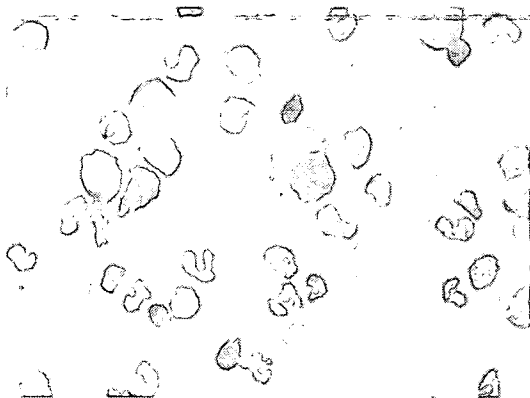


(5) 5q-症候群例



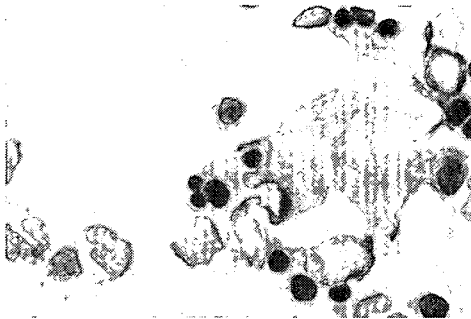
65才、女性。10年以上にわたる輸血依存があるが、AMLへの進展はない。Hb 6.5g/dl(MCV 98), WBC 3200, Plt 28万、骨髄は赤芽球がやや少なく、顆粒球が多い。好中球には低分葉のものを10%以上認め、核クロマチンの粗大化が多くの好中球で見られる。巨核球は増加し、ほとんどが単核である。



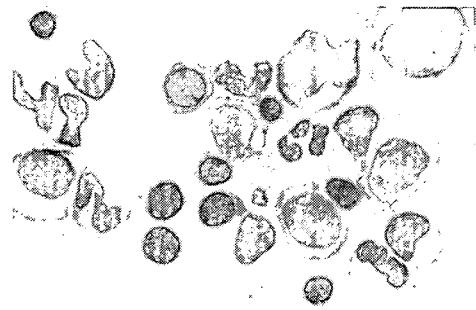
別の症例。単核巨核球が観察される。

## (参考) 他の血液疾患にみられた血球異形成

### <再生不良性貧血>

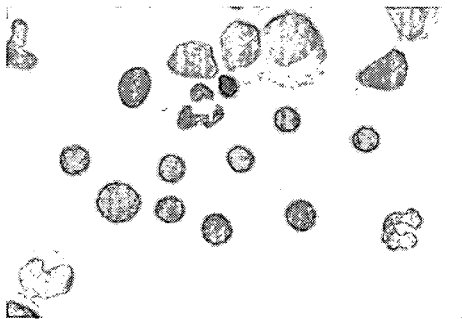


中等症再生不良性貧血。免疫抑制療法後に寛解した症例の初診時標本。重症 AA では通常、巨核球はほとんど観察できないが、中等症と軽症例ではまれに巨核球が少数残存するのが確認できる。その形態は正常である。しかし赤芽球では三つ葉様の核のくびれを持つ赤芽球が中央部に1個みられる。

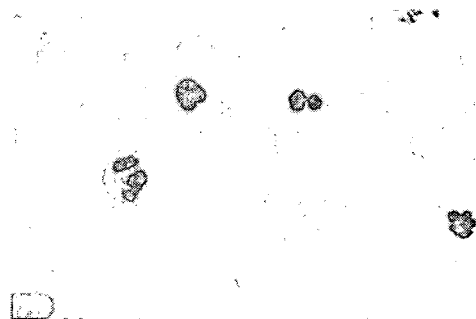


同一例。他の視野では、全く形態異常を指摘できない。

### <発作性夜間ヘモグロビン尿症>



赤芽球と顆粒球に異形成は全くみられない。



同一例。別の視野ではごく軽度の巨赤芽球様変化と、核の辺縁不整を少数観察できる。

再生不良性貧血と発作性夜間ヘモグロビン尿症でも、赤芽球を中心に10%未満の細胞には軽度異常がみられる。これに対して、MDSでは10%以上の細胞に明瞭な異形成がある上に、大部分の細胞に程度の差はあれ、軽度異形成を種々認め、正常形態には見えない。

