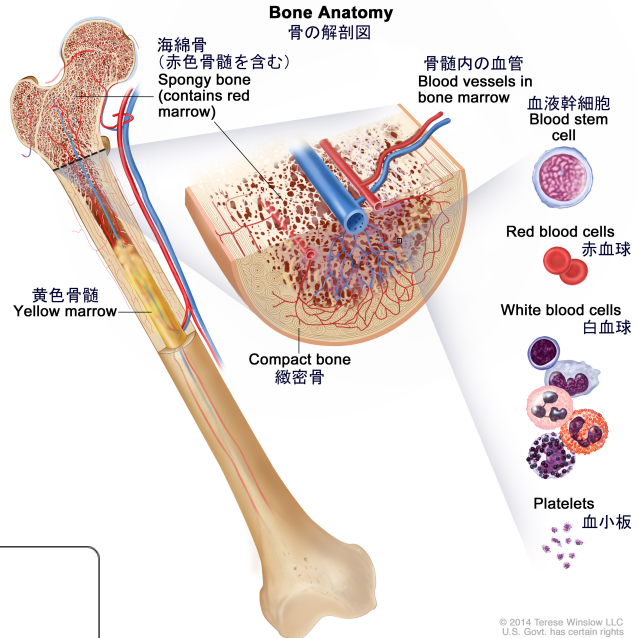


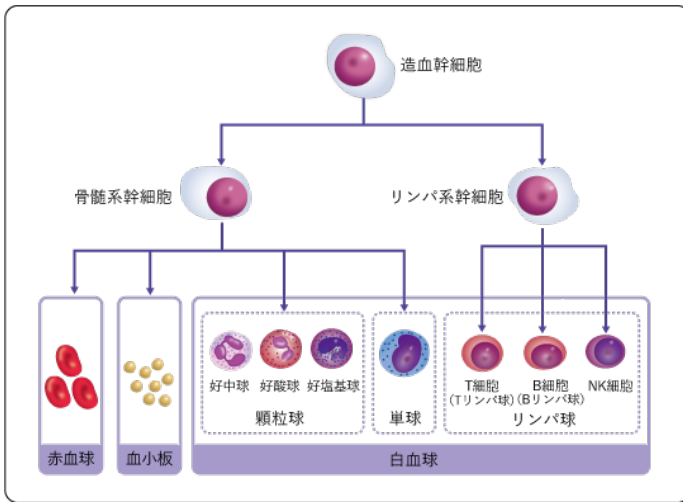
「骨髓異形成症候群 (MDSs)」の話

骨は緻密骨、海綿骨、「骨髓」で構成されています。緻密骨は骨の外層を形成しています。海綿骨は、ほとんどが骨の末端にみられ、赤色骨髓を含んでいます。「骨髓」は、ほとんどの骨の中心に存在し、多くの血管が走っている軟らかいスポンジ状の組織です。「骨髓」には赤色骨髓と黄色骨髓の2種類があります。赤色骨髓には、赤血球、白血球、血小板になる能力を持つ血液幹細胞が含まれています。黄色骨髓は大部分が脂肪でできており、軟骨、脂肪、骨の細胞になる能力を備えた幹細胞を含んでいます。(図右)



© 2014 Terese Winslow LLC
U.S. Govt. has certain rights

血液の中にある赤血球、白血球、血小板などの血液細胞は、骨の中心部にある「骨髓」・「赤色骨髓」の中の造血幹細胞からつくられます。造血幹細胞は、「骨髓系幹細胞」と「リンパ系幹細胞」に分かれて成長し、「骨髓系幹細胞」からは、「赤芽球」を経て赤血球、白血球（顆粒球、単球）、（「巨核球」を経て）血小板などがつくられ、リンパ系幹細胞からは白血球の一種であるリンパ球（T細胞、B細胞、NK細胞）がつけられます。



「骨髓異形成症候群 (MDSs : Myelodysplastic Myelodysplastic Syndromes)」とは

1982年にFrench-American-British (FAB) groupにより確立された疾患 (John Bennett (ジョン ベネット) 博士らにより「英国血液学会雑誌」で発表) です。MDSs は、造血幹細胞のうち、「骨髓系幹細胞」に生じた異常が原因と考えられる病気の一つで、単一の病気ではなく、複数の疾患からなる病気の集合体と考えられています。

造血幹細胞 (骨髓系幹細胞) が傷つき染色体異常を生じ増殖することによりMDSが発症するとされています。骨髓で造血幹細胞が成熟する過程の未熟な血液細胞で成長が止まったり、血液細胞に成長しても細胞が壊れていること (無効造血) で血球が減少したり、形態や機能に異常が生じたり (「異形成」) します。

血液細胞のうち、赤血球、白血球、血小板すべてが減る場合と、いずれかが減る場合があります。MDSs の一部は、「急性骨髓性白血病」に移行することがあります。

多くの場合ではMDSsの要因は不明ですが、肺がん、リンパ腫などの治療 (抗がん剤、放射線) を環境因子として幹細胞が傷つき、治療後5年前後で発症する (二次性の) MDSsが 10 %程度確認されています。タバコも要因となる環境因子とされています。5%前後では遺伝子要因も指摘されています。

