

移植登録一元管理プログラム TRUMP version2.7 対応

## 2022 年 新規移植患者登録票

Case report form for transplants in 2022

### 付表集

一般社団法人 日本造血細胞移植データセンター

2022 年 3 月 28 日

## 目次

|   |    |
|---|----|
| ■移植情報.....  | 1  |
| ECOG の Performance Status (PS) の日本語訳.....                     | 1  |
| Karnofsky score (KS).....                                     | 1  |
| HCT-CI Comorbidity の定義/Points.....                            | 2  |
| ■移植後情報.....   | 3  |
| 急性 GVHD の病期分類.....  | 3  |
| ●臓器障害の stage.....   | 3  |
| ●臓器障害の stage (MAGIC).....                                     | 4  |
| 急性 GVHD の重症度分類.....   | 5  |
| ●急性 GVHD の grade.....   | 5  |
| ●急性 GVHD の grade (MAGIC).....                                 | 5  |
| 急性 GVHD 治療内容.....   | 6  |
| 慢性 GVHD の重症度.....   | 6  |
| EORTC/MSG の診断規準.....  | 7  |
| 生着症候群と同様の臨床症状を伴う HCT の合併症.....                                | 8  |
| SOS/VOD.....  | 9  |
| ●Modified Seattle 基準.....                                     | 9  |
| ●EBMT 基準.....   | 9  |
| 非感染性肺合併症の分類.....  | 10 |
| 特発性肺炎症候群 (IPS) の定義.....                                       | 11 |
| 多発性骨髄腫治療効果判定 (IMWG 基準) ～移植後効果～.....                           | 12 |
| ■疾患情報.....  | 13 |
| ALL 免疫マーカー.....   | 13 |
| CML 病期分類 ～診断時情報～.....   | 13 |
| CML 病期分類 ～移植時情報～.....   | 14 |
| CML 細胞遺伝学的効果 cytogenetic response (CyR).....                  | 14 |
| CML 分子遺伝学的効果 molecular response (MR).....                     | 15 |
| International Prognostic Scoring System for MDS (IPSS).....   | 16 |
| MDS 治療効果判定基準 (IWG 2006).....                                  | 17 |
| ATL 臨床病型の診断規準.....  | 18 |
| ATL 移植前病期分類規準.....  | 19 |
| CLL Response criteria.....                                    | 20 |
| Primary myelofibrosis (PMF).....                              | 20 |
| ●Dynamic International Prognostic Scoring System (DIPSS)..... | 20 |
| リンパ系腫瘍 Ann Arbor 臨床病期分類.....                                  | 21 |
| ●リンパ系腫瘍病期付表.....  | 21 |
| ●リンパ系腫瘍病期亜分類付表.....   | 21 |
| 改訂版 NHL の効果判定規準 (2007).....                                   | 22 |
| [CTのみ, PETは加味しないもの].....                                      | 22 |
| [PETを加味したもの].....   | 23 |
| NHL WHO 分類と Working Formulation の対応表.....                     | 24 |
| ML レジメン数.....   | 25 |
| 多発性骨髄腫病期診断基準.....   | 26 |
| ●多発性骨髄腫病期診断基準.....  | 26 |
| ●多発性骨髄腫病期診断亜分類基準.....   | 26 |
| 形質細胞性腫瘍治療効果判定 (IMWG 基準) ～移植前の治療効果～.....                       | 27 |
| 形質細胞性腫瘍治療効果判定 (EBMT 基準).....                                  | 28 |
| 再生不良性貧血重症度.....   | 29 |

■移植情報

ECOG の Performance Status (PS) の日本語訳

| Grade | Performance Status                                       |
|-------|--|
| 0     | 無症状で社会活動ができ、制限を受けることなく発病前と同等にふるまえる。                      |
| 1     | 軽度の症状があり、肉体労働は制限を受けるが、歩行、軽労働や座業はできる。例えば、軽い家事、事務など。       |
| 2     | 歩行や身の回りのことはできるが、時に少し介助があることもある。軽労働はできないが日中 50%以上は起居している。 |
| 3     | 身の回りのある程度のことはできるが、しばしば介助がいり、日中 50%以上は就床している。             |
| 4     | 身の回りのこともできず、常に介助がいり、終日就床を必要としている。                        |

※この基準は全身状況の指標であり、局所症状で、活動性が制限されている場合は、臨床的に判断する。

Karnofsky score (KS)

| Score | 定義                                    |
|-------|---------------------------------------|
| 100   | 正常。<br>自他覚症状がない。                      |
| 90    | 通常の活動ができる。<br>軽度の自覚症状がある。             |
| 80    | 通常の活動に努力が要る。<br>中等度の自覚症状がある。          |
| 70    | 自分の身の回りのことはできる。<br>通常の活動や活動的な作業はできない。 |
| 60    | 時に介助が必要だが、自分でやりたいことの大部分はできる。          |
| 50    | かなりの介助と頻回の医療ケアは必要。                    |
| 40    | 活動にかなりの障害があり、特別なケアや介助が必要。             |
| 30    | 高度に活動が障害され、入院が必要。<br>死が迫った状態ではない。     |
| 20    | 非常に重篤で入院が必要。<br>死が迫った状態ではない。          |
| 10    | 死が迫っており、死に至る経過が急速に進行している。             |
| 不明    |                                       |

※この基準は全身状況の指標であり、局所症状で、活動性が制限されている場合は、臨床的に判断する。

日本造血細胞移植データセンター(JDCHCT)  
TRUMP Ver.2.7 対応 2022.3.28

HCT-CI Comorbidity の定義/Points

| Comorbidity                           | 定義   | Points |
|---------------------------------------|--|--------|
| 不整脈(Arrhythmia)                       | 心房細動あるいは心房粗動あるいは Sick sinus syndrome あるいは心室性不整脈があること。  | 1      |
| 心臓(Cardiac)                           | 冠動脈疾患（1 枝以上の冠動脈に狭窄があり内服あるいはステントあるいはバイパスが必要であること）、うっ血性心不全、心筋梗塞、EF $\leq$ 50%のうちのいずれかひとつ以上をもつこと。 | 1      |
| 脳血管障害(Cerebrovascular disease)        | TIA あるいは脳血管障害の既往   | 1      |
| 糖尿病(Diabetes)                         | 食事療法だけでなくインスリンあるいは経口血糖降下薬を要する。   | 1      |
| 心臓弁疾患(Heart valve disease)            | 僧帽弁逸脱（Mitral valve prolapse）以外の弁疾患を有すること。  | 3      |
| 軽度の肝障害(Hepatic, mild)                 | 慢性肝炎、総ビリルビンが $>$ ULN $\sim$ 1.5 $\times$ ULN、あるいはAST/ALT $>$ ULN $\sim$ 2.5 $\times$ ULN。*1    | 1      |
| 中等度/重度の肝障害 (Hepatic, moderate/severe) | 肝硬変、総ビリルビンが $>$ 1.5 $\times$ ULN、あるいはAST/ALT $>$ 2.5 $\times$ ULN。*1                           | 3      |
| 感染症(Infection)                        | Day0 以降も抗生剤治療を必要とする見込みであること。   | 1      |
| 炎症性腸疾患(Inflammatory bowel disease)    | クローン病か潰瘍性大腸炎   | 1      |
| 肥満(Obesity)                           | Body mass index $>$ 35kg/m <sup>2</sup> 。  | 1      |
| 消化性潰瘍(Peptic ulcer)                   | 消化性潰瘍に対する治療を必要とすること。   | 2      |
| 精神疾患(Psychiatric disturbance)         | うつあるいは神経症で精神科の受診が必要か、治療が必要であるもの。   | 1      |
| 中等度の肺障害(Pulmonary, moderate)          | DLCO*2 and/or %一秒量が 66% $\sim$ 80%であること、あるいは軽度の労作での息切れのいずれかがあること。                              | 2      |
| 重度の肺障害(Pulmonary, severe)             | DLCO*2 and/or %一秒量が 65%以下、あるいは労作なしの状態での息切れあるいは酸素投与を要する状態のいずれかであること。                            | 3      |
| 中等度/重度の腎障害 (Renal, moderate/severe)   | 血清 Cr $>$ 2mg/dL あるいは透析治療中あるいは腎移植の既往があること。   | 2      |
| リウマチ性疾患(Rheumatologic)                | SLE,RA,多発性筋炎,MCTD,リウマチ性多発筋痛症であること。   | 2      |
| 固形腫瘍の既往(Prior solid tumor)            | 固形腫瘍の治療歴を有すること。（メラノーマ以外の皮膚がんに対する治療の既往はあってもよい。）   | 3      |