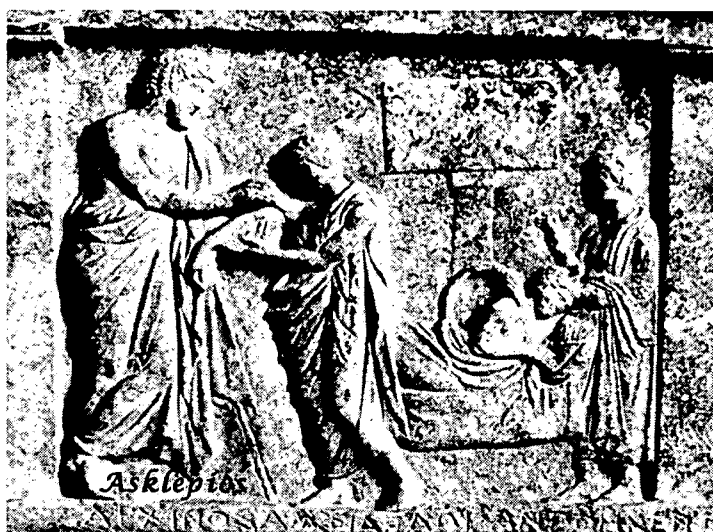
## あとがき

1982年のFrench-American-British (FAB)グループによる骨髓異形成症候群(Myelodysplastic syndromes, MDS)の疾患概念の提唱と分類は、この複雑な病態を有する疾患群の理解と診療・研究の発展に大きく貢献してきた。その後、MDSの分類は2001年のWHO分類へと進化している。現在では、血液専門医のみならず、一般臨床医においても骨髓異形成症候群は血球減少例において鑑別すべき疾患として広く認知されるようになった。骨髓異形成症候群は人口の高齢化に伴い、比較的頻度の高い疾患となってきた。

染色体・遺伝子研究の進展により、骨髓異形成症候群の全貌が次第に明らかにされてきたが、骨髓異形成症候群に共通的な生物学的指標は未だ明らかではない。したがって、臨床の現場においてMDSの診断は依然として形態学に依存するところが強い。しかし、形態学的所見の判定については主観的要素が強く反映し、その判定基準も国際的コンセンサスが十分に確立しているといえる状況ではない。今回われわれが作成した「不応性貧血(骨髓異形成症候群)の形態学的異形成に基づく診断確度区分」と「形態診断アトラス」は、共同鏡検と討論を基に、過去の報告とInternational Working Group on MDS Morphology (IWG-MDS)の方向性などを加味して作成され、その目的は臨床の現場において、骨髓異形成症候群の診断精度を高めることにある。「不応性貧血(骨髓異形成症候群)の形態学的異形成に基づく診断確度区分」と「形態診断アトラス」が、血液専門医と血液検査に従事する臨床検査技師にとって、臨床の現場における手引きとなることを願う。

平成20年1月

朝長万左男  
松田 晃



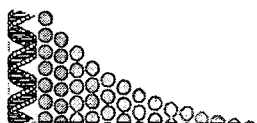
厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業  
特発性造血障害に関する調査研究班

自治医科大学内科学講座血液学部門

〒329-0498 栃木県下野市薬師寺3,311-1

TEL: 0285-58-7353 FAX: 0285-44-5258

URL: <http://www.jichi.ac.jp/zoketsushogaihan>



## VI. 班會議關係資料

## 資料 2. 班員會議議事録

平成 19 年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
特発性造血障害に関する調査研究班  
および  
重点研究：骨髄異形成症候群に対する病態解明・治療法の開発に関する研究班

平成 19 年度 第 1 回合同班員会議

日時：平成 19 年 8 月 10 日（金）9：30～12：00  
場所：アステラス製薬本社 313 会議室  
〒103-8411 東京都中央区日本橋本町 2-3-11

プログラム（予定）

09:30～09:35 開会の挨拶：小澤

<報告事項>

09:35～10:00 主任研究者（小澤）：経過報告、本年度予算、本年度計画など  
平成 18 年度総括・分担研究報告書、実績報告書  
平成 18 年度の間接評価  
平成 19 年度交付基準額、交付申請書  
今後の研究班体制に関するアンケート（疾病対策課）  
各種申請（ヒューマンサイエンス振興財団、難病医学研究財団）  
平成 19 年度第 1 回合同班会議総会プログラム

<審議事項> --- 本年度の研究計画について

10:00～10:05 「疫学班」杉田先生  
10:05～10:15 「再生不良性貧血領域」中尾先生  
10:15～10:20 「赤芽球癆」澤田先生  
10:20～10:30 「不応性貧血領域」内山先生  
10:30～10:40 追加発言：朝長先生、村手先生  
10:40～10:55 「MDS 重点研究班」三谷先生  
10:55～11:05 「溶血性貧血領域（PNH）」金倉先生  
11:05～11:10 追加発言：小峰先生、西村先生  
11:10～11:20 「骨髄線維症領域」原田先生（岡本先生）  
11:20～11:30 「小児科領域」中畑先生  
11:30～11:40 「造血幹細胞移植領域」岡本先生（原田先生）  
11:40～11:50 「輸血後鉄過剰症の診療ガイドライン作成について」（小澤）  
11:50～11:55 総合討論  
11:55～12:00 事務連絡  
(昼食：2 階ホール)

特発性造血障害に関する調査研究班（平成 17-19 年度）  
班長（主任研究者）：小澤 敬也 kozawa@ms2.jichi.ac.jp  
事務局：自治医科大学内科学講座血液学部門  
鈴木隆浩 tasuzuki@jichi.ac.jp  
(経理事務担当) 吉田 元子 motokoy@jichi.ac.jp  
連絡先： TEL 0285-58-7353  
FAX 0285-44-5258

平成 19 年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
特発性造血障害に関する調査研究班

および

重点研究：骨髄異形成症候群に対する病態解明・治療法の開発に関する研究班

平成 19 年度 第 1 回合同班員会議 議事録

日時：平成 19 年 8 月 10 日（金）9：30～12：00

場所：アステラス製薬本社 313 会議室

〒103-8411 東京都中央区日本橋本町 2-3-11

《参加者》小澤、三谷、内山、岡本、金倉、西村、澤田、朝長、中尾、中畑、原田、村手、  
杉田、鈴木、吉田（小澤班事務局）、井澤（三谷班事務局）

<報告事項>

小澤から開会の挨拶に引き続き、以下のような<報告事項>があった。

- ・ 重点研究班については、「骨髄異形成症候群に対する画期的治療法の開発に関する研究」班（三谷班）が平成 18 年度に終了したが、それを実質的に継続する形で、「骨髄異形成症候群に対する病態解明・治療法の開発に関する研究」班が平成 19 年度から新規にスタートした。
- ・ 本年度より疫学班杉田先生が分担研究者として加わり、臨床調査個人票を活用した再生不良性貧血の疫学調査を行うことになった。
- ・ 平成 19 年度の研究費は 5,000 万円（プラス間接経費 1,500 万円）で申請額通りの満額回答であった。予算内訳は、分担研究者 200 万円×9 名、杉田先生 50 万円、研究協力者 100 万円×20 名、事務局 750 万円の配分とする。本年度は総合研究報告が必要であり、さらにアトラスも発刊予定であるため、出版費用を 450 万円と多めに確保した。尚、若干の予備費を計上できたため、分担研究者で追加経費が必要となった場合は、事務局に相談してもらうこととした。

<審議事項> … 本年度の研究計画について

●疫学班（杉田先生）

2 年を目処に再生不良性貧血の疫学調査を行う。今年度は初年度ということもあり、作業に着手するところまでで、まとめを行うのは平成 20 年度になる。尚、収集されているデータの内容を確認し、必要があれば臨床調査個人票の内容変更なども考えたい。

●再生不良性貧血領域（中尾先生）

本年度は再生不良性貧血の全例登録を推進する。臨床血液学会の症例登録システムを使用するが、より多くの症例の登録を推進するため、対象を血液学会員全医師に拡大し、施設ごとのデータも報告できるようにしたい。現在の登録状況は低調である。1つの工夫として、Mac 用症例登録ソフトも準備する予定である。

また、ドナー型 LGF 症例における PNH 血球研究も行いたいと考えている。その他、再生不良性貧血の造血幹細胞移植前処置について標準的 protocol の提案を行っていきたい。



### ●赤芽球癆(澤田先生)

特発性と胸腺腫関連 PRCA についてそれぞれ Haematologica に報告した。引き続き各基礎疾患ごとの PRCA について解析し、それぞれの基礎疾患ごとの有効薬剤等について一定の見解を出すことができると考えている。今後、症例の前方視的登録、セントラルレビュー、追跡調査研究を推進していきたい。

### ●不応性貧血領域(内山先生)

昨年度より MDS 症例の症例登録事業がスタートしているが、現在までに 4 施設から 14 例の登録に留まっている。今年度はこれを推進したい。MDS の検体集積事業については本年 7 月に一部改訂を行い、新規症例以外の登録も可とした。こちらも現在 12 例の登録に留まっており、積極的に推進したい。

その他、5q- MDS 症例の実態調査について報告があった。

小澤班長より:

検体集積事業は手間がかかるなど現場には負担が多いようで、症例登録同様になかなか進みにくい。何か良い方法を考えて欲しい。

### ○追加発言(朝長先生)

MDS 形態診断アトラスは出版に向けて準備がかなり進んでいる。今年度中に出版したい。MDS は再生不良性貧血との異同がしばしば問題になるが、MDS の診断基準を明らかにすることで、この問題をできる限り解決したい。

中尾先生より:

MDS と他院で診断されたが実は再生不良性貧血で、ATG で良くなるケースがしばしば見受けられる。再生不良性貧血の疾患調査用紙の鑑別欄に、MDS を入れることができないかと考えている。

中畑先生より:

アトラスでは、小児例での形態診断のポイントについても是非入れて欲しい。

→内科と小児科の違いに関して、朝長先生と打ち合わせをしてもらうことになった。

### ●MDS 重点研究班(三谷先生)

本年度より「骨髄異形成症候群に対する病態解明・治療法の開発に関する研究班」として新たな班がスタートした。新班では小澤班と連携して検体集積事業を精力的に進めていきたい。また、レナリドマイドの治験と連携して、付随研究を班研究として進めていく予定。

### ●溶血性貧血領域(PNH)(金倉先生)

PNH 領域研究の進捗状況および計画について説明。eculizumab 治験の状況について説明があった。また、PNH clone の clonal expansion についての研究が治験と連携する形で班研究として行われる予定であることが報告された。

