

既知あるいは新規ウイルスの特発性造血障害の発症・予後におよぼす影響

(国立感染症研究所 岩崎 琢也)

岩崎 琢也 (国立感染症研究所 感染病理部)

1. 対象疾患 : 再生不良性貧血・その他(ウイルス感染の関与が疑われる造血障害)
2. 研究目的 : 特発性造血障害の発症の機転となっているウイルス感染の有無、またその種類を明らかにし、予防・治療等に有用な知見を獲得する。
3. この研究によって明らかにできる事項:
既知のウイルスが特発性造血障害に関与しているかどうかについて以下の方法を用いて明らかにする。
4. 研究の方法:
 - ① 血清中の抗ウイルス抗体の解析
 - ② 血液あるいは骨髄組織中から抽出した核酸のウイルスゲノムの解析
 - ③ 骨髄生検の免疫組織学・in situ ハイブリダイゼーション解析
 - ④ 分子生物学的解析
5. 研究対象の選択基準、検体・資料の保管など:
いただいた細胞成分は DNA, RNA あるいは cDNA、一部そのままを-80 度に保存・管理。また、上清あるいは血清成分は3本に分注して-80 度に保存・管理。
6. 目標症例数と対象施設など:
7. 予定の研究期間: 本研究事業の継続期間
8. これまでの本班での研究と成績:
 - ① 血清中の抗ヘルペスウイルス8抗体の解析
 - ② 骨髄生検組織の免疫組織学・in situ ハイブリダイゼーションによるパルボウイルス感染の同定
 - ③ ヒトヘルペス群ウイルス感染の解析

赤芽球癆におけるT細胞のクロナリティの検討

(東京女子医科大学 寺村正尚・増田道彦)

寺村正尚・増田道彦(東京女子医科大学 血液内科)

1. 対象疾患 : 再生不良性貧血

研究の背景 赤芽球癆は骨髓における赤芽球低形成により、貧血をきたす症候群である。後天性赤芽球癆は、特に原因疾患のない後天性特発性赤芽球癆と、原因疾患のある後天性二次性赤芽球癆に分類される。後天性二次性赤芽球癆の原因としては、薬剤、パルボウイルスB19などのウイルス疾患、LGL白血病、胸腺腫、自己免疫疾患、B細胞性慢性リンパ性白血病、骨髓異形成症候群などがある。この中でLGL白血病のT細胞型は、CD3(+) CD4(-) CD8(+)表面マーカーをもつリンパ球がクローナルに増加し、これが骨髓における赤芽球産生を抑制することがわかっている。この他の後天性二次性赤芽球癆のなかでもCD3(+) CD4(-) CD8(+)表面マーカーをもつリンパ球がクローナルに増加している報告がみられる。我々は今日胸腺腫を伴う赤芽球癆患者で末梢血と胸腺両者でCD3(+) CD4(-) CD8(+)表面マーカーをもつリンパ球がクローナルに増加している症例を報告した。これにより胸腺腫を伴う赤芽球癆も、CD3(+) CD4(-) CD8(+)表面マーカーをもつリンパ球がクローナルに増加し、これが赤芽球癆と胸腺腫を起していると考えられた。また type I autoimmune polyglandular syndromeなどの自己免疫疾患やB細胞性慢性リンパ性白血病でもCD3(+) CD4(-) CD8(+)表面マーカーをもつリンパ球がクローナルに増加している症例の報告があった。これらから後天性二次性赤芽球癆のなかにもLGL白血病と同様にCD3(+) CD4(-) CD8(+)表面マーカーをもつリンパ球がクローナルに増加し、それらが赤芽球癆の原因となっている症例が多いのではないかと考えられた。また我々は長期間後天性特発性赤芽球癆としてフォローしていた患者で、検査感度を上げたPCR法を用いてCD3(+) CD4(-) CD8(+)表面マーカーをもつリンパ球のクローナルな増加を証明し報告した。この患者は以前からサザンブロット法でクロナリティを証明しようと何回か試みていたが、サザンブロット法の感度が低いことと末梢血リンパ球が増加していないことから証明できなかった。これから特に原疾患のない後天性特発性赤芽球癆も、LGL白血病と同様にCD3(+) CD4(-) CD8(+)表面マーカーをもつリンパ球がクローナルに増加し、それが赤芽球癆の原因となっていると考えられた。これらから、赤芽球癆の多くがクローナルなT細胞により起こっている可能性が示唆された。しかし従来のサザンブロット法により赤芽球癆のクロナリティの証明がさらに困難であることが考えられた。今回後天性特発性赤芽球癆患者に対し、従来のサザンブロット法に比較して感度が高いPCR法を用い、T細胞のクロナリティを証明する。これによりこれまで原因不明であった後天性特発性赤芽球癆の病因や、LGL白血病以外の後天性特発性赤芽球癆の病態についても解明できると考えられる。また骨髓異形成症候群の、病態解明がさらに解明される可能性がある。

