小児MDS

聖路加国際病院小児科 西村 聡，真部 淳

KEY WORDS
●小児
●骨髄異形成症候群
●遺伝性骨髄不全症候群
●小児不応性血球減少症

Pediatric MDS.

Akira Nishimura
Atsushi Manabe(医長)

はじめに

小児の骨髄異形成症候群(myelodysplastic syndrome；MDS)は成人とは異なる特徴を有する。たとえば，成人で認められる鉄芽球性貧血と5q-症候群は小児ではきわめてまれである。一方で，*de novo* MDSだけでなく，血球減少や血球の異形成の背景にFanconi貧血(Fanconi anemia；FA)やShwachman-Diamond症候群などの遺伝性骨髄不全症候群(inherited bone marrow failure syndrome；IBMFS)やDown症候群が存在することは非常に重要な点である。これらの成人との相違点に鑑み，2008年に改訂されたWHO分類第4版で，小児MDSは独立した項目として扱われるようになった[1]。小児MDSのうち，若年性骨髄単球性白血病(juvenile myelomonocytic leukemia；JMML)とDown症候群関連骨髄増殖症は特殊な疾患であるため，ここでは記さず，一般的な*de novo* MDSを中心に概説する。

Ⅰ．疫　学

小児MDSは小児白血病の約5～10%を占め，わが国の発症数は年間50～100例前後と推測される[2]。治療関連MDSや再生不良性貧血(aplastic anemia；AA)，IBMFSを除いた*de novo* MDSはわが国において年間75例と概算され，このうち90%以上が芽球増加を伴わない病型であった[3]。性差はなく，乳児期から思春期まで全年齢層で発症するが，診断時年齢の中央値は6～10歳と報告されている。芽球の多寡で大きな違いは認めない。

Ⅱ．病因・病態

小児MDSでも成人と同様で，造血幹細胞のクローン性異常により無効造血をきたして，血球が減少する[4]。詳細な発症機序はいまだに明らかではない

SAMPLE
Copyright(c) Medical Review Co.,Ltd.