### ○追加発言(西村先生)

国際 PNH 専門家会議の現状について、またヒューマンサイエンス財団から補助を受けている研究費で、「What is PNH」の日本語版を出版する計画であることが報告された。

### ●骨髄線維症領域(原田先生)

症例登録は 316 例に達し順調。骨髄線維症に対するサリドマイド治療の結果について報告があった。今後のサリドマイドによる臨床研究の進め方について、問題点が指摘された。その他、JAK2 V617F マウスを作成したことが報告された。

小澤班長より:

Idiopathic MF というのが正式名称なので、日本語表記を「原発性骨髄線維症」から

「特発性骨髄線維症」に変更した方が宜しいのでは？

→原田先生：変更します。

●小児科領域(中畑先生)

学会、研究会とタイアップして、再生不良性貧血の全例登録を進め、治療法を標準化したい。小児 MDS についても同様に疫学、治療研究を進めていく。小児科では、登録作業が定着してきている。

●造血幹細胞移植領域(岡本先生)

MDS に対する後方視的研究がまとまった。詳細は総会で発表するが、本年度は MDS に対する造血幹細胞移植の方針についてガイドラインを作成する方向で努力したい。

中尾先生より:

再生不良性貧血における前処置として fludarabine の扱いをどうするべきか是非調べてみてほしい。

●輸血後鉄過剰症の診療ガイドライン作成について(小澤班長)

経口鉄キレート剤が日本でも来年あたりに認可されると予想されるため、輸血後鉄過剰症の具体的な診療ガイドライン案が班の作業委員会で検討された。班会議総会で概要を説明し、審議したい。

<総合討論>

今年度は3年計画の最終年度であるので、これまで行ってきたことを論文としてまとめられるよう宜しくお願いしたい。また、「診療の参照ガイド」の部分改訂なども予定している。

特発性造血障害に関する調査研究班 (平成 17-19 年度)  
班長 (主任研究者): 小澤 敬也 kozawa@ms2.jichi.ac.jp  
事務局: 自治医科大学内科学講座血液学部門  
鈴木 隆浩 tasuzuki@jichi.ac.jp  
(経理事務担当) 吉田 元子 motokoy@jichi.ac.jp  
連絡先: TEL 0285-58-7353  
FAX 0285-44-5258

平成19年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

特発性造血障害に関する調査研究班

および

重点研究：骨髄異形成症候群に対する病態解明・治療法の開発に関する研究班

## 平成19年度 第2回合同班員会議

日時：平成20年2月14日（木）午後6時～8時半

場所：アステラス製薬本社 313会議室

〒103-8411 東京都中央区日本橋本町2-3-11

### プログラム（予定）

- 18:00～ 会食  
18:10～18:15 開会の挨拶：小澤
- <報告事項>  
18:15～18:30 主任研究者（小澤）：前回議事録、経過報告  
平成20年度研究計画（新規申請）について（予算等）  
各種申請（ヒューマンサイエンス振興財団、難病医学研究財団）  
平成19年度第2回合同班会議総会プログラム  
Biolron2007 京都フォローアップシンポジウム
- <審議事項>
- 18:30～18:40 「再生不良性貧血領域」中尾先生  
18:40～18:45 「疫学班」杉田先生  
18:45～18:50 「赤芽球癆」澤田先生  
18:50～19:00 「不応性貧血領域」内山先生  
19:00～19:10 朝長先生  
19:10～19:15 村手先生  
19:15～19:30 「MDS重点研究班」三谷先生  
19:30～19:35 「溶血性貧血領域（PNH）」金倉先生  
19:35～19:40 追加発言：西村先生  
19:40～19:45 「溶血性貧血領域（AIHA）」小澤  
19:45～19:55 「骨髄線維症領域」原田先生（岡本先生）  
19:55～20:05 「小児科領域」中畑先生  
20:05～20:15 「造血幹細胞移植領域」岡本先生（原田先生）  
20:15～20:20 「輸血後鉄過剰症の診療ガイドラインについて」（小澤）  
20:20～20:25 総合討論  
20:25～20:30 事務連絡

