

EB ウイルス関連血球貪食性リンパ組織球症 (EBV-HLH) 診断基準 (厚生労働省研究班, 2015 年)

以下の 1 と 2 のいずれも満たす

1. EB ウイルス DNA が末梢血中に増加している
2. 以下の 8 項目のうち、初診時 5 つ以上、再燃・再発時 3 つ以上を満たす
 - 1) 発熱 $\geq 38.5^{\circ}\text{C}$
 - 2) 脾腫
 - 3) 血球減少 (末梢血の少なくとも 2 系統に以下の異常あり):
ヘモグロビン $< 9.0 \text{ g/dL}$ 、血小板 $< 100,000/\mu\text{L}$ 、好中球 $< 1,000/\mu\text{L}$
 - 4) 高トリグリセリド血症 (空腹時 $\geq 265 \text{ mg/dL}$) または低フィブリノーゲン血症 ($\leq 150 \text{ mg/dL}$)
 - 5) NK 細胞活性低値または欠損
 - 6) 血清フェリチン $\geq 500 \text{ ng/mL}$
 - 7) 可溶性 IL-2 受容体 $\geq 2,400 \text{ U/mL}$
 - 8) 骨髄、脾臓、またはリンパ節に血球貪食像あり、悪性所見なし

付記

- 1) 診断に有用な所見：
 - (a) 髄液の細胞増多 (単核球) および/または髄液蛋白増加
 - (b) 肝で慢性持続性肝炎に類似した組織像
- 2) 診断を示唆する他の所見：
髄膜刺激症状、リンパ節腫大、黄疸、浮腫、皮疹、肝酵素上昇、低蛋白・低 Na 血症、VLDL 値上昇、HDL 値低下
- 3) 発症時に上記の基準をすべて満たすわけではなく、経過と共にいくつかを満たすことが少ない。基準を満たさない場合は注意深く観察し、基準を満たした (同時期に症状・所見が揃った) 時点で診断する。

(慢性活動性 EB ウイルス感染症とその類縁疾患の診療ガイドライン 2016 [診断と治療社] より引用)