2. 研究の方法 : 【検査項目】

- ① 末梢血単核球 TCR α β 1, TCR γ 再構成をサザンブロット法、PCRで検討する(SRLで施行)。
- ② 末梢血単核球細胞表面マーカーの検討。CD4 CD8 陽性細胞などの検討(SRLで施行)。

- ③ 末梢血顆粒リンパ球数の検討(末梢血ストリッヒを SRL に提出していただき、東京女子医科大学血液内科で検討)
- ④ 臨床データ、薬剤による治療効果の検討(調査表により東京女子医科大学血液内科で検討)。

5. 研究対象の選択基準、検体・資料の保管など:

【対象】① 後天性特発性赤芽球癆患者

② 後天性二次性赤芽球癆患者(LGL 白血病、胸腺腫、B-CLL、自己免疫疾患などを伴う赤芽球癆)

③ 赤芽球の減少している MDS

上記に該当する患者で、初発例、既治療例を含む。

【検体提出法】

- ① 症例登録票を東京女子医科大学血液内科 増田道彦あてにファックスし、症例登録を行ってください(FAX 03-5269-7363)
- ② 検体は末梢血 19ml(EDTA 入り採血管 7ml × 2 本、ヘパリン入り採血管 5ml × 1 本)を SRL に提出。白血球が少ない場合は EDTA 入り採血管 7ml × 3 本(合計 26ml)を提出してください。採血管、伝票は最寄りの SRL 営業所から先生方のお手元に届けられる予定です。届かない場合は、最寄りの SRL 営業所に、「特発性造血障害系赤芽球癆共同研究」用としてご請求下さい。
- ③ 患者末梢血ストリッヒ1枚も、同時に SRL に提出してください。
- ④ 登録していただいた症例については後日調査表を送付させていただきます。

6. 目標症例数と対象施設など:

7. 予定の研究期間:

8. 関連するこれまでの本班での研究と成績:

9. その他:

ご不明な点に関しては、以下にお問い合わせ下さい。

東京女子医科大学 血液内科 増田道彦

〒162-8666 東京都新宿区河田町 8-1 tel:03-3353-8111 fax:03-5269-7363

e-mail: masuda@dh.twmu.ac.jp

エスアールエル東京第2営業所 高橋克広 tel:03-5332-6581 fax:03-5332-6580

厚生科学研究「特発性造血障害に関する調査班」
(班長:小峰光博)共同研究

後天性特発性赤芽球癆におけるT細胞のクロナリティの検討

症例登録票

(※施設名等を前面に直接入力の上プリントアウトしていただくと便利です。)

東京女子医科大学 血液内科 寺村正尚、増田道彦
FAX 03-5269-7363

施設名 科名 科

担当医名 先生

電話 ファックス E-mail

郵便番号 施設住所

患者イニシャル 姓() 名()
患者年齢 ()歳
性別 男 ・ 女
カルテ番号

- 診断
1. 後天性特発性赤芽球癆
 2. 後天性二次性赤芽球癆
 - ① LGL 白血病
 - ② 胸腺腫
 - ③ B-CLL
 - ④ 自己免疫疾患 (疾患名:)
 - ⑤ ウイルス疾患 (疾患名:)
 - ⑥ その他 (疾患名:)
 3. MDS

- 現在の状態
1. 治療前
 2. 治療後
 - ① 寛解中 (使用薬剤:)
 - ② 不応 (使用薬剤:)
 - ③ 再発 (使用薬剤:)