特発性造血障害に関する調査研究班（平成17-19年度）

班長（主任研究者）：小澤 敬也 kozawa@ms2.jichi.ac.jp

事務局：自治医科大学内科学講座血液学部門

高德 正昭 mtakatok@jichi.ac.jp

（経理事務担当）吉田 元子 motokoy@jichi.ac.jp

連絡先：TEL 0285-58-7353

FAX 0285-44-5258

平成 19 年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
特発性造血障害に関する調査研究班

および

重点研究：骨髄異形成症候群に対する病態解明・治療法の開発に関する研究班

平成 19 年度 第 2 回合同班員会議 議事録

日時：平成 20 年 2 月 14 日（木）18：00～20：30

場所：アステラス製薬本社 313 会議室

〒103-8411 東京都中央区日本橋本町 2-3-11

《参加者》小澤、三谷、岡本、金倉、西村、澤田、朝長、中尾、真部（中畑代理）、  
原田、村手、杉田、鈴木、吉田（小澤班事務局）、井澤（三谷班事務局）

＜報告事項＞

小澤から開会の挨拶に引き続き、以下のような＜報告事項＞があった。

- ・今年度より「特定疾患の疫学に関する研究班」から杉田先生に分担研究者として加わっていただき、再生不良性貧血について疫学調査を開始した。本年度は1年目ということで、疾患の概略把握が主となったが、調査結果は疫学班の研究報告書に掲載され、有意義であった。
- ・現在、来年度から新たに始まる次期「特発性造血障害に関する調査研究班」の申請書を作成中だが、新班より分担研究者の原田先生が九州大学赤司先生に交代となり、新たに東京大学黒川先生にも分担者として参加していただくこととなった。予算配分は、総額 4500 万円とした場合、分担研究者に 180 万円（杉田先生は 50 万円）、研究協力者に 90 万円を予定している。
- ・各種研究費の申請については、ヒューマンサイエンス振興財団は新班の正式発足を待ってアナウンスする。難病医学予防財団についても後日アナウンスするが、是非有望な研究者を推薦していただきたい。
- ・明日、第2回合同班会議が予定されているが、終了後に BioIron2007 フォローアップシンポジウムが開催されるので、是非御出席をお願いしたい。また、座長の先生には時間厳守の班会議進行をお願いしたい。
- ・本年度の重点課題に「診療ガイド」の改訂を予定している。改訂予定がある領域の先生には本班員会議で改訂内容を御紹介いただき、明日の総会で決定としたい。
- ・朝長先生と松田先生の御尽力により、MDS の形態診断アトラスが完成した。是非御活用いただきたい。

＜審議事項＞ … 本年度の研究計画について

●再生不良性貧血領域（中尾先生）

今年度は再生不良性貧血の全例登録と幹細胞移植前の至適前処置プロトコールについて班員に状況報告をしたい。

現在日本血液学会（旧臨床血液学会）の症例登録システムを用いて、症例把握を進めており、これは疾患の新規発症件数を把握するのに貴重なデータになる。ただ、データ送信システムに問題があり、一部の大学ではデータが送信できないというトラブルに見舞われており、また病名分類についても改善すべき点がある。来年度以降、よりよいシステムに改善できるようバージョンアップを予定している。

また、成人および小児の再生不良性貧血症例について造血幹細胞移植前処置プロトコール案をできるだけ早くにまとめたい。Fludarabine, Cyclophosphamide,

ATG, TBI を用いた処置を考えているが、サイモグロブリンの扱いをどうするかなど細かいところをこれから詰めていきたい。

なお、今回は PIG-A mutation を持っていたドナー由来の血球が late graft failure を引き起こした症例について総会で報告する予定である。また、血小板減少のみを認める PNH 血球陽性症例を経験したので、今後同様の症例について調査を進めていきたい。

診療ガイドは今回は変更無しとし、次回改訂時に PNH 血球の扱いなど内容をバージョンアップさせる予定である。

小澤班長： 症例登録は順調か？ また、サイモグロブリンの承認時期は？

→ IRB 通過施設が少なく、まだ参加施設が十分でない。今後は IRB 手続きが不要になる方向でシステムを運営する予定なので参加施設への負担が減り、症例登録が進むのではないかと期待している。

サイモグロブリンの認可についてはなかなか作業が進んでいない。早く認可されないとリンフォグロブリンの在庫が尽きてしまう恐れがある。

### ●疫学班(杉田先生)

本年度は調査票を解析し、再生不良性貧血・MDS について生存曲線を書いた。また、発症患者の男女別頻度、年齢別頻度などの基礎データをまとめた。来年度からは中尾先生とタイアップして、詳細な内容について解析を進めていきたい。

### ●赤芽球癆(澤田先生)

今年度は GLPD/LGL に合併する PRCA について調査を行った。治療としてはエンドキサン(CPM)を使用する場合とシクロスポリン(CyA)を使用する場合があるが、CPM が効果的であることが判明した。CyA 無効例でも CPM が有効であることが多い。ただ、CPM は中止後再発例が目立つのと、長期使用で膀胱癌の発症頻度が増加することが欠点であり、CPM で寛解導入した後、CyA で維持するのが良いかもしれないと考えている。

その他、MDS、リンパ腫に伴う PRCA についても研究を進めているところである。診療ガイドはこれらの結果が出た後、次回に全面改定を行いたい。

中尾先生： CPM の最長投与期間は？

→33 ヶ月です。長期投与で膀胱癌発症頻度は 15%程度に増加すると言われていません。

### ●不応性貧血領域(小澤班長)

急用により内山先生が欠席となったため、事前に準備されていた資料を基に小澤班長が代理で報告を行った。

現在再生不良性貧血、骨髄異形成症候群のセントラルレビューを経た症例登録作業を進めているが、症例の集積が進んでいない。益々の協力を班員の先生方をお願いしたい。

### ○追加発言(朝長先生)

MDS 形態診断アトラスが無事完成し、3000 部印刷した。是非多くの先生方に利用していただきたい。今回策定した診断基準は英文でも発表しており、海外からも注目されている。

