

都 8 0 骨髄線維症

下記の ① ～ ③ のすべてを満たすもの

- ① 脾腫を認める。
- ② 骨髄穿刺・生検：骨髄液が採取できない (dry tap)、骨髄の線維化、巨核球の増加を認める。
- ③ 急性骨髄線維症と二次性骨髄線維症を否定する。
- ④ 参考所見

主要症状：肝脾腫、特に脾腫が著しい。徐々に貧血が出現。出血傾向、発熱、皮膚搔痒、下痢、痛風が出現する。まれに髄外造血所見として、リンパ節腫大、皮膚その他に腫瘤を作る。

血液生化学所見：末梢血で白赤芽球症が特徴的である。奇形赤血球（涙滴状赤血球など）、巨大血小板、巨核球を認める。

一般に白血球数、血小板数が増加することが多い。

フェロキネティクスの体表測定：肝、脾での造血を認め（髄外造血）、骨髄での造血は低下する。

NAP score は正常又は高い。

染色体検査：Ph¹ 染色体は陰性

画像所見：CT で肝脾腫、MRI で骨髄線維像、X-P で骨硬化像を認める。

<鑑別除外診断>

二次性骨髄線維症：白血病、骨髄異形成症候群、真性赤血球増加症、本態性血小板血症、多発性骨髄腫、悪性リンパ腫、悪性腫瘍、全身性肥満細胞増加症、好酸球増加症等