平成11年9月

厚生科学研究「特発性造血障害」調査研究班
班員、研究協力者各位

特発性造血障害調査研究班

班長 小峰光博

班員 金倉 譲

研究協力者 木下タロウ

研究協力者 金丸昭久

発作性夜間血色素尿症患者における
臨床病歴と自然歴の日米比較調査について（依頼）

本年度第一回班会議総会においてご提案申し上げましたように、本年度からの研究事業の一つとして、発作性夜間血色素尿症患者における臨床病歴と自然歴の日米比較調査を行うことになりました。多数の先生方から有意義なご意見を頂き、検討を加えました結果、別紙のような型でアンケートをお願いしたく存じます。本研究により、血栓症合併の有無による予後の差異、骨髄移植を中心とした Aggressive therapy (遺伝子治療も含む) の対象となる予後不良群の頻度、診断後のPNHクローン拡大の有無などがアジアと欧米間で比較でき、発作性夜間血色素尿症の治療に関して重要な多数のことが明らかになると期待されます。

総会でもご説明申し上げましたように、今回は診断に関する項目をご記入頂き、後日改めまして経過についてご記入をお願いする予定にしております。今回のこの調査表は、11月末日頃までに同封の封筒にてご返送頂けましたら幸甚に存じます。

ご多忙のところ恐れ入りますが、ご協力の程よろしくお願い申し上げます。

PNH患者調査表記入の為の手引き 1

1) 対象

貴院にて発作性夜間血色素尿症と診断された患者（可能な限りお願い致します。）

2) 調査表

調査表にご記入の上、同封の封筒にて11月末日頃までにご返送下さい。
その後ももちろん登録可能ですので、その場合は随時お願い致します。

3) 送付先

〒565-0871 大阪府吹田市山田丘2-2
大阪大学医学部血液・腫瘍内科
西村純一

4) 記入方法

全てに記入して頂く必要はございません。

まずは多数のご登録を頂き、今後に役立てたいと考えておりますので、
わかる範囲でご記入頂き、あとはブランクにしておいて下さい。

複数の検査項目につき、1つの検査実施日しかない場合がございますが、
代表する検査実施日をご記入下さい。

チェック形式になっている項目につきましては、わからない場合でも

（Not Done、不明）などの項目に忘れずにチェックをお願いします。

また、以下の定義にしたがい、症候の有無につきご記入下さい。

貧血 : Hb ♂ 13g/dl ♀ 12g/dl 以下 または
 RBC ♂ 400万/ μ l ♀ 350万/ μ l 以下

好中球減少症: 2000/ μ l 以下

白血球減少症: 4000/ μ l 以下

血小板減少症: 10万/ μ l 以下

用紙が足りない場合は、コピーしてお使い下さい。

なお、ご記入に際しましてご不明な点などございましたら、
西村純一（☎ 06-6879-8329）までご連絡お願い致します。

PNH患者調査表

患者氏名：氏 () 名 () 施設名
 生年月日：M T S H 年 月 班員・協力者名
 性別：男・女 記入者
 人種：日本人 記入日
その他 ()

■診断

診断確定日：S H 年 月

診断に用いた検査：酸性化血清試験 (Ham 試験)
シヨ糖溶血試験 (砂糖水試験)
補体溶血感受性試験 (CLS 試験)
フロ-サイトメトリ-

初発症状：ヘモグロビン尿 発症 (S H 年 月)
貧血 発症 (S H 年 月)
好中球 (白血球) 減少症 発症 (S H 年 月)
血小板減少症 発症 (S H 年 月)
血栓症 発症 (S H 年 月)
腹痛 発症 (S H 年 月)
感染症 発症 (S H 年 月)
その他 () 発症 (S H 年 月)

コメント()

臨床検査データ：診断時 (初診時) 検査実施日：S H 年 月

身長 () cm 体重 () kg 血圧 (/) mmHg

T.Cho () mg/dl HDL-C () mg/dl TG () mg/dl

FBS () mg/dl HLA DR2 (DR B1 1501) (○+, ○-, ○Not Done)

血液学的評価

Hb () g/dl Ht () % RBC () 万/ μ l MCV ()

Reticulo () % or () 万/ μ l Fe () μ g/dl LDH () U/l

WBC () / μ l Lymph () / μ l Neutro () / μ l

Plt () 万/ μ l

BM (骨髓穿刺)： 検査実施日：S H 年 月

NCC () 万/ μ l M/E比 () Lymph% () %

形態異常? (○あり、○なし、○不明) 染色体 ()