症状

血液細胞のうち、赤血球、白血球、血小板すべてが減る場合と、いずれかが減る場合があります（前述）。MDSs では、血球の減少は、半数では赤血球・好中球・血小板で、残りの半分の1/3は赤血球、1/3は白血球、1/3は血小板とされています。多くは無症状で経過し、＜健康診断＞で見えられることもあります。

赤血球が減少した場合には、貧血の症状として息切れ・動悸（どうき）・疲れやすさなどが生じます。血小板が少なくなると、皮膚に紫斑や点状出血（細かい点状の皮下出血）があらわれたり、鼻血が出たり歯ぐきから出血したりすることがあります。白血球（好中球）が減少すると、感染が起こりやすくなり、発熱などを生じます。健康診断などの血液検査結果の異常をきっかけに病気が分かる人もあり、症状がほとんどない人もいます。

診断

血液検査で赤血球・白血球（好中球）・血小板の全て、あるいは一部の減少が見られます。また、造血異常を伴う場合には、LDH（乳酸脱水素酵素）が高値となります。一定期間、経過を見た上で、造血障害の可能性が疑われた場合には、＜骨髄検査（骨髄穿刺・骨髄生検）＞（図 右）が行われます。

＜骨髄検査＞の結果、「芽球が増加している」、「環状鉄芽球がある（異形成）」（図 右下）、「染色体異常がある」といった所見があれば、MDSsと診断されます。

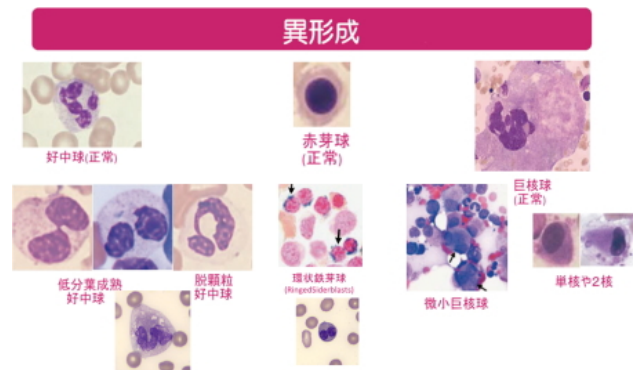
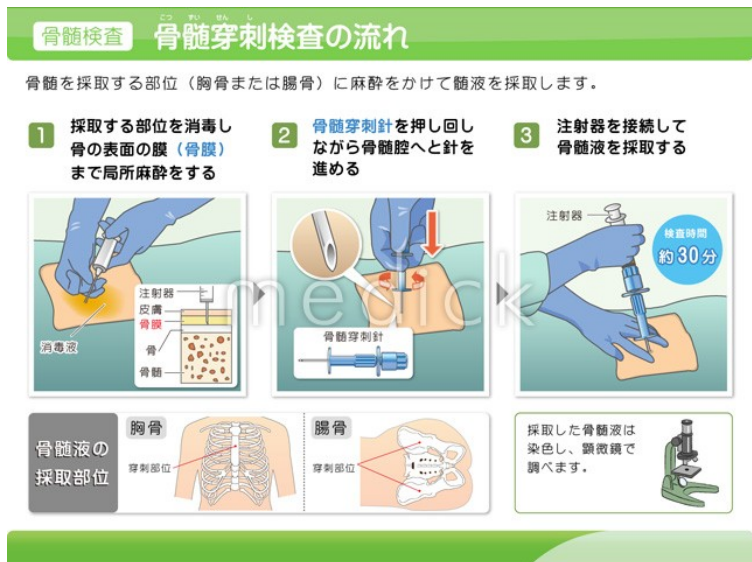
MDSsにおいては、骨髄穿刺による検体の顕微鏡検査以外の診断として、フローサイトメトリーによる表面マーカーの検査・染色体分析・（オプションとしては）遺伝子変異分析があります。しかし、検査で明確な判断要素が見られない場合も多く、結果が不明確な場合もあります。MDSsと診断された場合でも10%は誤診との報告もあります。したがって、鑑別診断、すなわちMDSs以外の他の疾患である可能性を除外することが極めて重要になります。

治療

予後の評価システム（IPSS-R*）に従いリスクが分類され、低リスクの場合には日常生活の維持を目的として、高リスクでは白血病の先延ばしのための治療方針が立てられます。高リスクの場合は、可能であれば造血幹細胞移植が行われる事があります。

* IPSS-R：Revised International Prognostic Scoring Systemの略で、MDSsの改訂国際予後判定システムのひとつです。2012年にPeter L Greenbergらの研究グループにより発表されました。骨髄芽球割合、血球減少の系統数、染色体核型など複数の因子を組み合わせる予後予測スコアリングが用いられています。その改訂版であるIPSS-Rは、より大規模なデータ解析（7,000例以上）を基盤に、因子の取扱いを詳細化して5群に分類し、外部検証においても優れた予後予測能を示すことが報告されています。

図は、「国立がん研究センター」「がん情報サイト@神戸医療産業都市推進機構」「東京血液疾患診療所」「medick」の＜ホームページ＞から引用しました。



この「診療所だより」や診療についての御意見・御要望などをお気軽にお寄せ下さい。これからの参考にさせていただきます。

編集・発行： 勝山諄亮

勝山診療所

〒639-2216 奈良県御所市343番地の4（御国通り2丁目）
電話：0745-65-2631