国際骨髄腫ワーキンググループ(IMWG)による骨髄腫の診断基準、及び、骨髄腫の精密診断ガイドライン

IMWG により推奨される、骨髄腫、及び、骨髄腫関連臓器機能不全の診断に関する骨髄腫の診断基準。なお、その診断の後に、診察、検査、及び、画像診断が続く。

Palumbo らによる論文「International Myeloma Working Group guidelines for the management of multiple myeloma patients ineligible for standard high-dose chemotherapy with autologous stem cell transplantation, (IMWG による自家幹細胞移植を伴う標準的高用量化学療法に不応の多発性骨髄腫患者の管理に関するガイドライン) Leukemia (2009), 1-15.」から、上記の勧告を引用する。

http://myeloma.org/pdfs/IMWG_guidelines_ineligible.pdf

IMWG により推奨される、骨髄腫、及び、骨髄腫関連臓器機能不全の診断に関する骨髄腫の診断基準を以下に示す。なお、その診断の後に、診察、検査、及び、画像診断が続く。「International Myeloma Working Group (IMWG) consensus statement and guidelines regarding the current role of imaging techniques in the diagnosis and monitoring of multiple myeloma.(IMWG による、多発性骨髄腫の診断・監視における現在の画像診断法の役割に関する、合意声明、及び、ガイドライン) (Dimopoulos MA et al. Leukemia (2009), 1-12.)」も参照のこと。

http://myeloma.org/pdfs/IMWG_consensus_imaging.pdf

診断	診断基準: 3つの必須条件
症候性多発性骨髄腫 ^a	 骨髄内に単クローン性形質細胞が10%以上認められる、及び/若しくは、生検により確定診断された形質細胞腫が存在する。 血清中、及び/若しくは、尿中に単クローン性免疫グロブリンが存在する。 骨髄腫関連臓器機能不全(X1)^c [C]血中カルシウム濃度が上昇(血清カルシウム濃度が10.5 mg/dlまたは正常上限を超える) [R]腎不全(血清クレアチニン>2mg/dl) [A] 貧血(ヘモグロビン濃度<10 g/dl、または基

	準値より2gを超えて低下)
	[B] 溶骨性病変または骨粗鬆症 ^d
意義不明の単クローン性ガンマグロブ リン血症(MGUS)	 血清中の単クローン性免疫グロブリン濃度が低い。。 骨髄中の単クローン性形質細胞<10% クローン性形質細胞疾患に起因する末梢臓器障害がない。: 血清カルシウム・ヘモグロビン・血清クレアチニンは基準値を示す。 全身骨格に対する単純 X 線撮影、及び/若しくは、他の画像診断法(実施した場合)において、溶骨性病変が認められない。 アミロイドーシスや免疫グロブリン L 鎖沈着症の臨床徴候や検査上の特徴が認められない。
くすぶり型骨髄腫/無痛性型骨髄腫 f	 血清中の単クローン性免疫グロブリン濃度≥3g/dlまたは 骨髄中の、及び/若しくは、組織生検中の単クローン性形質細胞≥10% クローン性形質細胞疾患に起因する末梢臓器障害がない。
	ニンは基準値を示す。 全身骨格に対する単純 X 線撮影、及び/若しくは、他の画像診断法 (実施した場合) において、溶骨性病変が認められない。 アミロイドーシスや免疫グロブリン L 鎖沈着症の臨床徴候や検査上の特徴が認められない。
孤立性骨形質細胞腫	骨形質細胞腫が1カ所でのみ生検で確認される。単純 X 線撮影、及び、MRI 撮影、並びに/または、FDG PET 撮影 (実施した場合) において、原発部

位以外では陰性を示すこと。

- 初期病変は、血清中、及び/若しくは、尿中における少量の単クローン性免疫グロブリンと関連することがある。
- 骨髄中に単クローン性形質細胞が認められない。
- 他に骨髄腫関連臓器機能不全が認められない。