また、再生不良性貧血と低形成性 MDS の境界を明らかにするため、両者の免疫抑制療法への反応を検討したところ、反応性、効果の持続に一部相違点が認められ、今後解析を進めていきたいと考えている。

今回診療ガイド改訂は行わない予定である。

小澤班長：

アトラス は造血障害班ホームページからダウンロードできるようにしたい。

### ○追加発言(村手先生)

スフィンゴ脂質、WT1 と MDS の関係について解析を進めていきたい。

### ●MDS 重点研究班(三谷先生)

MDS 班は本年度補正措置により増額されたので、班員の先生方への配分を増額した。また、リサーチレジデントは他の班員から推薦が無かったため、本年度は獨協医大から推薦を行った。

内山先生の報告にもあるように、検体バンク事業が進んでいない。是非御協力をお願いしたい。また、研究計画が第3版にバージョンアップしたため手続きをお願いしたい。

朝長先生： 骨髄ではなく末梢血でできる研究もあるのでは？ MDS では十分量の骨髄が採取できないことも多く、その点でも検体提供が難しくなっている。

→ゲノム解析のような研究は末梢血でも可能だが、発現解析などは骨髄でないと難しい。

小澤班長： 小児科のように、検体提供にあたって何らかのインセンティブをつけると良いのでは？

→ 予算の関係で難しいと思われる。

真部先生： 小児科ではセントラルレビューなど診断について必要なチェックを受けていないと、そもそも発表しても信頼されない。また、そこまでやらないにしても、検体提供の際決まった容器を準備しておくなど、現場の負担を減らす工夫はまだあるのではないか。

### ●溶血性貧血領域(PNH)(金倉先生)

Eculizumab の治験がスタートしたが、既に 29 例の登録があり、エントリーは締め切られている。日本国内では特に問題なく進んでいると聞いている。

J-PIG は、最終的には NPO 法人化したいと考えているが、現在は基金を使って運営している状態である。今年度は、解説小冊子“*What is PNH*”日本語版の作成を行った。本冊子は著作権フリーとし、広く利用していただけるよう考慮したい。今後も PNH の啓蒙活動を進めていきたいと考えている。

また、PNH クローンの clonal evolution の研究については、大阪大学で IRB 申請中である。通過したら各班員の先生方と共同研究を開始したい。

なお、今回診療ガイドは記載を一部追加するなどの小変更とした。次回、全面改定を予定している。

小澤班長： PNH 小冊子の日本語訳については、研究班の成果として公表していきたい。造血障害班のホームページにファイルを掲載したいと考えている。

中尾先生： PNH と妊娠について、再生不良性貧血と同時に調査研究を行うことはできないか？

→西村先生： 是非行いたいと思います。

### ●溶血性貧血領域(AIHA)(小澤班長)

研究の進行は順調であり、診療ガイドについては今年度変更予定はない。

### ●骨髄線維症領域(原田先生)

JAK2 mutation の発見により、WHO の改訂版では骨髄線維症の正式名称が、Idiopathic MF から Primary MF に変わった。このため、日本語正式名称も「特発性」骨髄線維症から「原発性」骨髄線維症に確定したいと思うが如何か。

→班員：了解。

PMF の治療効果について調査を行ってきたが、蛋白同化ホルモンの効果が思いのほか高いと考えられる。Thalidomide は約 30%が輸血非依存になっているが、蛋白同化ホルモンの方が少し効果が良い印象がある。

また、PV, ET における JAK2 異常クローンを調べたところ、PV では異常クローンが多いことが分かり、PV では JAK2 の 1st hit が原因、ET では JAK2 の変異は 2nd hit である可能性が示唆される。JAK2 の発現量によって、多いと PV、少ないと ET になるのかもしれない。

### ●小児科領域(真部先生(中畑先生代理))

小児領域では、MDS セントラルレビューは登録率が高い。疾患登録は Web ベースのシステムを利用して行っている。今回小児再生不良性貧血症例を 1400 例再度 review してみたところ、Fanconi 貧血の移植成績が著明に改善していることが分かった。これは前処置への Flu 導入が影響しているものと思われる。また、再生不良性貧血の治療に G-CSF が使われるが、長期使用例に 7 染色体異常 MDS への移行が多いことが分かった。

朝長先生：不安定クローンを G-CSF が後押ししたということでしょうか。なお、小児と成人では MDS の形態特徴に相違点があるため、今回のアトラスでは小児症例は省きました。

### ●造血幹細胞移植領域(岡本先生)

MDS に対する造血幹細胞移植の実態調査を行った。HTTCR スコアの validation を行ったが、有用との印象を持っている。今後は各症例に同スコアを当てはめることで、full 移植と RIST の選択に利用できないか検討していきたい。また、MDS の移植前 cytoreduction 治療について、full 移植では negative な結果が出ているが、RIST では有用かもしれないという結果が出てきている。

