

骨髓異形成症候群のリスク分類

Q1. MDS のリスク分類とはどのようなものですか？

- **IPSS-R 分類**という分類法で分類します。染色体異常、骨髓中の芽球の割合、ヘモグロビン濃度、血小板数、好中球数を点数化し、その合計点で5段階に分類します。
- Very low (とても低い) から Very high (とても高い) の5段階で、生存期間や急性骨髄性白血病に進展する危険性が異なります。
- 治療という観点から MDS を低リスクと高リスクの2つに分類します。IPSS-R 分類の場合、Very low (とても低い) と Low (低い) を併せて低リスク、Very high (とても高い) と High (高い) を併せて高リスクとします。Intermediate (中間) は他の因子を考慮して低リスクか高リスクかを判断します。

・ IPSS-Rによる分類

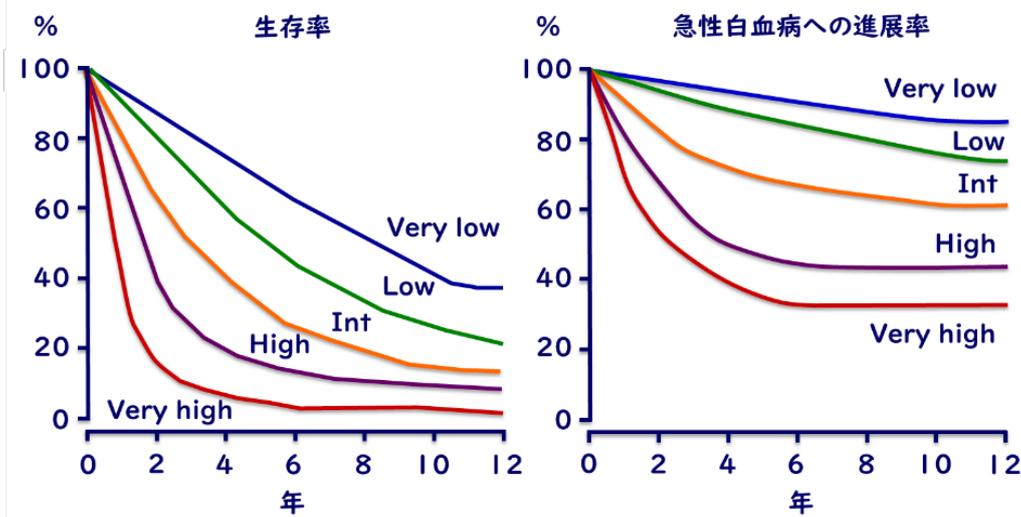
	0	0.5	1.0	1.5	2	3	4
染色体異常	Very good		Good		Inter-mediate	Poor	Very poor
骨髓中の芽球 (%)	≤2		2 < ≤5		5 < ≤10	10 <	
ヘモグロビン値	10 ≤		8 ≤ <10	<8			
血小板数 (万/μL)	10 ≤	5 ≤ <10	<5				
好中球数 (/μL)	800 ≤	<800					
合計点	≤1.5	1.5 < ≤3	3 < ≤4.5	4.5 < ≤6	6 <		
リスク	Very low (とても低い)	Low (低い)	Inter-mediate (中間)	High (高い)	Very high (とても高い)		

分類	染色体異常
Very good	-Y, del(11q)
Good	正常, del(5q), del(12p), del(20q), del(5q)を含む2つの異常
Intermediate	del(7q), +8, +19, i(17q), その他の1つの異常あるいは2つの異常
Poor	-7, inv(3)/t(3q)/del(3q), -7/del(7q)を含む2つの異常, 複雑な異常 (3つの異常)
Very poor	複雑な異常 (4つ以上の異常)

Q2. リスクによって生存率や急性白血病への進展率はどうなりますか？

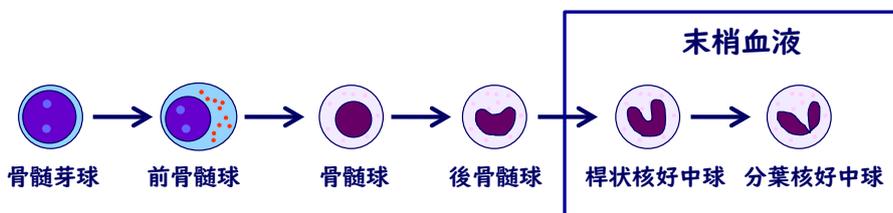
- リスクによって生存率や急性白血病への進展率は大きく異なります。
- **生存期間中央値**とは、50%の患者さんが亡くなるまでの期間を意味します。残りの50%の患者さんはこの期間を超えて生存しますので、あと何年生きられるかは、一人一人の患者さんによって異なります。最も予後（平均してどれくらい生きられるかについての見通し）がよい very low であっても、経過とともに生存率は低

- 下していることがわかります。Very high の生存期間中央値は、0.8 年すなわち 9.6 か月であり、早急に治療を開始しなければなりません。
- 急性骨髄性白血病への進展率は、25%の患者さんが急性骨髄性白血病に進展するまでの期間を表しています。Very low では、12年たっても10%程度しか進展しませんが、very high では、2年以内に半数の患者さんが進展してしまいます。



	Very low	Low	Inter-mediate	High	Very high
生存期間中央値(年)	8.8	5.3	3.0	1.6	0.8
25%の患者が急性骨髄性白血病に進展するまでの期間(年)	12以上	10.8	3.2	1.4	0.73

ワンポイント医学知識:好中球(顆粒球)の分化



好中球は、図のように骨髓芽球から作られます。好酸球や好塩基球といった顆粒を持った細胞(顆粒球)も同様に分化すると考えられます。骨髓芽球、前骨髓球は細胞分裂して増えていきます。骨髓球以降は細胞分裂しません。骨髓芽球、前骨髓球は増殖しながら好中球としての性質を備えた骨髓球になり(分化)、さらにその性質を整えて桿状核好中球や分葉核好中球になると骨髓から血液に出ていきます。骨髓芽球から桿状核好中球になるのに約2週間、血液に出た好中球の寿命は2日間です。