Kyle と Rajkumar による論文「<u>Criteria for diagnosis, staging, risk stratification and response assessment of multiple myeloma(多発性骨髄腫における、診断、病期分類、重症度分類、及び、奏効評価に関する基準)..Leukemia 2009; 23: 3–9.」からの許可に基づき改変済み。</u>

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2627786/pdf/nihms80531.pdf

^aDurie/Salmon による病期分類によると、上記の基準はステージ IB、II、及び、IIIA/B になる。 ステージ IA はくすぶり型骨髄腫/無痛性型骨髄腫になる。

^b単クローン性免疫グロブリンが検出されない場合(非分泌型骨髄腫)、30%以上のクローン性骨髄形質細胞、及び/若しくは、生検により確定診断された形質細胞腫の存在が必要となる。

°様々な他の種類の末梢臓器障害が時に生じることがあり、かつ、その治療の必要性が生じる。この様な臓器障害が骨髄腫と関連があることが立証される場合、骨髄腫に分類されることを立証するには十分である。

^d孤立性(生検により確定診断済み)形質細胞腫、若しくは、骨粗鬆症のみ(骨折が認められない)が唯一の定義基準になる場合、骨髄中に30%以上のクローン性骨髄形質細胞の存在が必要となる。

°血清中の単クローン性免疫グロブリン濃度<3g/dlの場合、その濃度が低いと定義する。

f Durie/Salmon による病期分類によると、上記の基準はステージ IA になる。

骨髄腫診断において、推奨される診察、検査、及び、画像診断

- 1. 病歴診断、及び、身体診察
- 2. 定期検査
 - 。 分画血液塗抹検査、及び、末梢血液塗抹検査を含む完全血球算定
 - 。 生化学検査(例. カルシウム、クレアチニン)
 - 。 血清蛋白の電気泳動・免疫固定

- 。 免疫グロブリンの比濁定量
- 。 定期尿検査、蛋白尿検査を目的とする 24 時間蓄尿、並びに、尿蛋白の電気泳動・免 疫固定
- 。 尿中単クローン性免疫グロブリン、及び、尿中アルブミンの定量
- 3. 骨髄検査:細胞遺伝学的検査、蛍光 *in situ* ハイブリダイゼーション(FISH)、及び、免疫表現型検査を目的として、吸引生検標本とトレフィン生検標本を採取する。

4. 画像診断

- 。 骨病変検索対象は、椎骨、骨盤、頭蓋骨、上腕骨、及び、大腿骨である。
- 。 適用できる、または、実行できる場合、中軸骨格の核磁気共鳴画像 (MRI) は豊富な情報を与える。しかし、必ずしも必要ではない。
- 。全身 ¹⁸F(フッ素)標識デオキシグルコース/陽電子断層撮影(PET)画像も必ずしも必要ではない。しかし、MGUS(PET に対して陰性を示す)であることを確認するために用いることができる。また、 予想外の骨髄腫、及び/若しくは、髄外骨髄腫(PET に対して陽性を示す)、感染症、並びに/または、関連する続発性悪性腫瘍を除外するために用いることができる。PET は近年、骨髄腫に対する適応に関して、メディケア・メディケイド^{訳者注}・サービス・センター/メディケア(米国)によって承認された。

注: 米国の公的健康保健制度。

メディケアは、65歳以上の高齢者や一部の身体障害者のための公的医療保険制度。メディケイドは65歳未満の低所得者層、身体障害者を対象にした公的医療保険制度。

IMF ホームページ: IMWG Guidelines

 $\underline{\text{http://myeloma.org/ArticlePage.action?tabId=0\&menuId=0\&articleId=2970\&aTab=-1\&gParentType=nugge}\\ \underline{\text{t\&gParentId=18\&parentIndexPageId=284}}$

翻訳:渡邊

監修:日本の顧問医師