小澤班長：PNH への移植適応はいかがですか？

→中尾先生：QOL を保つという目的では、症例を絞れば良いかもしれません。

### ●輸血後鉄過剰症の診療ガイド作成について(小澤班長)

輸血後鉄過剰症の診療ガイド最終案をまとめた。本班員会議で審議し、班会議総会で認められれば一般に公表したい。

→班員：内容に問題なし。ただ、「ガイドライン」という名称にしてしまうと、厳密な基準と解釈されてしまう可能性があるため、「診療ガイド」ととどめておくのが良いのではないか。

特発性造血障害に関する調査研究班 (平成 17-19 年度)  
班長 (主任研究者) : 小澤 敬也 kozawa@ms2.jichi.ac.jp  
事務局 : 自治医科大学内科学講座血液学部門  
鈴木 隆浩 tasuzuki@jichi.ac.jp  
(経理事務担当) 吉田 元子 motokoy@jichi.ac.jp  
連絡先 : TEL 0285-58-7353  
FAX 0285-44-5258

### 資料 3. 班会議総会プログラム



厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業

**特発性造血障害に関する調査研究**

(主任研究者 小澤敬也)

および

**重点研究**

**骨髄異形成症候群に対する  
病態解明・治療法の開発に関する研究**

(主任研究者 三谷絹子)

**平成19年度 第1回合同班会議総会**

平成19年8月10日(金) 13:00~18:00

※12:00から御昼食を御用意します。

アステラス製薬本社 2階ホール

(東京都中央区日本橋本町2-3-11)

**平成19年度 第1回合同班員会議**

平成19年8月10日(金) 9:30~12:00

アステラス製薬本社 313会議室

(別途御案内の先生方には、御出席をお願い致します。)

**事務局**

**《特発性造血障害に関する調査研究班》**

自治医科大学 内科学講座血液学部門

〒329-0498 栃木県下野市薬師寺 3311-1

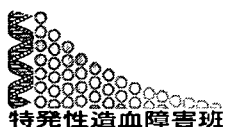
TEL: 0285-58-7353 / FAX: 0285-44-5258

URL: <http://www.jichi.ac.jp/zoketsushogaihan>

E-mail: [kozawa@ms2.jichi.ac.jp](mailto:kozawa@ms2.jichi.ac.jp) (小澤敬也)

[tasuzuki@jichi.ac.jp](mailto:tasuzuki@jichi.ac.jp) (鈴木隆浩)

[motokoy@jichi.ac.jp](mailto:motokoy@jichi.ac.jp) (吉田元子)



特発性造血障害班

**《重点研究：骨髄異形成症候群に対する病態解明・治療法の開発に関する研究班》**

獨協医科大学 内科学(血液)

〒321-0293 栃木県下都賀郡壬生町北小林 880

TEL: 0282-86-1111 (内線 2744) / FAX: 0282-86-5630

E-mail: [kinukom-ky@umin.ac.jp](mailto:kinukom-ky@umin.ac.jp) (三谷絹子)



御発表に際して：

- (1) CD、MO (720 は不可)、あるいは USB メモリによるデータを受付に御提出下さい。
- (2) 配布資料は、表紙右肩に□で囲んだ演題番号を記したものを、130 部御用意下さい。
- (3) 割り当て時間は発表と討論を含みますので、討論の時間を残すようにコンパクトに御発表下さい

## 会場の御案内



アステラス製薬株式会社本社

東京都中央区日本橋本町 2-3-1 1

東京メトロ三越前駅

A 6 出口 (銀座線プラットホーム寄り) から 3 分

※半蔵門線を御利用の方は上記出口を御利用下さい。

東京メトロ小伝馬町駅 3 番出口から 10 分

JR 神田駅東口出口から 15 分

JR 新日本橋駅 3 番出口から 10 分

※駐車場はございませんので、お車での御来場は御遠慮下さい。

## 造血障害班 ホームページの御案内

当研究班では、皆様への情報の御提供のため、ホームページを開設しております。

どうぞ御利用下さい。

URL <http://www.jichi.ac.jp/zoketsushogaihan/>  
 ID zoketsu  
 Password jichi

プログラム

開会の挨拶 (5分) (13:00-13:05)

小澤敬也

厚生労働省 挨拶 (5分) (13:05-13:10)

健康局疾病対策課

1 特発性造血障害に関する調査研究班 班長報告 (10分) (13:10-13:20)  
自治医科大学内科学講座血液学部門 小澤敬也

2 《疫学班》御挨拶・「再生不良性貧血の疫学調査について」 (5分) (13:20-13:25)  
東邦大学医学部衛生学 杉田 稔

再生不良性貧血領域

座長 中尾眞二

3 研究進捗状況と本年度の研究計画について (5分) (13:25-13:30)  
金沢大学大学院医学系研究科細胞移植学 中尾眞二

4 「成人再生不良性貧血における免疫病態マーカーの意義を明らかにするための多施設共同前方視的臨床試験」の進捗状況 (10分) (13:30-13:40)  
金沢大学大学院医学系研究科細胞移植学 中尾眞二、杉盛千春、杉森尚美  
高松博幸、望月果奈子、〇山崎宏入

