

他科の先生に
知って欲しい

豆知識・・・内科編⑥

骨髄不全症とは？

岡山市立市民病院 副院長 今城 健二



超高齢化社会を迎え、会員の先生方の診療される患者さんも相当の高齢化が進んでいることと拝察致します。造血を担当する骨髄についても高齢化に伴い機能不全を来す患者さんが増えております。骨髄不全 (bone marrow failure : BMF) の範疇には、先天性骨髄不全症候群 (inherited bone marrow failure syndromes : IBMFS) と、骨髄異形成症候群 (myelodysplastic syndromes : MDS)、再生不良性貧血 (aplastic anemia : AA)、大顆粒リンパ球増多症 (large granular lymphocytosis : LGL)、赤芽球癆 (pure red cell aplasia : PRCA)、発作性夜間ヘモグロビン尿症 (paroxysmal nocturnal hemoglobinuria : PNH)、骨髄増殖性腫瘍 (myeloproliferative neoplasms : MPNs) などの後天性骨髄不全が含まれます。これらの疾患にはオーバーラップがあり、その境界を明確に区別できないこともあります。この中で日常多く見かけるのはAAとMDSです。

AAは何らかの原因で造血幹細胞が持続的に減少した結果、血球減少を生じた状態であり、骨髄は低形成です。このうち特発性再生不良性貧血は、T細胞を介した免疫学的機序による造血幹細胞の傷害が、主な原因であろうと推測されており、免疫抑制療法 (immunosuppressive therapy : IST) が高率に有効であります。

人口の高齢化に伴い増加しているのはMDSです。MDSは造血幹細胞における遺伝子変異の蓄積により発症するクローン性造血器腫瘍であり、典型例では骨髄は正～過形成で、造血細胞に異形成を認めます。血球減少やAMLへの進展が多いことが特徴です。治療抵抗性の疾患で造血幹細胞移植の可能な若い症例以外での完治は困難な疾患です。無効造血が特徴で、無効造血とは血球前駆細胞が成熟血球に分化する過程で正常に分化出来ずに血管内に出る前にアポトーシスによって骨髄内で破壊されてしまう状態です。診断や治療のために専門医への紹介が多くなる疾患ですが、診断の入り口としてのコツは平均赤血球容積 (mean corpuscular volume : MCV) です。MCVはヘマトクリット値を赤血球数で割算して出されますが、MDSではこれが上昇し大球性貧血を呈します。大球性貧血を呈する病態は、ビタミンB12欠乏、葉酸欠乏、MDS、肝障害が代表的であり、MDSを見つけるきっかけとなる検査値異常です。古くから使われてきた古典的な検査項目ですが、MDSの発見にはきらりと光る優れものと考えられます。MCVの低下する貧血の大部分は鉄欠乏性貧血で治療も苦慮することも少ないと思われませんが、MCVが上昇している貧血や血球減少を認めた場合には思わぬ病態が隠れていることもありますので、気にしていただければ幸いです。