コメント()

PNHクローンの初期評価：診断時（初診時） #

フロ-につきましては、2回以上施行されている場合は、診断時（初診時）でなくても最も古いデータをご記入下さい。

補体溶血感受性試験（CLS 試験） 検査実施日： S H 年 月
PNH type I (.) %
PNH type II (.) %
PNH type III (.) %

フロ-サイトメトリ- (RBC) 検査実施日： S H 年 月
CD59 CD55
PNH type I (.) % (.) %
PNH type II (.) % (.) %
PNH type III (.) % (.) %

好中球アルカリホスファターゼ（NAP）検査実施日： S H 年 月
陽性率 () % スコア ()

フロ-サイトメトリ- (PMN) 検査実施日： S H 年 月
CD59 CD55
PNH type I (.) % (.) %
PNH type II (.) % (.) %
PNH type III (.) % (.) %

フロ-サイトメトリ- (Lymph) 検査実施日： S H 年 月
CD59 CD55
PNH type I (.) % (.) %
PNH type II (.) % (.) %
PNH type III (.) % (.) %

コメント()

平成12年2月

厚生科学研究 特発性造血障害に関する研究班
班員、研究協力者各位

特発性造血障害に関する研究班

班長 小峰光博

班員 金倉 譲

研究協力者 木下タロウ

研究協力者 金丸昭久

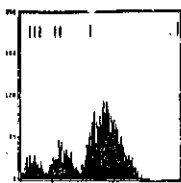
発作性夜間血色素尿症患者における
臨床病歴と自然歴の日米比較調査について（依頼）

昨年、第1次PNH患者調査にご協力頂きありがとうございました。
本年度第二回班会議総会においてご依頼申し上げましたように、第2次PNH患者調査票を送付させていただきます。第1次調査でご登録頂きました患者さんにつきましては、コピーを同封させていただきますので、患者さんの経過につきまして第2次調査表にご記入下さい。
また、第1次調査表中のフローサイトメトリーにおけるType分け（I～III）につきまして、説明が不十分でありましたため若干の混乱があるようであります。再度、ご確認をお願い致します。

Type I 正常発現型

Type II 不完全欠損型（中間型）

Type III 完全欠損型



* 完全、不完全の区別がない場合は、完全型にご記入願います。

総会でもお話ししましたが、前川班以来、青木国雄教授によって集積されておりました症例登録のデータベースが利用可能となり、100例余りのPNH患者の既登録例が判明致しました。登録施設が現在の班員、研究協力者の方々と同じ患者につきましては、合わせて今回照会させていただきます。長期予後を推測する上で、このような経過の長い症例の追跡は重要であります。死亡されている場合でも、死亡に至る経過から多数の情報が得られるものと思われまますので、その後の経過につきまして、追跡の程よろしく願います。今回のこの調査表は、3月末日頃までに同封の封筒にてご返送頂けましたら幸甚に存じます。

ご多忙のところ恐れ入りますが、ご協力の程よろしくお願い申し上げます。

以上

PNH患者調査票記入の為の手引き

1) 対象

貴院にて発作性夜間血色素尿症と診断された患者（可能な限り多数例をお願い致します。）

2) 調査表

調査表にご記入の上、同封の封筒にて3月末日頃までにご返送下さい。

その後ももちろん登録可能ですので、その場合は随時お願い致します。

3) 送付先

☎565-0871 大阪府吹田市山田丘2-2

大阪大学医学部血液・腫瘍内科

金倉 譲

西村純一

4) 記入方法

全ての項目に記入して頂く必要はございません。

まずは多数のご登録を頂き、今後に役立てたいと考えておりますので、

わかる範囲でご記入頂き、あとはblankにしておいて下さい。

複数の検査項目につき、1つの検査実施日しかない場合がございますが、

代表する検査実施日をご記入下さい。

チェック形式になっている項目につきましては、わからない場合でも（Not Done、不明）（不明、判定不能）などの項目に忘れずにチェックをお願いします。

また、以下の定義にしたがい、症候の有無につきご記入下さい。

貧血 : Hb 男性 13g/dl 女性 12g/dl 以下 または

RBC 男性 400万/ μ l 女性 350万/ μ l 以下

好中球減少: 2000/ μ l 以下

白血球減少: 4000/ μ l 以下

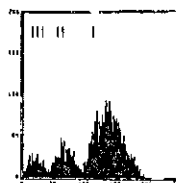
血小板減少: 10万/ μ l 以下

フローサイトメトリーにおけるType分け (I~III) について

Type I 正常発現型

Type II 不完全欠損型 (中間型)