5 赤芽球癆：本年度の研究計画について (5分) (13:40-13:45)  
秋田大学第三内科 〇澤田賢一、廣川 誠、藤島直仁  
金沢大学大学院医学系研究科細胞移植学 中尾眞二  
NTT 関東病院 浦部晶夫  
昭和大学藤が丘病院 小峰光博  
自治医科大学内科学講座血液学部門 小澤敬也

不応性貧血領域

座長 内山 卓

6 研究進捗状況と本年度の研究計画について (5分) (13:45-13:50)  
京都大学血液・腫瘍内科 内山 卓

7 再生不良性貧血/骨髄異形成症候群の前方視的症例登録・セントラルレビュー・追跡調査研究 (10分) (13:50-14:00)  
京都大学血液・腫瘍内科 内山 卓、〇石川隆之  
埼玉医科大学国際医療センター造血管腫瘍科 松田 晃  
自治医科大学内科学講座血液学部門 小澤敬也

8 不応性貧血(骨髄異形成症候群)の形態学的診断基準 (15分) (14:00-14:15)  
埼玉医科大学国際医療センター造血管腫瘍科 〇松田 晃、陣内逸郎  
埼玉医科大学血液内科 別所正美、荒関かやの  
長崎大学原研内科 朝長万左男、宮崎泰司、波多智子、對馬秀樹  
川崎医科大学検査診断学 通山 薫

9 骨髄異形成症候群形態診断基準アトラスの改訂 (10分) (14:15-14:25)  
長崎大学原研内科 〇朝長万左男、宮崎泰司、波多智子  
埼玉医科大学国際医療センター造血管腫瘍科 松田 晃、陣内逸郎

10 本邦における染色体異常5q-を伴うMDSの実態調査(追加報告) (5分) (14:25-14:30)  
川崎医科大学検査診断学 通山 薫、〇田坂大象、岸本光代  
自治医科大学内科学講座血液学部門 小澤敬也

11 (参考) 本邦におけるMDSに対するレナリドマイド治験の進捗状況について (5分) (14:30-14:35)  
自治医科大学内科学講座血液学部門 〇小澤敬也

重点研究「骨髄異形成症候群に対する病態解明・治療法の開発に関する研究」班 座長 三谷絹子

- 12 班長報告 (10分) (14:35-14:45)  
獨協医科大学内科学 (血液) 三谷絹子
- 13 「骨髄異形成症候群に対する検体集積事業ならびに遺伝子解析研究」進捗状況 (10分) (14:45-14:55)  
京都大学血液・腫瘍内科 内山 卓、○石川隆之  
獨協医科大学内科学 (血液) 三谷絹子、山形哲也
- 14 低リスク骨髄異形成症候群における SPARC 遺伝子の関与 (10分) (14:55-15:05)  
東京医科大学内科学第1講座 ○大屋敷一馬  
東京医科大学難治性免疫疾患研究センター 大屋敷純子
- 15 MDSにおけるNPM発現 (5分) (15:05-15:10)  
名古屋大学血液・腫瘍内科学 ○直江知樹、富田章裕
- 16 中心体成熟不全によるMDS発症メカニズム：創薬への発展をめざして (5分) (15:10-15:15)  
広島大学原爆放射線医科学研究所がん分子病態研究分野 ○稲葉俊哉
- 17 プロテオミクスを用いたMDS関連蛋白の同定とその解析 (5分) (15:15-15:20)  
東京女子医科大学血液内科 泉二登志子、○寺村正尚
- 18 MDSにおけるmicroRNAの発現 (5分) (15:20-15:25)  
獨協医科大学内科学 (血液) 三谷絹子、○山形哲也
- 19 大規模ゲノミクスによるMDSの病態解明と分子診断技術の開発 (5分) (15:25-15:30)  
東京大学21世紀COEプログラム ○小川誠司



15:30~15:45

coffee break



溶血性貧血領域

座長 金倉 譲

1. PNH関係

- 20 研究進捗状況と本年度の研究計画について (5分) (15:45-15:50)  
大阪大学血液・腫瘍内科学 金倉 譲
- 21 PNH国際研究 (Eculizumab臨床試験、I-PIG、J-PIG、PNH Registry、日米共同研究)の近況報告 (10分) (15:50-16:00)  
大阪大学血液・腫瘍内科学 金倉 譲、○西村純一
- 22 Eculizumabの本邦での治験について (5分) (16:00-16:05)  
昭和大学藤が丘病院 ○小峰光博
- 23 I-PIG第1回理事会について (5分) (16:05-16:10)  
大阪大学微生物病研究所 ○木下タロウ
2. AIHA関係
- 24 研究進捗状況と本年度の研究計画について (5分) (16:10-16:15)  
自治医科大学地域医療学センター 梶井英治、○亀崎豊実

骨髄線維症領域

座長 原田実根

- 25 研究進捗状況と本年度の研究計画について (5分) (16:15-16:20)  
九州大学病態修復内科学、国立病院機構大牟田病院 原田実根