

令和4年度 再生不良性貧血・MDS 委員会 活動報告

令和4年度下半期 再生不良性貧血・MDS 委員会活動報告

委員：濱 麻人（委員長）、坂下一夫、神尾卓哉、石村匡崇、
本田裕子、高橋義行、嶋田明、平林真介

1. 2023年1月18日に2022年度第2回再生不良性貧血・MDS委員会をWEBで開催した。
2. 2023年5月28日に2023年度第1回再生不良性貧血・MDS委員会を名古屋で開催した。
3. 形態中央診断中止後の動向

学会形態中央診断中止後は以下の表のように行っている。進捗状況については、小児再生不良性貧血治療研究会など関連集会・会議などで随時報告を行っている。

WHO分類第5版ではRCCの疾患名がChildhood MDS with low blastsに変更されたが、臨床現場の混乱を避けるため、形態中央診断では引き続きRCCを疾患名として使用する。さらにRCCを異形成の程度に基づいてRCC without multilineage dysplasia(MLD)とRCC with MLD(従来のRCMD)に細分類し、加えてWHO分類に基づいてhypocellular typeとNOS(normo-hypercellular type)についても分類して、臨床像との関連を評価していく予定である。

疾患	研究	項目・解析施設
AA,RCC without MLD, RCC with MLD (RCMD)	小児再生不良性貧血治療研究会	末梢血・骨髄塗抹標本、テロメア長、PNH血球(名古屋大学小児科)、骨髄病理標本(静岡県立こども病院病理部)
Advanced MDS	JPLSG CHM-14	形態、FCM、染色体、遺伝子解析
JMML	JPLSG CHM-14	GM-CSF hypersensitivity RAS 関連遺伝子解析(名大小児科)
IBMFS	先天性造血不全ターゲットシーケンス	ターゲットシーケンス(名大小児科)

4. Pearson 症候群の全国調査について、現在、学会の研究審査委員会で審査を受けている。
5. CHM-14 をベースとして advanced MDS に対する前向き研究を計画中である。
6. 難病プラットフォームについて
難病プラットフォームでの先天性骨髄不全症のレジストリが開始され、DBA を中心に登録を進めている。
7. 特発性造血障害研究班での活動
 - ① 小児後天性骨髄不全症の診療ガイドラインを作成中である。
 - ② AYA、若年成人の GATA2 異常症を中心とした先天性素因について、成人血液内科と共同して調査研究を行っている。
 - ③ 炎症性疾患と造血不全症に関する全国調査を計画中である。

(文責： 濱 麻人)