

## 平成 26 年度 再生不良性貧血・MDS 委員会活動報告

再生不良性貧血・MDS 委員会、小児 MDS 治療研究会役員、JMML 委員会 合同委員会が 2015. 5. 31 正午から 14 時まで、名古屋大学で開催された。

出席者：

中畑龍俊、井上雅美、小池健一、滝智彦、大塚欣敏、濱麻人、本田裕子、吉田奈央、村松秀城、南條由佳、高橋義行、渡辺新、坂下一夫、角田治美、渡辺健一郎、工藤寿子、小島勢二、長谷川大輔、平林真介、谷ヶ崎博、真部淳、嶋田明、木下明俊、小林正夫（監事）

欠席者：

小林良二、足立壮一、大園秀一、小原明、矢部普正、伊藤悦朗、河崎裕英、今泉益栄、大賀正一、岡村純、別所文雄、土田昌宏、川村真智子（以上、敬称略）

小児血液・がん学会 再生不良性貧血・MDS 委員会：2013 年 11 月改選

渡邊健一郎（委員長）、伊藤悦朗、大園秀一、小原明、小林良二、長谷川大輔、矢部普正、大賀正一（担当理事）

### 報告事項と議案

#### 1. 各プロジェクト担当者の見直し

##### 1) 中央診断事業

濱麻人、小島勢二、長谷川大輔、真部淳（変更なし）

##### 2) RCC

長谷川大輔、濱麻人、吉田奈央（吉田を追加）

##### 3) RAEB/RAEBT

足立壮一、長谷川大輔、嶋田明（井上が抜けて長谷川と嶋田が加わった）

##### 4) JMML

JMML 委員会が担当

##### 5) 遺伝性骨髄不全症候群

小島勢二、伊藤悦朗、中畑龍俊、小原明、渡邊健一郎（真部から渡辺に交代）

#### 2. 小児血液・がん学会の中央診断（濱）

資料をもとに説明があった。2009 年 2 月開始。1300 例を超えた。

これから予後調査を組織的に行う予定である。

名古屋大学小児科でターゲットシーケンスによる先天性骨髄不全症の遺伝子診断のシステムが整備された。

米国血液学会 (ASH)、EWOG-MDS、日本血液学会学術集会などで発表する。

#### 4. 日本小児・血液がん学会の疾患委員会について

1. 再生不良性貧血・MDS 委員会は小児骨髄不全の中央診断という重要な役割を果たしている。中央診断、疾患登録は本来学会が果たすべき役割であり、同委員会は今後も存続すべきである。

2. 中央診断に関して当面は現在の体制で継続する。資金は班研究による部分が多いが、国としても骨髄不全のような難病の医療体制、研究体制の整備を重要視している。

3. フォローアップ調査の計画は、中央診断に携わる中心メンバーにより進行中である。
4. 今後も活動を維持するため委員の欠員補充は行いたい。具体的には中央診断の中心メンバーの濱麻人先生を正式な委員とできるよう要望する。

## 6. RCC について

昨日の研究会で論じられたように、RCC のについては多くの問題がある。

再不貧と RCC の線引き (境界) : 日独ともに病的には差異がある。臨床的には大きな差異はないかもしれない。また分子遺伝学的にも差異は少ない (名大の somatic mutation のデータ)。

WHO で規定される RCC の中にはハイリスクの亜群がある :

EWOG では hypocellular でなく (normo または hyper)、monosomy 7 などの核型異常がある場合には通常の RCC とは別扱いになり、RIC ではないレジメンで移植が行われている。

日本では成人の RCMD の像を呈するものは RCMD と診断することを提案している。

現在、Niemeyer と Baumann が来年の WHO 改定に向けてチャプターを執筆中である。今回の議論がどのように織り込まれるか、注意してみていく。

吉田が RCC の移植プロトコルを提案した。Fludarabine+Melphalan がベースになる。このレジメンを RCC だけに用いるのか、再不貧にも用いるのか、議論が必要である。保険の問題もある。

## 7. RAEB/RAEBT について

RAEB は少ない。2009 年から 2014 年の間にわずか 29 例である。

多くは学会の中央診断に登録されているが、JPLSG の AML 中央診断に登録されている例もある。統合的なシステムを作って診断・治療することが望ましいが、今はできない。1 例ずつ追いかけていくしかないであろう。

嶋田明が RAEB 例についてのデータを集積し、論文を執筆中である。

RAEBT においては EWOG では今でも MDS に含めているが、日本では AML として治療されている。AML として治療されても問題はないようだ。

RAEB も RAEBT も low blast count の AML との鑑別が重要である。WHO に記載されている転座に限らず、MLL 遺伝子再構成の例なども AML として扱うべきかもしれない。

その一方で、monosomy 7 や複雑核型例は MDS として扱うべきであろう。

1 週間前の JSH 国際シンポジウム (軽井沢) で John Bennett が「骨髄での Erythroid  $\geq 50\%$  の例について、従来は non-erythroid 中の blast% で MDS か M6a か決めていたが、今後は全細胞中の blast% を用いることを提案したい」と語っていた。

## 8. JMML について

大塚に代わって坂下が委員長に就任した。

JMML11 登録数はまだ 20 前後と少ないため、延長を申請した。

JMML11 に入らない症例のフォローアップ調査を行いたい。仕組みを考えている。

本日の研究会で JMML については相当深く掘り下げられた。Azacitidine の使用や移植レジメンの開発など、今後、新しい治療に結びつくかどうか注目される。

## 9. そのほか

来年の研究会は 5 月 28 日、29 日に名古屋で行う。

以上 (真部、高橋)