\*1 Upper Limit of Normal (ULN) : 正常上限

\*2 DLCO は Hb 補正値を採用してください

■移植後情報

急性 GVHD の病期分類

(日本造血細胞移植学会ガイドライン 第1巻 GVHD 第4版)

●臓器障害の stage

| Stage <sup>a)</sup> | 皮膚                   | 肝                 | 消化管   |
|---------------------|----------------------|-------------------|---|
|                     | 皮疹 (%) <sup>b)</sup> | 総ビリルビン<br>(mg/dL) | 下痢 <sup>c)</sup>  |
| 1                   | <25                  | 2.0~3.0           | 成人 500~1,000ml<br>小児 280~555ml/m <sup>2</sup> (10-19.9ml/kg)<br>または持続する嘔気 <sup>d)</sup> |
| 2                   | 25~50                | 3.1~6.0           | 成人 1,001~1,500ml<br>小児 556~833ml/m <sup>2</sup> (20-30ml/kg)                            |
| 3                   | >50                  | 6.1~15.0          | 成人 >1,500ml<br>小児 >833ml/m <sup>2</sup> (>30ml/kg)                                      |
| 4                   | 全身性紅皮症, 水泡形成         | >15.0             | 高度の腹痛 (+/-腸閉塞) <sup>e)</sup>  |

- a) ビリルビン上昇、下痢、皮疹をひきおこす他の疾患が合併すると考えられる場合は stage を1つ落とし、疾患名を明記する。複数の合併症が存在したり、急性 GVHD の関与が低いと考えられる場合は主治医判断で stage を2-3 落としても良い。
- b) 火傷における” rule of nines” (成人), ” rule of fives” (乳幼児) を適応 (図)。
- c) 3日間の平均下痢量。小児の場合は ml/m<sup>2</sup> とする。
- d) 胃・十二指腸の組織学的証明が必要。
- e) 消化管 GVHD の stage 4 は、3日間平均下痢量成人 >1,500ml、小児 >833ml/m<sup>2</sup> がかつ、腹痛または出血 (visible blood) を伴う場合を指し、腸閉塞の有無は問わない。
- f) 小児の下痢量に関しては、いままで成人の基準を単純に体表面積換算して算出してきたが、国際的同一性の観点から、CIBMTR で採用されている基準を採用した (CIBMTR: Series 2002 Reporting Form)。

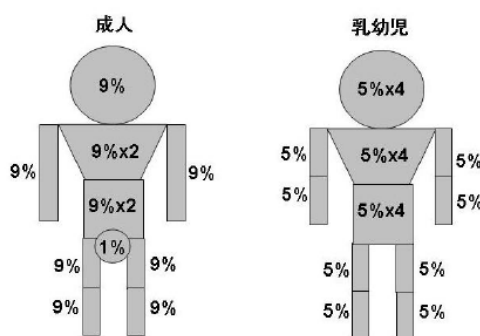


図. 9の法則と5の法則

●臓器障害の stage (MAGIC)

