

Hypomegakaryocytic thrombocytopenia (HMT):
an immune-mediated bone marrow failure
characterized by an increased number of
PNH-phenotype cells and high plasma
thrombopoietin levels

| | |
|-------|---|
| メタデータ | 言語: eng 出版者: 公開日: 2017-10-05 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: メールアドレス: 所属: |
| URL | http://hdl.handle.net/2297/46472 |

This work is licensed under a Creative Commons
Attribution-NonCommercial-ShareAlike 3.0
International License.



論文内容の要旨及び審査結果の要旨

受付番号 医博甲第 2564 号 氏名 齋藤 千鶴

論文審査担当者 主査 谷内江昭宏

副査 華山 力成

平尾 敦

学位請求論文

題 名 Hypomegakaryocytic thrombocytopenia (HMT): an immune-mediated bone marrow failure characterized by an increased number of PNH-phenotype cells and high plasma thrombopoietin levels

掲載雑誌名 British Journal of Haematology 2016 年掲載予定

貧血・白血球減少を伴わない軽度の血小板減少では、免疫性血小板減少性紫斑病(ITP)や骨髓異形成症候群(MDS)などが鑑別になるが、骨髓で明らかな形態異常がなく巨核球減少を伴った例ではいずれの診断基準も満たさずに経過観察されることが多い。しかしながら、これらの中には長期間経過後に汎血球減少状態となり、治療抵抗性の再生不良性貧血(AA)に進行する例がある。我々は 29 名の巨核球減少性血小板減少症 (hypomegakaryocytic thrombocytopenia: HMT) 症例について後方視的に検討したところ、AA で認められる GPI アンカー型蛋白を欠損した PNH 型血球が約半数の症例で検出され免疫抑制療法への反応も良好であることから、AA と同様の免疫学的機序が関与していると考えられた。

この結果から HMT の臨床的特徴や予後を明らかにするため、本研究では前向き研究として HMT 症例 25 名について検討した。対象は WBC>3.0x10⁹/l、Hb>100 g/l、Plt<100.0x10⁹/l で、骨髓生検で巨核球が減少し形態異常や染色体異常がなく、既知の疾患の診断基準を満たさない症例とした。症例登録時に、PNH 型血球の検出と血漿トロンボポエチン (TPO) 値の測定を行った。TPO 値は既報に従い、>320 pg/ml を TPO 高値とした。AA や低リスクの MDS など免疫抑制療法に反応する予後良好な骨髓不全では TPO 値が高いことが報告されている。

得られた結果は以下のように要約される。

1. PNH 型血球は 7 例 (28%) で検出された。
2. 25 例中 11 例 (44%) が TPO 高値であった。
3. TPO 高値の 6 例でシクロスポリン (CsA) が投与され、5 例が治療に反応した。
4. 無治療であった TPO 高値 4 例中 2 例が中等度の AA に進展した。
5. TPO 高値群と低値群で 4 年生存率に有意差を認めなかったが、TPO 高値群における 5 年無増悪生存率は、CsA 治療例で 100%であり、無治療例(20%)に比べて有意に高かった(P<0.01)。

本研究の結果から、HMT 症例の約半数で AA と同様の免疫学的機序が関与し、CsA による早期治療介入が予後を改善させ得ることが示唆された。PNH 型血球の検出と TPO 値の測定が、HMT 症例での適切な治療方針の決定に有用であると考えられた。

以上より、本研究は学位に値する労作であると判断された。