

## 2023 年度日本小児血液・がん学会 再生不良性貧血・MDS 委員会報告

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)