Type III 完全欠損型



* 完全、不完全の区別がない場合は、完全型にご記入願います。

用紙が足りない場合は、コピーしてお使い下さい。

なお、ご記入に際しましてご不明な点などございましたら、

西村純一（☎ 06-6879-8329）までご連絡お願い致します。

PNH患者調査表2

患者氏名：氏 () 名 () 施設名
 生年月日：M T S H 年 月 班員・協力者名
 性別：男・女 記入者
 記入日

I. 経過

1. 先行(血液)病変

再生不良性貧血 (AA) 診断確定日：S H 年 月
 治療 アンドロゲン 治療開始日：S H 年 月
 副腎皮質ステロイド 治療開始日：S H 年 月
 ATG or ALG 治療開始日：S H 年 月
 サイクロスポリン 治療開始日：S H 年 月
 G-CSF 治療開始日：S H 年 月
 骨髄異形成症候群 (MDS) FAB分類 () 診断確定日：S H 年 月
 その他 () 診断確定日：S H 年 月
 コメント()

2. 臨床検査デ-タ (最近のデ-タ)

血液学的評価 検査実施日：S H 年 月
 Hb (.) g/dl Ht () % RBC () 万/ μ l MCV ()
 Reticulo () % or () 万/ μ l Fe () μ g/dl LDH () U/l
 WBC () / μ l Lymph () / μ l Neutro () / μ l
 Plt () 万/ μ l

BM (骨髄穿刺)： 検査実施日：S H 年 月
 NCC () 万/ μ l M/E比 () Lymph% () %
 形態異常? (○あり、○なし、○不明) 染色体 ()
 コメント()

PNHクローンの最新評価 (最近のデ-タ)

補体溶血感受性試験 (CLS 試験) 検査実施日：S H 年 月
 PNH type I (.) %
 PNH type II (.) %
 PNH type III (.) %
 フロ-サイトメトリ- (RBC) 検査実施日：S H 年 月
 CD59 CD55
 PNH type I (.) % (.) %
 PNH type II (.) % (.) %
 PNH type III (.) % (.) %
 好中球アルカリホスファターゼ (NAP) 検査実施日：S H 年 月
 陽性率 () % スコア ()

フロ-サイトメトリ- (PMN) 検査実施日：S H 年 月

	CD59	CD55
PNH type I	(.) %	(.) %
PNH type II	(.) %	(.) %
PNH type III	(.) %	(.) %

フロ-サイトメトリ- (Lymph) 検査実施日：S H 年 月

	CD59	CD55
PNH type I	(.) %	(.) %
PNH type II	(.) %	(.) %
PNH type III	(.) %	(.) %

コメント()

3. 合併症

造血不全 (血球減少) () 発症 (S H 年 月)

血栓症

○腹部静脈 () 発症 (S H 年 月)
 ○他の静脈 () 発症 (S H 年 月)
 ○動脈 () 発症 (S H 年 月)

重症感染症 発症 (S H 年 月)

急性白血病 FAB分類 () 発症 (S H 年 月)
 PNHクローンとの関係 白血病クローンは? (○PNHクローン、○異なる、○不明)

骨髄異形成症候群 (MDS) FAB分類 () 発症 (S H 年 月)
 PNHクローンとの関係 MDSクローンは? (○PNHクローン、○異なる、○不明)

その他の悪性腫瘍 発症 (S H 年 月)

腎不全 発症 (S H 年 月)

ヘモクロマト-シス 発症 (S H 年 月)

肝炎 (B or C) 発症 (S H 年 月)

妊娠・出産 妊娠 () 回 出産 () 回

その他 () 発症 (S H 年 月)

コメント()

4. 治療

輸血 約 () 回/年

アンドロゲン 効果 (○有効、○無効、○判定不能)

副腎皮質ステロイド 効果 (○有効、○無効、○判定不能)

