

平成 28 年度 再生不良性貧血・MDS 委員会活動報告

1. 形態中央診断の中止

2009 年 2 月から小児再生不良性貧血および骨髄異形成症候群（MDS）の形態中央診断を行い、名古屋大学小児科、聖路加国際病院、名古屋第一赤十字病院病理部において、多数例をレビューした。それにより 2008 年版 WHO 分類において小児における芽球の増加を伴わない MDS として暫定的に定義された refractory cytopenia of childhood (RCC) の日本における臨床的意義が明らかとなった。末梢血・骨髄塗抹標本、骨髄病理組織標本を合わせて評価することにより、日本においても RCC が小児骨髄不全症の 40% を占めており、その臨床像や予後についても把握することができた。また、小児骨髄不全症の約 10% が先天性骨髄不全であることもわかり、その重要性が認識された。この様に学会形態中央診断は十分な役割を果たし、成果を挙げたと考えられる。

一方で小児血液を学ぶ医師であれば十分に診断可能と思われる症例や、対象外の疾患まで中央診断の依頼が来るようになり、レビュー担当者の負担が増大し、また組織染色、PNH 血球およびテロメア長測定、コロニーアッセイ、JMML 関連遺伝子解析などの検査費用や人件費を検査担当施設が負担し続けることも困難となってきた。以上の様な学会形態中央診断事業の問題点について、再生不良性貧血・MDS 委員会と形態中央診断関係者が検討を重ねた結果、現在の体制での学会形態中央診断は 2016 年 12 月 31 日をもって中止することとし、学会員に周知した。

形態中央診断でレビューした症例数は最終的に 1716 例となった。

2. 中央診断中止後の方向性の検討

中央診断中止後の方向性について、2016 年 6 月 25 日、12 月 15 日、2017 年 1 月 8 日に委員会を開催し議論した。

中央診断事業は、①小児骨髄不全および関連疾患の全国的な集積、②研究の基盤、③各施設に対する診断支援として機能してきた。

①について、学会の疾患登録が機能していれば、そこで本邦での小児骨髄不全および関連疾患の疫学は把握可能である。疾患登録症例について 2 次調査を計画する。

②について、中央診断症例の追跡調査は今後も必要であろう。それとともに、中断している学会疾患登録の年次調査を行う。主な対象疾患の内、JMML と RAEB は JCCG 血液腫瘍分科会 (JPLSG) の疫学研究 CHM-14 で中央診断されることになった。再生不良性貧血、RCC、RCMD は、ATG のランダムイズ試験に登録される症例は、そこで中央診断される。先天性骨髄不全症は、伊藤班でガイドライン作成、疾患登録が行われることになっている。骨髄増殖性疾患は林班の対象疾患となっている。それぞれの疾患について、現状に基づいて、主な研究の主体、受け皿を整理することとなった。

③について、診断困難例の形態診断をうけるコンサルテーションシステムについて検討中。

3. 学会疾患登録病名の検討

改訂された2016年版WHO分類は発表されたばかりでまだ定着していないこと、RCCがprovisional entityではあるが残っていること、日本小児血液・がん学会の疾患登録を日本血液学会の疾患登録に入れており両者の分類は一致させる必要があることから、当委員会として疾患登録病名は現行のままだよという結論となった。

4. 先天性骨髄不全診療ガイドライン 2017

伊藤班で作成されたガイドラインを当委員会で確認した。

5. 学会発表

1. Comparison of clinical outcomes between aplastic anemia and hypoplastic MDS in children. Asahito Hama Atsushi Manabe Daisuke Hasegawa Kazue Nozawa Atsushi Narita Hideki Muramatsu Yoshiyuki Takahashi Kenichiro Watanabe Akira Ohara Masafumi Ito Seiji Kojima, 第78回日本血液学会学術集会 2016/10/13.
2. 小児再生不良貧血および骨髄異形成症候群の形態診断-1500例のまとめ. 濱麻人 真部淳 長谷川大輔 野沢和江 成田敦 村松秀樹 高橋義行 渡邊健一郎 小原明 伊藤雅文 小島勢二, 第58回日本小児血液・がん学会, 2016/12/15, 国内.
3. Comparison of clinical outcomes between pediatric aplastic anemia and Refractory Cytopenia of Childhood. Asahito Hama Atsushi Manabe Daisuke Hasegawa Kazue Nozawa Atsushi Narita Hideki Muramatsu Yoshiyuki Takahashi Kenichiro Watanabe Akira Ohara Masafumi Ito Seiji Kojima, 58th ASH Annual Meeting and Exposition, 2016/12/3.
4. Bone marrow transplantation for children with acquired bone marrow failure. Asahito Hama Atsushi Manabe, Daisuke Hasegawa, Kazue Nozawa, Atsushi Narita, Hideki Muramatsu, Yoshiyuki Takahashi, Kenichiro Watanabe, Akira Ohara, Masafumi Ito, Seiji Kojima, 第39回日本造血細胞移植学会総会, 2016/3/3.

(渡邊健一郎)