

特発性造血障害疾患の「診療の参照ガイド」(令和元年度改訂版)

序文

難治性疾患等政策研究事業「特発性造血障害に関する調査研究」班は40年以上の歴史を有する研究班であるが、当該分野の第一人者を分担研究者・研究協力者に迎えて、現在では、再生不良性貧血、赤芽球癆、溶血性貧血（自己免疫性溶血性貧血、発作性夜間ヘモグロビン尿症）、骨髓異形成症候群、骨髓線維症、小児造血不全性疾患、及び、ランゲルハンス細胞組織球症を中心とした研究活動を行なっている。この中で指定難病になっているのは、再生不良性貧血（告示番号60）、自己免疫性溶血性貧血（告示番号61）、発作性夜間ヘモグロビン尿症（告示番号62）、赤芽球癆（告示番号283）、遺伝性鉄芽球症（告示番号286）である。平成23年度以降は各領域で、患者の実態調査、客観的指標に基づく診断基準、重症度分類の確立・改定、医療水準の向上を目指した研究活動に焦点を当てている。その成果の集大成として、3年に1回各領域の「診療の参照ガイド」の改定を行なっている。

「診療の参照ガイド」の初版は、平成16年度に、当時の研究代表者の小峰光博先生により発表されたものであるが、その後歴代の研究代表者、小澤敬也先生、黒川峰夫先生、荒井俊也先生のもとで改定が重ねられ、平成22年度版より「特発性造血障害班」のホーム・ページ上でダウンロード資料として掲載されている。今回の改訂版は、10年ぶりに改訂の「輸血後鉄過剰症の診療の参照ガイド」を加えて、新たな「特発性造血障害班」のホーム・ページにアップされる。各疾患ともその記載様式はテキスト形式になっており、本研究班の膨大な歴史的成果と内外の学術的進歩を基礎として、教科書を凌駕する内容となっている。特に、疾患分類や重症度分類がupdateされているものに関しては、その歴史的変遷も理解が可能な記載となるように腐心した。また、本改訂版から、日本血液学会 診療委員会の査読を受けており、学術的な精度がさらに向上したものと期待される。日本血液学会のご協力に深謝したい。

「診療の参照ガイド」は、時代毎に最新の知見を提供して、臨床の現場で紐解いて頂き、治療選択の参考にして頂くことを意図している。しかしながら、必ずしも疾患によっては、治療のフローチャートが示されているものではなく、最終的な選択は現場の医師に委ねられている。学問は弛まず進歩し続けるものであり、新薬の開発・承認状況もまた然りである。従って、「診療の参照ガイド」はその時点での個々の最善の治療法を提示出来ないこともありうるが、造血不全疾患診療の現時点での最高の到達点であるとお考え頂ければ幸いである。血液診療領域では、学会が発表している「造血器腫瘍のガイドライン」が存在するため、これと区別をするために、本改訂においても研究班で伝統的に継承されてきた「診療の参照ガイド」の名称を踏襲している。本「診療の参照ガイド」にガイドラインとしての役割が求

められていることも事実であり、本名称は必ずしも免責を意図していない。

最後に本「診療の参照ガイド」の改定に当たり、各領域の責任者とワーキンググループの先生方の多大なるご支援に心より感謝している。これらの先生方の「現場に新しい知見・治療法を届けたい」という思いが、この改訂版に結実している。そして、本改訂版が身近なものとして現場で先生方に利用され、フィードバックを頂くことにより、さらに成長していくことを期待している。

令和2年3月27日

特発性造血障害に関する調査研究班（平成29～令和元年度）

研究代表者 三谷 絹子