ATG or ALG 効果 (○有効、○無効、○判定不能)

サイクロスポリン 効果 (○有効、○無効、○判定不能)

サイトカイン

Epo 効果 (○有効、○無効、○判定不能)

G-CSF 効果 (○有効、○無効、○判定不能)

その他 () 効果 (○有効、○無効、○判定不能)

抗凝固療法 (ヘパリン・ワ-ファリン) 効果 (○有効、○無効、○判定不能)

骨髄移植 (S H 年 月実施) 効果 (○有効、○無効、○判定不能)
Donor (○同胞、○血縁、○非血縁)

その他 () 効果 (○有効、○無効、○判定不能)

コメント()

5. 寛解 (○あり、○なし、○不明)

診断方法 (ありの場合)

<input type="checkbox"/> 酸性化血清試験 (Ham 試験) の陰性化	診断確定日: S H	年	月
<input type="checkbox"/> ショ糖溶血試験 (砂糖水試験) の陰性化	診断確定日: S H	年	月
<input type="checkbox"/> 補体溶血感受性試験 (CLS 試験) の陰性化	診断確定日: S H	年	月
<input type="checkbox"/> フロ-サイトメトリ- (RBC) の陰性化	診断確定日: S H	年	月
<input type="checkbox"/> フロ-サイトメトリ- (PMN) の陰性化	診断確定日: S H	年	月
<input type="checkbox"/> フロ-サイトメトリ- (Lymph) の陰性化	診断確定日: S H	年	月

再発 (○あり、○なし、○不明)

コメント()

II. 生存

生存 最終確認日: S H 年 月

死亡 死亡日: S H 年 月

不明

死因 (死亡の場合)

出血 血小板減少? (○あり、○なし、○不明)

感染症 好中球減少? (○あり、○なし、○不明)

血栓症

○腹部静脈 ()

○他の静脈 ()

○動脈 ()

急性白血病 FAB分類 ()

骨髄異形成症候群 (MDS) FAB分類 ()

その他の悪性腫瘍

腎不全

ヘモクロマト-シス

肝炎 (B or C)

骨髄移植関連

GVHD

生着不全

感染症

その他 ()

不明

コメント()

関係者各位

-厚生省科学研究「厚生省特発造血障害に関する研究班」より
MDS患者におけるビタミンK₂投与症例の実態調査のお願い-

ビタミンK₂がin vitroで白血病細胞のアポトーシスおよびG1 arrestを誘導することが報告されて以来、各施設よりMDSならびにpost-MDS AMLにおける有効症例が散発的に報告され始めています。ビタミンK₂は副作用も少なく、高齢者における長期投与も可能と考えられます。一方、高齢者のMDSにおいては未だその治療法が確立しておらず、ビタミンK₂の有用性が立証されれば患者にとって益するところが大きいと思われます。

厚生省科学研究「特発性造血障害に関する研究班」(班長 小峰 光博)内においても、MDSにおけるビタミンK₂の有効性を客観的に評価するための臨床治験の気運が高まってきていますが、その前段階として、各施設におけるMDS患者に対するビタミンK₂使用症例および有効率の概要を把握する目的で実態調査を施行いたします。

ご多忙のところお手数をおかけしますが、同封の調査票(各1症例に対して1枚)にご記入の上、FAXにてご返送頂くようご協力をお願い申し上げます。

平成11年8月30日

昭和大学医学部 藤が丘病院 血液内科 小峰 光博
東京医科大学内科第一講座 大屋敷 一馬
宮澤 啓介

MDS・post-MDS AMLにおけるビタミンK₂投与症例調査票

内にチェックをお願いします。

施設名 _____ 報告者名 _____

【症例】

患者イニシャル _____ 施設内カルテ番号 _____

男 女 年齢 _____ 歳または生年月日 M T S 年 月 日
身長 _____ cm 体重 _____ kg

【診断】

RA RARS RAEB RAEB-T CMMoL post-MDS AML

【発症／診断時期】 S H 年 月

【ビタミンK₂投与方法／投与期間】

経口投与(グラケール) 45mg/day (3cap/day) 90mg/day その他 _____ mg/day
経静脈投与(ケイツーN注) 1vial(10mg)/day 2 vial/day その他 _____ mg/day

投与期間 (現在投与継続中 投与を中止している)

