

61 溶血性貧血（自己免疫性溶血性貧血及び発作性夜間ヘモグロビン尿症を除く。）

<認定基準>

溶血性貧血とは赤血球寿命の短縮にもとづく症状を主徴とする疾患の総称である。

1 主要所見

- (1) 間接ビリルビン増加（1 mg/dl以上）による過ビリルビン血症（注1参照）
- (2) 網赤血球増加（3%以上）
- (3) 貧血（ヘモグロビン：成人で男子12.5g/dl未満、女子11.5g/dl未満）

2 しばしばみられる所見

- (1) 脾腫
- (2) 糞尿中ウロビリノーゲン増加
- (3) 骨髄正赤芽球過形成像
- (4) 血清ハプトグロブリン
- (5) 血漿ヘモグロビン増加
- (6) 胆石症

3 特殊検査

- (1) 赤血球寿命の短縮（ ^{51}Cr 法半寿命14日以下）の存在
- (2) 直接クームス試験陽性
- (3) 寒冷凝集素（500倍以上）の存在
- (4) Donath-Landsteiner抗体陽性
- (5) Ham試験ないし蔗糖溶血試験（砂糖水試験）陽性（10%以上の溶血）
- (6) 異常ヘモグロビン（特に不安定ヘモグロビン）の存在
- (7) HbA₂増加（セルローズアセテート電気泳動溶出法で3.5%以上）ないしHbF増加（Betke法で1.5%以上）の存在
- (8) 赤血球内酵素欠乏ないし異常の存在
- (9) 次のいずれかの赤血球形態異常の存在が目立つとき
 - ①球状赤血球
 - ②橢円形赤血球
 - ③赤血球断片
 - ④Stomatocyte
 - ⑤acanthocyteないし spur cell
- (10) 赤血球滲透圧抵抗の異常ことに抵抗減弱の存在
- (11) ヘモグロビン尿ないしモジテリン尿の存在

4 除外規定

肝疾患（注2）および体質性過ビリルビン血症、shunt hyperbilirubinemiaが除外されていること

（注1）肝胆道合併症があるとき、ないし肝疾患による症候性溶血性貧血の場合には、直接ビリルビン増加がこれに加わることがある

（注2）肝疾患に伴う spur cell anemiaはこの限りではない

（注3）新生児溶血性疾患の診断はこの規定にとらわれない

5 診断の基準

- (1) 1の全部と3のうち1項目以上があるとき
- (2) 1の全部と4があるとき
- (3) 1の(1)(2)と、3のうち(1)を含む2項目以上があるとき