

70 原発性骨髄線維症

臨床調査個人票

(新規・更新)

ふりがな			性別	1.男 2.女	生年月日	年 月 日		出生	年 月 日		生	年 月 日	
氏名								都道府県			発病時	都道府県	
住所	郵便番号		電話 ()		出生		都道府県		発病時		都道府県		
発病年月	年 月 (満 歳)		初診年月日	年 月 日		保険種別		1.協 2.組 3.船 4.共 5.国 6.後					
身体障害者 手帳	1.あり(等級__級) 2.なし		介護認定		1.要介護(要介護度__)		2.要支援 3.なし						
生活状況	社会活動(1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他(____)) 日常生活(1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)												
家族歴	1.あり 2.なし 3.不明 ありの場合(続柄)			受診状況 (最近6か月)		1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院(/月) 4.往診あり 5.入通院なし 6.その他()							

該当の□にレ印を記入し()内は選択、あるいは詳細を記載してください。
____部は具体的に記述してください。

1 発症と経過

2 末梢血検査所見および理学所見(直近(最近6か月以内)のものを含み、最低2回は必ず記載してください。)

	診断時						直近 (6か月以内)
	年 月 日	年 月 日	年 月 日	年 月 日	年 月 日	年 月 日	年 月 日
RBC (×10 ⁴ /μl)							
Hb (g/dl)							
Ht (%)							
Ret (%)							
WBC (/μl)							
芽球 (%)							
好中球 (%)							
好酸球 (%)							
好塩基 (%)							
単球 (%)							
リンパ球 (%)							
Plt (×10 ⁴ /μl)							
LD (LDH) (IU/L)							
LD (LDH) の増加	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無
赤芽球又は骨髄芽球	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無
触知可能な脾腫	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無	有・無

NA P score _____ (検査日: 年 月 日)

3 骨髄検査所見 (必ず記入) (穿刺・生検) (検査日: 年 月 日)

骨髄組織所見: 骨髄線維化のグレード分類(WH02016) (MF-0・MF-1・MF-2・MF-3)
 脂肪量(多・普通・少) dry tap(有・無)
 有核細胞数_____/μl 骨髄細胞数の増加(有・無) M/E比_____
 巨核球数_____/μl 巨核球の増加(有・無) 巨核球の異形成(有・無)
 顆粒球系_____% 顆粒球系細胞の増加(有・無) リンパ球系_____%
 赤芽球系_____% 赤芽球系の抑制(有・無) 網内系(形質)_____%
 判定不能細胞_____% 幼若芽球_____%

4 画像所見

腹部CT(施行・未施行) 施行→肝脾腫(有・無) 有の場合→(年 月 日)
 所見
 MRI(施行・未施行) 施行→骨髄線維化(有・無) 有の場合→(年 月 日)
 所見
 X-P(施行・未施行) 施行→骨硬化像(有・無) 有の場合→(年 月 日)
 所見

原発性骨髄線維症 認定基準

(診断基準)

以下の1から3までの大項目を全て満たし、かつ、4の小項目から(1)から(5)までのいずれか1項目以上を満たすもの

大項目

- 1 異形成のある巨核球の増殖とグレード2あるいはグレード3の細網線維の増生や膠原線維化がある。あるいは、グレード0あるいはグレード1の細網線維の増生に、異形成のある巨核球の増殖、年齢基準を超えた骨髄細胞数の増加、顆粒球系過形成、そしてしばしば赤芽球系低形成を伴う(前線維化期PMF)。
 - 2 BCR-ABL1+慢性骨髄性白血病、真性多血症、本態性血小板血症、骨髄異形成症候群や、その他の骨髄系腫瘍を除外する。
 - 3 JAK2、CALR、あるいはMPLの変異が存在する。これらの変異を認めない場合には、他のクローナルマーカー※1が検出されるか、あるいは他の疾患による反応性骨髄線維症※2を否定することが必要である。
※1 上記の3つの主要なドライバー変異を認めない場合は、ASXL1、EZH2、TET2、IDH1/IDH2、SRSF2、SF3B1などしばしば骨髄線維症に認められる随伴変異の有無を検証することが、クローン性増殖の判定に有用である。
※2 感染症、自己免疫疾患、慢性炎症、ヘアリー細胞白血病や他のリンパ系腫瘍、転移性腫瘍、中毒による(慢性)骨髄障害などがあげられる。
- 4 小項目(2回連続して当てはまるもの)
- (1) 貧血(合併疾患によるものではない)
 - (2) 白血球増多(11,000/ μ L以上)
 - (3) 触知可能な脾腫
 - (4) 血清LDHの増加
 - (5) 末梢血中に赤芽球、骨髄芽球が出現

(重症度分類等)

以下の「予後分類」に基づく、「リスク分類」により判定した「重症度」が重症となるものを対象とする。

予後分類

年齢 > 65歳	1
持続する症状※1	1
Hb < 10g/dL	1
WBC > 25,000/ μ L	1
末梢血芽球 \geq 1%	1
血小板 < 10万/ μ L	1
赤血球輸血依存※2	1
予後不良染色体※3	1

※1 10%以上の体重減少、発熱、盗汗

※2 骨髄線維症に関連し、赤血球輸血による加療を要する症候性貧血、又はその既往

※3 複雑核型、あるいは括弧内の染色体異常を1つあるいは2つ含む
(+8、-7/7q-、i(17q)、-5/5q-、12p-、inv(3)、11q23 translocation)

リスク分類(予後分類の該当項目数)

低リスク	0
中間-1リスク	1
中間-2リスク	2又は3
高リスク	\geq 4

重症度

中間-2リスク以上(該当項目数2以上)を重症とする。

ただし、中間-1リスク(該当項目数1)であり、経過観察中に中間-2リスク以上への憎悪を示唆する所見が得られ、JAK2阻害薬の使用や、造血細胞移植が必要となった場合は重症とする。