1ヶ月未満 1ヶ月以上6ヶ月未満 6ヶ月以上1年未満 1年以上

【併用薬剤】

無 有 有の場合の併用薬剤名 _____

【有効性】

著効 有効 無効 評価不能： 投与開始から効果発現までの期間 _____ ヶ月

著効あるいは有効と判断した根拠 (一つ以上の記入可)

- cytopeniaの改善 (Hb WBC PLT 3系統全て)
輸血回数の減少または輸血非依存性となる 骨髓中の芽球比率の低下
末梢血中の芽球比率の低下 芽球の増加速度の低下 異常核型の消失
正常核型の出現または正常核型比率の増加
その他 _____

有効性について何かコメントがあれば記入して下さい _____

【副作用の有無】

無 有 有の場合その内容を具体的に記載して下さい _____

FAX送付先： 03-5381-6651 東京医科大学第一内科 宮澤啓介宛
160-0023 東京都新宿区西新宿6-7-1 TEL: 03-3342-6111 E-mail: miyazawa@tokyo-med.ac.jp

骨髓線維症の症例登録と病態予後調査

厚生省特発性造血障害分科会では、1997年に骨髓線維症の実態を把握するための調査を行い、多数の施設のご協力により多くの症例の蓄積ができ、日本での実態を把握出来ました。(Annual review 血液2000などに発表)

今後原発性慢性骨髓線維症につき、さらに症例を登録し、prospective study を行うことにより、より正確な予後改易を施行したいと願っております。

つきましては、1999年4月1日以降に診断された新規原発性慢性骨髓線維症診断症例がございましたら、ご登録いただきたいと思います。登録用紙を掲載いたしますので、ご多忙の折り、誠恐縮ですが、メールまたはファックスにてご返信下さい。また、年に一回予後調査を行いたいと考えておりますので、1999年度分に関しては、登録用紙に加えて、別紙調査用紙にも内容を、力の上ご送信下さい。なお、ご登録例の中で、可能な例につきましては採血をお願いすることあるかと存じます。併せてご協力賜りますよう、お願い申し上げます。

九州大学 第一内科

教 授 仁保 喜之

実務担当 岡村 孝

厚生科学研究 特発性造血障害に関する研究班

班 長 小峰 光博

(昭和大学藤が丘病院内科血液 教授)

1999年4月1日以降 新規診断原発性慢性骨髓線維症症例 登録

お問い合わせ先 : 九州大学 第一内科 岡村 孝

TEL: 092-642-5230

FAX: 092-642-5247

E-mail : 1009taok@intmed1.med.kyusyu-u.ac.jp

期 日 : 今回の1999年分については、2000年1月15日までに登録用紙と調査票をお送り下さい

原発性慢性骨髄線維症登録用紙

登録番号

施設名

記載者名

電話番号

FAX番号

患者名

貴院での患者番号

年齢 歳

生年月日 昭和 年 月 日

性別 男性 女性

出身地 (都道府県)

診断日 平成 年 月 日

推定発症時期 平成 年 月

その他備考等ございましたらお書き下さい



ありがとうございました。

原発性慢性骨髄線維症調査用紙

登録番号



施設名

記載日

平成 年 月 日

記載者名

患者名

貴院での
患者番号

初発症状

なし あり (内容)

家族集積性

なし あり (内容)

診断根拠
(複数選択可)

骨髄生検 * , dry tap * , leukoerythroblastosis * ,
脾腫 * , 骨髄MRI * , 骨髄シンチ * , エコー *

検査所見

RBC / μ l, Hb g/dl, Ht %, Plt 万/ μ l,

WBC / μ l (Blast %, Promyelo %, Myelo %, Meta %, St %, Seg %, Mon %, Lym %, Eos %, Baso %, Others %)

Erythroblast /100W

血液細胞染色体分析: 骨髄

フローサイメトリー: 骨髄

LDH U/l, GOT(AST) U/l, T-bil mg/dl, BUN mg/dl, Creat mg/dl, T-Chol mg/dl, T Prot g/dl, Alb g/dl, CRP mg/gl

骨髄線維症に対する治療:

なし あり (内容)

経過

生 死 (内容)

最近の病態

平成 年 月 日

Hb: WBC: Blast: Plt: その他:

分 担 研 究

I 全 般