| Stage | 皮膚<br>(活動性ある紅斑のみ)                            | 肝<br>ビリルビン<br>(mg/dL) | 上部消化管              | 下部消化管<br>(下痢便/日)   |
|-------|--|-----------------------|--------------------|--|
| 0     | 活動性ある紅斑なし                                    | < 2.0                 | 症状なし               | 成人<500ml または<3 回/日<br>小児<10ml/kg/日 または<4 回/日                 |
| 1     | 斑状丘疹状皮疹<br><25% BSA                          | 2.0~3.0               | 持続する嘔気、<br>嘔吐、食思不振 | 成人 500-999ml/日 または 3-4 回/日<br>小児 10-19.9ml/kg/日 または 4-6 回/日  |
| 2     | 斑状丘疹状皮疹<br>25-50% BSA                        | 3.1~6.0               |                    | 成人 1000-1500ml/日 または 5-7 回/日<br>小児 20-30ml/kg/日 または 7-10 回/日 |
| 3     | 斑状丘疹状皮疹<br>>50% BSA                          | 6.1~15                |                    | 成人>1500ml/日 または>7 回/日<br>小児>30ml/kg/日 または>10 回/日             |
| 4     | 水泡形成と落屑 (>5%<br>BSA) を伴う全身性紅斑症<br>(>50% BSA) | >15                   |                    | 高度の腹痛 (+/-腸閉塞)<br>または肉眼的血便 (量によらない)                          |

**急性 GVHD の重症度分類**

(日本造血細胞移植学会ガイドライン 第1巻 GVHD 第4版)

●急性 GVHD の grade

| Grade | 皮膚 stage |    | 肝 stage |    | 腸 stage |
|-------|----------|----|---------|----|---------|
| I     | 1~2      |    | 0       |    | 0       |
| II    | 3        | or | 1       | or | 1       |
| III   | -        |    | 2~3     | or | 2~4     |
| IV    | 4        | or | 4       |    | -       |

注1) PSが極端に悪い場合 (PS4、または Karnofsky performance score (KPS) < 30%)、臓器障害が stage 4 に達しなくとも grade IV とする。GVHD 以外の病変が合併し、そのために全身状態が悪化する場合、判定は容易ではないが、急性 GVHD 関連病変による PS を対象とする。

注2) “or” は、各臓器障害の stage のうち、一つでも満たしていればその grade とするという意味である。

注3) “-” は障害の程度が何であれ grade には関与しない。

●急性 GVHD の grade (MAGIC)

| Grade | 皮膚 stage |    | 肝 stage |    | 上部 stage |    | 下部 stage |
|-------|----------|----|---------|----|----------|----|----------|
| 0     | 0        |    | 0       |    | 0        |    | 0        |
| I     | 1~2      |    | 0       |    | 0        |    | 0        |
| II    | 3        | or | 1       | or | 1        | or | 1        |
| III   | -        |    | 2~3     |    | -        | or | 2~3      |
| IV    | 4        | or | 4       |    | -        | or | 4        |

“or” は、各臓器障害の stage のうち、一つでも満たしていればその grade とするという意味である。

急性 GVHD 治療内容

| 治療内容         | 説明   |
|--------------|--|
| PSL または mPSL | 新規投与の場合も、予防投与していた PSL (mPSL) を増量した場合もこれに含めます。ただし <u>PSL 0.5mg/kg (mPSL 0.4mg/kg)</u> 未満の場合は「他」を選択して自由記載欄に内容を記入して下さい。 |
| ATG または ALG  | 薬剤の種類や、投与量、投与回数などは問いません。   |
| Tacrolimus   | 新規投与の場合も、予防投与していた tacrolimus を増量した場合もこれに含めます。投与量や増量の程度は問いません。ただし主治医が治療を意図して増量した場合のみを対象とし、血中濃度調整のための増量は含めないで下さい。      |
| Cyclosporine | 新規投与の場合も、予防投与していた cyclosporine を増量した場合もこれに含めます。投与量や増量の程度は問いません。ただし主治医が治療を意図して増量した場合のみを対象とし、血中濃度調整のための増量は含めないで下さい。    |
| MMF          | 新規投与の場合も、予防投与していた MMF を増量した場合もこれに含めます。投与量や増量の程度は問いません。   |
| MSC          | 製造法や製造元、投与量、投与回数などは問いません。  |
| 他            | 上記以外   |

