病歴は聴取されなかった。

血清エリスロポエチンは6.1mIU/mlであり、真性赤血球増加症の可能性を考え、血液内科の受診を指導した。

骨髄検査など侵襲的検査を希望されず受診を拒否された。

喫煙による相対的赤血球増加症の可能性を否定できないため、禁煙し改善みられなければ血液内科を受診する方針とした。

当患者の経過

喫煙による赤血球増加症について以下の記載があった。

- ・禁煙の数日以内にHctが4%以上減少する。
- ・COHb \geq 5%の場合、COによる赤血球増加症を強く示唆する。
- ・CO暴露中止後2,3か月以内にHb・Hctの正常化で診断が確定。

Up to date:Diagnostic approach to the patient with polycythemia

入院前の血液検査でHct59.6%であり、入院後Hct53.5%へ低下していた。入院後血液ガス検査を施行していないが、退院後2か月の血液検査でHb17.3g/dL Hct48.9%と改善がみられた。

TAKE HOME MESSAGE

- 赤血球増加症は、Hb、Hctを確認する。
- 赤血球増加症は、病歴、身体所見から鑑別を絞り込むことができる。
- 赤血球增多症の鑑別にアルゴリズムは有用である。

