

他科の先生に
知って欲しい

豆知識・・・内科編⑩

骨髄異形成症候群
意外とcommonで厄介な疾患

岡山赤十字病院 副院長(兼)第一血液内科部長 竹内 誠



高齢者人口の増加に伴い、骨髄異形成症候群の患者さんが増加しています。聞きなれない病名かもしれませんが、血液内科医の視点で見ますと、(軽症例まで含めると) まるで高齢者のcommon diseaseかと思えるくらい多くの患者さんがいらっしゃいますので、他科の先生方に置かれましても耳にされ、遭遇されることがあるかと思えますので、概略をお話しさせていただきます。

診断の契機は、原因不明の貧血、汎血球減少や、末梢血中への幼稚顆粒球の出現、あるいは合併症として感染症などを発症した際に診断される、等々

です。

この疾患に関与する造血細胞の遺伝子異常が多数確認されており、加齢もその一因として、遺伝子変異が蓄積されて発症に至るようです。

患者さんに理解してもらえるように説明するのが難しい疾患ですが、私は骨髄の造血を血球の製造工場に例えて、“造血の生産ラインの機械が障害をおこして、機械は働いて製品は作っているが不良品が多く、血液中に十分量出荷できていない状態”、という話をしています。いわゆる「無効造血」という病態です。赤血球系、白血球系、血小板系の3系統すべてが障害されることもあれば1-2系統が障害されることもあります。また無効造血にも程度があり、どの程度“出荷”できるかで臨床上の重症度も変わってきます。

さらに、この異常造血のなかから悪性細胞(白血病細胞)が発生しやすく、白血病への進展(2次性白血病)も見られます。

診断は末梢血検査、骨髄検査によって行います。貧血は正球性のことも大球性のこともあります。骨髄では、無効造血を反映して造血細胞は通常十分見られますが、血球形態の異型が見られます。遺伝子の異常は実臨床では、主に染色体分析で検出します。しかしながら、これらの異常が確認できない症例も少なくなく確定診断に苦慮することも時々あります。

軽症の患者さんから重度の患者さんまで幅が広く、また進行の度合いも、非常にゆっくりした経過の場合もあれば、進行の早い場合もあって一様ではありません。国際的な予後予測スコアがあり予後予測の参考にはなります。

治療は、軽症であれば当面経過観察のみとすることもしばしばあります。

貧血などの血球減少が臨床的に問題になるものの、芽球の増加傾向はない場合(低リスク群)には、エリスロポエチン製剤など造血刺激剤が主体となり、有効例では血球回復が得られますが、治療抵抗性で輸血依存状態になる患者さんも少なくありません。

一方、芽球が増加し白血病化への傾向がある場合(高リスク群)には、アザシチジンというDNAメチル化阻害剤に分類される抗がん剤が第一選択になりますが、有効率は必ずしも高くはなく、また有効例でも効果が維持できるのは、中央値で2年足らずというのが現状で、高リスク群

の予後は良くありません。

根治療法は造血幹細胞移植しかありませんが、高齢者が多く適応にならない患者さんが多いのが実態です。また、移植できたとしても治療成績は、日本造血幹細胞移植学会のデータによれば40歳以上の患者さんですと5年生存率は40%程度ですので、必ずしも芳しくはありません。

現在、分子標的薬など各種治験薬が開発中ですので、今後の治療の進展に期待したいところです。

この疾患の有病率は増えてきていると思われ、他科診療中の患者さんの合併症などとしても遭遇されることもあるかと思いますので、簡単ですが記載させていただきました。



御津医師会：山中慶人