慢性 GVHD の重症度

| 分類型         | 基準  |
|-------------|---|
| Limited 型   | 下記病変の 1 つあるいは 2 つの場合<br>1) 局所的皮膚病変<br>2) 慢性 GVHD による肝機能障害   |
| Extensive 型 | 下記病変 1) の場合か、2) に 3) のいずれかが加わった場合<br>1) 全身的皮膚病変<br>2) 局所的皮膚病変および/あるいは慢性 GVHD による肝機能障害<br>3) a. 生検組織像で壊死あるいは硬変を伴う活動型の慢性肝炎<br>b. 眼病変 (Shirmer 試験で 5mm 以下の湿潤)<br>c. 口唇生検像で小唾液腺あるいは腔粘膜の病変<br>d. その他の標的臓器の病変 |



## EORTC/MSG の診断規準

(日本造血細胞移植学会ガイドライン 真菌感染症の予防と治療)

---

### 確定診断例 (Proven diagnosis)

---

#### 【糸状菌】

針吸引あるいは生検での病理組織学的検査または細胞病理学的検査において菌糸が検出され、組織障害を認める。

または、本来無菌的である感染巣から無菌的手技によって得られた検体で糸状菌が培養陽性 (BAL、副鼻腔、尿は除く)。

または、矛盾しない臨床所見があり、血液培養で糸状菌 (フサリウムなど) が検出。

#### 【酵母】

血液培養からの酵母 (カンジダなど) または酵母様真菌 (トリコスポロンなど) の検出。

または、粘膜以外の本来無菌的な部位からの針吸引あるいは生検での病理組織学的検査または細胞病理学的検査において酵母様細胞の観察。

または、本来無菌的である感染巣から無菌的手技によって得られた検体で酵母様真菌が培養陽性。

---

臨床診断例 (Probable diagnosis) : 宿主因子 + 臨床的基準 + 菌学的基準

可能性例 (Possible diagnosis) : 宿主因子 + 臨床的基準 (菌学的基準なし)

---

#### 【宿主因子】

- 1) 発症時期に関連する遷延性好中球減少 (<500/ $\mu$ L が 10 日以上)
- 2) 同種造血幹細胞移植
- 3) プレドニン換算で 0.3mg/kg/日相当以上のステロイドを 3 週間以上使用
- 4) 過去 90 日以内の細胞性免疫抑制薬 (シクロスポリン、TNF- $\alpha$  阻害薬、アレムツズマブ、プリンアナログなど) 投与歴
- 5) 先天性重症免疫不全 (慢性肉芽腫症、重症複合型免疫不全症など)

#### 【臨床的基準】

- 下気道真菌感染症 : CT における辺縁鮮明な結節影 ( $\pm$ halo sign)、楔状陰影 (air crescent sign)、空洞のうちいずれか 1 つが存在
- 気管気管支炎 : 気管支鏡における気管気管支の潰瘍、結節、偽膜、斑点、痂皮
- 副鼻腔感染症 : 副鼻腔炎を示唆する画像所見 + 以下のうち 1 つ以上 ; 急性局所痛 (眼への放散痛も含む)、黒色痂皮を伴う鼻潰瘍、副鼻腔から眼窩を含む骨性バリアを越える伸展
- 中枢神経感染症 : MRI、CT での巣状病変あるいは髄膜増強像
- 播種性カンジダ症 : 過去 2 週間以内のカンジダ血症に加えて、肝ないし脾内の末梢性の標的様小膿瘍 (Bull's-eye sign) あるいは眼底検査における進行性の網膜の滲出性病変、のいずれかを満たす。

#### 【菌学的基準】

- 直接法 : 細胞診、直接鏡検、培養  
喀痰、BALF、気管支擦過検体又は副鼻腔吸引検体で培養陽性か細胞診又は直接鏡検で菌糸を確認
-

- 間接法：抗原又は細胞壁構成成分の検出  
アスペルギルス：血漿、血清、BALF 又は脳脊髄液で GM 陽性  
侵襲性真菌症（クリプトコッカスやムーコル以外）：血清検体で  $\beta$ -D-グルカン陽性

