「あしたのジョー」ちばてつやさんが闘った
骨髄異形成症候群　血液細胞が成熟せず血球減少

漫画『あしたのジョー』などで知られる漫画家で文化勲章受章者のちばてつやさんが 10 月 22 日、骨髄異形成症候群（MDS）のため、亡くなられました。87 歳でした。

MDS は、赤血球や白血球、血小板などの血液細胞が正常に成熟せず血液中の血球が減少していく一群の疾患です。日本での新規患者数は年間 6000 人ほどです。罹患（りかん）率は年齢とともに上がり、とくに 70 歳以上の発症が多く、女性より男性が 1.5～2 倍ほど多い疾患です。どんな症状があり、何に気を付ければよいでしょうか。

70 歳男性の A さんは 5 年前、症状はないものの自治体の特定健診で貧血と白血球の減少を指摘されました。2 年前にも血小板も含め全ての血球が減少している（汎血球減少）といわれたものの、受診せず放置しました。

今年になり顔色が悪いうえ、疲れやすくなり、近くの医院で採血すると汎血球減少が進んでおり、芽球様細胞（未熟な血液細胞）の出現を認めました。総合病院の血液内科を紹介され骨髄検査を受けました。

■顔色悪く、疲れやすい…

その結果、5 番染色体の長腕欠失を伴う MDS と診断されました。何回か輸血を受け、治療薬のレナリドミドなどで化学療法を受けています。

体内を流れる血液は、赤血球や白血球、血小板などの細胞から構成されています。赤血球が減り貧血になれば顔色が蒼白（そうはく）になり、疲れやすいなどの症状が出ます。白血球が減少すると肺炎などを発症しやすくなり、血小板が減少すると鼻出血やけがをしたときに、出血が止まりにくくなります。

血液細胞は、脊椎や骨盤など主に体幹部の骨の内部（骨髄）で造られます。骨髄には自己再生能と全ての血球に分化する多分化能を持つ造血幹細胞があります。造血幹細胞から細胞分裂と分化を経て骨髄球系やリンパ球系の前駆細胞が造られ、さらにそれぞれが何度か分裂し赤血球、白血球、血小板やリンパ球に分化して血液細胞ができます。

細胞は分裂するたびに一定の確率で DNA のコピーミス（遺伝子変異）が生じます。多くの変異は細胞機能に影響はありませんが、まれに障害を起こします。細胞が変形したり、老化し機能不全に陥り炎症を起こしたり、死んだりします。

このような障害が骨髄球系造血細胞に積み重なり、骨髄の中では造血しているのにもかかわらず、血中の正常な血球細胞が減っていくのがMDSの病態です。

MDSでは、ときに細胞増殖を活性化する変異が起こり、白血病化（急性骨髄性白血病）することがあります。

MDSはゲノム異常を出発点とするため、リスクには加齢に加え、抗がん剤や放射線の治療、ベンゼンなど特定の環境化学物質への暴露があげられます。

このような病態が背景にあると、遺伝子変異で老化した細胞が炎症を起こすため動脈硬化が進みやすく、心筋梗塞や脳梗塞にも注意が必要です。残念ながら、MDSを含めこれらに対し、確立した予防法はありません。

白血病化リスクが低い低リスクMDSの治療目標は造血能の回復で、輸血などの支持療法が中心です。高リスク群に対してはMDSのタイプに応じて、さまざまな化学療法を行います。ただ、根治が期待できるのは同種造血幹細胞移植のみです。この治療はリスクがあるため、比較的若く全身状態が良好な人が対象になります。