

WHO 分類 (第 5 版) 改訂のポイント

骨髄報告書に、どのように反映させるべきか考えてみよう

◎後藤 文彦¹⁾
N T T 東日本関東病院¹⁾

【はじめに】

疾患の分類は、診断や治療の標準化においてきわめて重要なものである。造血器腫瘍においては、腫瘍細胞の形態学的所見を中心とした FAB 分類が長らく用いられてきたが、今日では WHO 分類 (改訂第 4 版) が標準的分類法である。この WHO 分類の最新版として第 5 版の概要が 2022 年 6 月 *Leukemia* 誌に発表された。しかし、成書である *Blue Book* は未だ発刊されておらず、Online (Beta) 版に留まっている (2024 年 1 月現在)。さらに 2022 年 9 月には改訂第 4 版の編者らにより ICC (International Consensus Classification) という別分類も *Blood* 誌上で公表され、混乱が生じている。今後、この二つの分類が臨床の場でどのように活用されるのか、現時点ではわからない。一方、血液形態検査が診断の重要な糸口となることには変わらない。本セミナーでは、とくに日常業務と関連が強い骨髄系腫瘍にフォーカスして、WHO 分類第 5 版の主な変更点を紹介し、それを骨髄検査「報告書」にどのように反映させ、臨床へ伝えるべきか、会場の皆さんと一緒に考える機会にしたい。

【WHO 分類の理念】

WHO 分類は「ヒト造血組織・リンパ組織に発生するすべての腫瘍は遺伝子異常に基づく」ことを理念としている。そのため、改訂においては最新の分子生物学的研究成果が反映される。なかでも第 5 版では特定の腫瘍の命名に使用される用語が合理化され、HUGO ヒトゲノム命名法委員会 (HUGO Gene Nomenclature Committee) の遺伝子命名規則が採用・反映された。具体的には、融合遺伝子等の表記法が hyphen (-) から double colon (::) に変更されている。

【骨髄系腫瘍における改訂のポイント】

- ・急性骨髄性白血病 (AML) は、「定義された遺伝子異常を伴う AML」と「分化段階で定義される AML」に大別された。また前者 (9 病型) では、芽球比率が 20% 未満の場合でも「AML」と診断する
- ・骨髄異形成関連の変化を伴う AML (AML-MRC) は、「changes」が削除され、「AML-MR (AML with myelodysplasia-related)」に変更された。また、形態学的異形成の所見 (2 系統以上 50% 以上の基準) のみでは「AML-MR」とは診断しない
- ・Pure erythroid leukemia は、「Acute erythroid leukemia (AEL)」に名称が変更された
- ・骨髄異形成症候群 (myelodysplastic syndromes : MDS) は、「骨髄異形成腫瘍 (myelodysplastic neoplasms)」に名称が変更されたが、略称は「MDS」のままとされる
- ・MDS は、「定義された遺伝子異常を伴う MDS」と「形態学的に定義される MDS」に大別された。また、病型分類 (名称) も大幅に変更がされている
- ・「低形成 MDS」が独立した病型となり、診断には骨髄生検が必須となった
- ・慢性骨髄性白血病 (CML) の「AP (移行期)」が削除された。そのため、「CP (慢性期)」と「BP (急性転化期)」のみとなった。
- ・慢性骨髄単球性白血病 (CMML) の診断基準では、単球数の基準が「1,000/ μ L」から「500/ μ L」以上へと引き下げられた。また、サブグループの「CMML-0 (ゼロ)」が廃止された
- ・非定型慢性骨髄性白血病 (aCML) は、「好中球増加を伴う MDS/MPN」に名称が変更された
- ・若年性骨髄単球性白血病 (JMML) は、「MPN」から「MDS/MPN」へカテゴリーが変更された

【おわりに】

WHO 分類は、今後も着実に改版されていくと考える。しかし、臨床の場において血液形態検査が必須であることは不変であり、客観性、再現性をより高めることが重要である。