BALF、気管支肺胞洗浄液； GM、アスペルギルスガラクトマンナン抗原

**生着症候群と同様の臨床症状を伴う HCT の合併症**

(出典：BMT 2015 50 469-75 Table1)

| 合併症                 | 臨床病理学的な診断的兆候                          | メディエーター<br>/バイオマーカー                               | 生着症候群と<br>他の合併症との違い   |
|---------------------|---------------------------------------|---|---|
| 生着症候群               | 非感染性発熱、GVHD の組織学的特徴のない発疹、血管透過性亢進による症状 | 炎症性サイトカイン、CRP                                     | 早期発熱、体重増加、非心臓性肺水腫、ステロイド反応性、ステロイド中止後に GVHD を認めないこと。<br>GVHD との重複のため、バイオマーカーによる区別は困難。 |
| 急性 GVHD             | 特徴的な組織学的所見を伴う発疹±熱±血管透過性亢進による症状        | ST2、 $\alpha 4\beta 7$ インテグリン、エラフィン、reg3 $\alpha$ | 特徴的な病理所見を伴う発疹±下痢±胆汁うっ滞性肝障害  |
| 超急性 GVHD            | 生着前に発症した GVHD                         | 不明だが、急性 GVHD と同じ可能性がある                            | 典型的な GVHD だが、多くの場合、生着前に、より急激で重度に発生する  |
| 自家 GVHD             | 主に皮膚病変（特徴的な組織学的所見を伴う発疹）±下痢            | 不明  | 生着症候群の臨床的特徴に類似。<br>ただし、下痢が含まれている。<br>また、生着症候群に比べ、血管漏出が目立たない。                        |
| 生着前症候群（生着前免疫反応、PIR） | 非感染性発熱、生着の1週間以上前に血管透過性亢進による症状         | CRP   | 生着症候群よりも前に発生する。<br>臨床的特徴は生着症候群と同様。  |
| 敗血症                 | SIRS（全身性炎症反応症候                        | CRP、プロカルシ   | より顕著な血行動態の悪   |

|         |                                     |     |                                  |
|---------|-------------------------------------|-----|----------------------------------|
|         | 群) 診断基準および細菌感染の原因菌の検出               | トニン | 化、陽性培養を含む感染症の他の症状                |
| 造血移植片拒絶 | 熱、生着なしの血管透過性亢進による症状、多くの場合(宿主) 造血の回復 | 不明  | 生着症候群と同様の臨床症状だが、ドナー生着キメリズムも欠如する。 |

### SOS/VOD

#### ●Modified Seattle 基準

|  |
|--|
| <p>移植後 20 日以内</p> <p>①黄疸 (総ビリルビン &gt;2 mg/dl)</p> <p>②肝腫大か肝由来の右上腹部痛</p> <p>③腹水あるいは原因不明の&gt;2%の体重増加</p> <p>の 2 項目以上</p> |
|--|

#### ●EBMT 基準

|   |
|---|
| 古典的 SOS/VOD 基準 (Baltimore 基準)   |
| <p>移植後 21 日までで、ビリルビン 2 mg/dL 以上で ①～③の 2 つ以上該当</p> <p>①有痛性肝腫大</p> <p>②体重増加 &gt;5%</p> <p>③腹水</p> |

|  |
|--|
| 遅発性 SOS/VOD 基準   |
| <p>21 日を越えて発症した古典的 SOS/VOD</p> <p>または</p> <p>組織学的に証明された SOS/VOD</p> <p>または</p> <p>①ビリルビン値<math>\geq</math>2 mg/dL</p> <p>②有痛性肝腫大</p> <p>③体重増加 &gt;5%</p> <p>④腹水</p> <p>の 2 項目以上を満たし、かつ、血行動態または超音波検査により SOS/VOD と証明されている。</p> |

