

# blood news

## 今月のテーマ

### ” 骨髄異形性症候群 (myelodysplastic syndrome;MDS)”

骨髄異形性症候群 (MDS) とは、多能性造血幹細胞の異常に起因するモノクローナルな造血障害で、血球形態の異常 (異形性) と有効な血球の産生が十分に行われない状態 (無効造血) をいい、表 1 のように分類されています。分類はおもに芽球の比率で区別されていますが、慢性骨髄単球性白血病 (CMML) は、末梢血の単球の比率が  $1000/\mu\text{l}$  以上認められれば診断されるため、末梢血中の単球の比率や絶対数に注意が必要です。

表 1. MDS の分類

	末梢血中芽球	骨髄中芽球	その他
1.refractory anemia (RA)	< 1%	< 5%	
2.RA with ringed sideroblasts (RARS)	< 1%	< 5%	環状鉄芽球 > 15%
3.RA with excess of blasts (RAEB)	< 5%	5~19%	
4.RAEB in transformation (RAEB-t)	5~29%	20~29%	Auer 小体陽性
5.chronic myelomonocytic leukemia (CMML)	< 5%	< 20%	末梢血単球 > $1000/\mu\text{l}$

MDS は高齢化を象徴する疾患といえ、加齢とともに患者数が増加し中高年者に特に多く認められます。まれに小児の発症例もあり、成人より予後不良です。また、治療誘発 (二次) 性 MDS も認められ、アルキル化剤やトポイソメラーゼ II 阻害剤、放射線治療が有名です。トポイソメラーゼ II 阻害剤は若年者に多く、発症時期も 0.5~3 年 (アルキル化剤は 5~7 年) と短いのが特徴的です。このような抗腫瘍剤や放射線治療を行った患者では、貧血の有無や質的变化を血液像で注意深く経過観察する必要があります。

### ” 血液学的ポイント”

#### (1) 末梢血球の減少

赤血球、白血球、血小板の 3 系統の減少や 2 系統の減少 (貧血+血小板減少あるいは貧血+白血球減少) が多くの場合認められ、まれに単一血球の減少も見られる。

#### (2) 骨髄では末梢血とは反対に細胞成分に富む骨髄であり、成熟障害が認められる

#### (3) 無効造血の存在

有効、無効造血の指標として網状赤血球があり、絶対数で  $4\text{万}/\mu\text{l}$  以上を有効造血、 $4\text{万}/\mu\text{l}$  以下を無効造血と考えるとよい。

#### (4) 血球 3 系統の形態異常または機能異常が認められる

好中球アルカリフォスファターゼ (NAP) 染色が参考になり、異常高値あるいは異常低値を示す。(NAP 正常値 Rate:50 以上、Score:150-250)

#### (5) 補助的検査項目

血清ハプトグロブリン低値、血清間接ビリルビン高値、血清 LDH 高値、血清鉄やフェリチンの高値、HbF 高値など