

再生不良性貧血/MDS 境界例と低リスク MDS 症例における
自己免疫病態・免疫抑制療法の位置づけについての検討（中間報告）

研究分担者 鈴木 隆浩 北里大学医学部 血液内科学・教授

研究要旨

MDS は未分化造血細胞に発生した変異に伴うクローン性疾患であるが、低リスク MDS と診断された症例の一部に免疫抑制療法が有用な症例が存在する。このような症例では再生不良性貧血と同様の免疫病態による造血不全が存在すると想定されるが、本病態については知見が限られておりその取り扱いにおいて診療現場には困惑が存在する。本研究では、このような再生不良性貧血と MDS の境界領域と考えられる病態について、これまでの知見を集積することで総体的なレビューを行い、その病態や取り扱いについて提言を行うことを目的としている。

A. 研究目的

MDS は未分化造血細胞に発生した変異に伴うクローン性疾患であるが、低リスク MDS と診断された症例の一部に免疫抑制療法が有用な症例が存在する。このような症例では再生不良性貧血 (AA) と同様の免疫病態による造血不全が病態形成に関わると考えられ、低リスク MDS の中には免疫病態を基盤とする AA との境界（重複）例が含まれることが想定されるが、そのような境界・重複例の病態や適切な診断について診療現場で利用できる体系的な資料は少ない。

そこで、本研究では AA/MDS 境界例と低リスク MDS における自己免疫病態・免疫抑制療法の位置づけについて、診療現場への提言および今後の課題を明らかにすることを目的に情報調査を行うこととした。

B. 研究方法

本研究では以下のステップで作業を進めることとした。

①ワーキンググループ (WG) メンバーの選定

②執筆項目およびその形式の設定

③執筆

④WG 内での相互レビュー

⑤発表

本領域はエビデンスとなる知見が少なく、項目によっては明確な結論が得られない可能性が高いと考えられるため、ガイドラインではなく、Experts' Opinion として発表する方針である。

（倫理面への配慮）

該当せず

C. 研究結果

既に①～③までの作業が終了しており、現在④ WG メンバーによる相互レビューを行っている。

①WG メンバーの選定

MDS および再生不良性貧血など本領域に関わる専門家より構成される WG を編成した。

<WG メンバー>

宮崎泰司（検討部会長）、鈴木隆浩（副部会長、

事務局)、森田泰慶、諫田淳也、石山 謙、中崎久美、前田智也、南谷泰仁、平林真介、三谷絹子(スーパーバイザー)

中尾眞二

②執筆項目およびその形式の設定

形式は本テーマに関係する Clinical Question (CQ) 形式とし、以下の CQ を設定した。

CQ1: 免疫病態が関係している MDS では、どのような免疫病態が関係しているのか。

CQ2: 免疫病態が関係している MDS の特徴は何か

CQ2-1: 形態学的特徴(病理学的特徴)は何か

CQ2-2: 遺伝学的特徴は何か

CQ2-3: その他臨床検査上の特徴は何か

CQ3: 再生不良性貧血と MDS の診断はどのように行うべきか

CQ4: 免疫病態が関係している MDS では、どのような対応を取るべきか

CQ5: 小児領域における RCC の位置づけと特徴は何か

これら7つのCQについて執筆担当者を割り当て、執筆作業を行った。CQ5については日本小児血液がん学会でRCCの病態、概念の取り扱いについて現在議論が進められているところであるため、執筆は学会での議論の結果を待って行う方針とした。

④WG内での相互レビュー

現在CQ1からCQ4の6項目についてWGメンバーによる相互レビューを行っている。

D. 考察

CQ1からCQ4の6項目について執筆原稿が提出され、これまで体系的な情報が不足していたAA/MDS境界領域例の病態、診断、治療について有用な情報提供、提言が可能になると期待される。

E. 結論

再生不良性貧血/MDS境界例と低リスクMDS症例における自己免疫病態・免疫抑制療法の位置

づけについてWGを設置し、執筆作業を行った。次年度には作業結果をまとめ、本病態について国内初の提言を行うことが期待される。

F. 研究発表

1. 論文発表

- Hayama K, Abe Y, Kamata H, Okina S, Murakami Y, Kanoh Y, Suzuki T. Bone marrow ring sideroblasts in hematological diseases: an analysis of consecutive 1300 samples in a single institution. *Int J Hematol.* 2022;115(4):508-514.
- Tsutsue S, Suzuki T, Kim H, Crawford B. Real world assessment of myelodysplastic syndrome: Japanese claims data analysis. *Future Oncol.* 2022;18(1):93-104.

2. 学会発表

- 羽山慧以、鎌田浩稔、阿部有香、櫻井慶三、村上八重子、狩野有作、鈴木隆浩. 「造血器疾患における骨髄環状鉄芽球を含む異形成に関する単施設症例集積研究」第83回日本血液学会学術集会(2021年9月、仙台・Web)
- 鈴木隆浩. 「骨髄不全症の鑑別と治療」第22回日本検査血液学会学術集会 特別講演(2021年9月12日、神奈川・Web)
- Takahiro Suzuki "Emerging strategies for myelodysplastic syndromes" The 12th JSH International Symposium 2021 in Kamakura. (2021.May 14-15, Kamakura)

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし