



骨髄異形成症候群

骨髄異形成症候群は、造血幹細胞が成熟する過程に異常が生じ、血球が順調に成長できなくなり、結果として白血球減少、貧血、血小板減少が起こる疾患です。白血病に移行することもあるので、前白血病状態とも呼ばれることもあります。骨髄異形成症候群は高齢者に多い疾患で、患者さんの年齢の中央値は65歳、有病率は10万人あたり約3人、男女比はおおよそ2:1とされています。

原因

骨髄異形成症候群になる原因は、わかっていません。骨髄の細胞の染色体を調べると、約50%に染色体異常がみられますが、これは先天的なものではなく、人に遺伝したり感染したりすることはありません。高齢になること以外に、抗がん剤の治療や放射線治療を受けた方に発症のリスクが高くなることから、これらが、何らかの原因で血液を作る細胞の遺伝子に傷をつけて発症させるものと考えられています。

症状

貧血の症状として息切れや動悸がしたり、血小板が少なくなるため、皮下出血があらわれたり、鼻腔や口腔粘膜から出血したりすることがあります。また、白血球の減少や機能低下により、感染症にかかりやすくなり、発熱などを伴うことがあります。症状がほとんどない人もおり、健康診断などの血液検査結果で偶然わかることもあります。



検査

診断を確定するために骨髄穿刺による骨髄検査を行います。MDSの患者さんの骨髄と末梢血に、成長障害の程度を反映して、芽球と呼ばれる未熟な血液細胞が様々な割合で見られます。MDSは骨髄と末梢血中の芽球の割合などによりいくつかの病型に分類されます(表1)。なお、芽球の割合が20%以上になった時点で、MDSではなく急性骨髄性白血病に移行したと診断します。

治療

予後(病状の経過)予測のための重要な指標の1つに、1997年に提唱された「国際予後予測スコアリングシステム (IPSS: International Prognostic Scoring System)」があります。これは、予後に深く関連すると考えられる骨髄での芽球の割合、染色体異常の状態、血球減少の状態を点数化し、その合計スコアによって、リスクを「Low」「Intermediate(Int)-1」「Intermediate(Int)-2」「High」の4群に分類するものです。IPSSにおける「Low」および「Intermediate(Int)-1」に該当する方を「低リスク群」に、「Intermediate(Int)-2」と「High」に該当する方を「高リスク群」とし、当てはまるリスク群と、年齢や体の状態などを総合的に検討して、治療方針を決定します。低リスクの場合で症状がない場合には、定期的に受診し様子を見る場合があります。状態によっては、貧血を改善する薬を使うなどのさまざまな治療が行われることがあります。症状がある場合には、輸血などの治療も行われます。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ます。造血幹細胞移植が難しい場合には、細胞障害性抗がん薬を使った治療が行われます。

IPSS (International Prognostic Scoring System : 国際予後判定システム)

■ 予後因子の点数化

表1

予後因子	点数				
	0	0.5	1	1.5	2
骨髄中の芽球の割合(%)	<5	5~10		11~20	21~30
核型(染色体異常)	良好	中間	不良		
減少している血液細胞の種類	0~1種類	2~3種類			

■ リスク分類

合計点数	0	0.5~1	1.5~2.0	2.5以上
リスク分類	Low	Int-1	Int-2	High
	低リスク群		高リスク群	