**非感染性肺合併症の分類**

特発性肺炎症候群 (Idiopathic pneumonia syndrome, IPS) は造血細胞移植後の重症な非感染性肺合併症の総称であり、以下に分類されます

| 障害部位 | 病名  | 臨床症状   | 画像所見                                  | 病理学的所見  |
|------|---|--|---------------------------------------|---|
| 肺実質  | 急性間質性肺炎：<br>Acute interstitial<br>pneumonitis (AIP)   | 移植後時期を問わず、<br>発熱、咳、呼吸困難<br>感、低酸素血症                     | び漫性のすりガ<br>ラス影と気管支<br>拡張あるいは両<br>側間質影 | ARDS：び漫性の<br>肺障害、AIP：<br>間質の拡大、単<br>核球の浸潤およ<br>び線維化 |
|      | 急性呼吸窮迫症候群：<br>Acute respiratory<br>distress syndrome<br>(ARDS)<br>※これらは、狭義の IPS<br>として呼称される |  |                                       |   |
| 血管内皮 | 生着時呼吸窮迫症候群：<br>Peri-engraftment<br>respiratory distress<br>syndrome (PERDS)                 | 生着日前後 5 日以内に<br>生じた発熱、咳、呼吸<br>困難感、低酸素血症、<br>皮疹、浮腫、体重増加 | 両側の間質影、<br>胸水                         | び漫性の肺胞障<br>害、好中球浸潤                                  |
|      | 非心原性微小血管漏出症<br>候群：<br>Noncardiac capillary<br>leak syndrome (CLS)                           | 生着日前後 5 日以外で<br>生じた発熱、咳、呼吸<br>困難感、低酸素血症、<br>皮疹、浮腫、体重増加 | 両側の間質影、<br>胸水                         | 不明  |
|      | び漫性肺胞出血：<br>Diffuse alveolar<br>hemorrhage (DAH)  | 発熱、乾いた咳、呼吸<br>困難感、血痰は稀、血<br>性の肺胞洗浄液                    | 中下肺を中心と<br>したび漫性の間<br>質影および一部<br>浸潤影  | び漫性の肺胞障<br>害、ヘモジデリ<br>ン貪食マクロフ<br>ァージ                |
| 気道上皮 | 特発性器質化肺炎：<br>Cryptogenic organizing<br>pneumonia (COP)                                      | 発熱、乾いた咳、呼吸<br>困難感、拘束性障害                                | すりガラス影、<br>結節性病変                      | 間質の軽度炎症<br>と末梢気道の線<br>維化                            |

**特発性肺炎症候群 (IPS) の定義**

I : 広範な肺胞障害のエビデンス :

- a. ルーチンの胸部 X 線写真またはコンピューター断層撮影での多葉にわたる浸潤
- b. 肺炎の症状と徴候 (咳、呼吸困難、頻呼吸、ラ音)
- c. 肺生理検査結果の異常
  1. 肺胞と動脈の酸素差の増加
  2. 新規または増加した拘束性肺機能検査異常

II : 以下に基づき活動的な下気道感染症が否定されること :

- a. 抗酸菌、ノカルジア、レジオネラ種を含む重要な細菌性病原体に陰性の気管支肺胞洗浄
- b. 以下の病原性非細菌性微生物検査に対して陰性の気管支肺胞洗浄 :
  1. ウイルスと真菌の通常の培養
  2. CMV および RSV のシェルバイアル培養
  3. CMV 封入体、真菌、およびニューモシスティスジロベチイ (カリニ) の細胞診
  4. CMV、RSV、HSV、VZV、インフルエンザウイルス、パラインフルエンザウイルス、アデノウイルス、およびその他の生物に対する抗体による直接蛍光染色
- c. 考慮すべき他の微生物/テスト :
  1. ヒトメタニューモウイルス、ライノウイルス、コロナウイルス、および HHV6 のポリメラーゼ連鎖反応
  2. クラミジア、マイコプラズマ、およびアスペルギルス種のポリメラーゼ連鎖反応
  3. アスペルギルス種の血清ガラクトマンナン ELISA
- d. 患者の状態が許せば経気管支生検

III : 肺機能障害の病因としての心機能不全、急性腎不全、医原性体液過剰がないこと

略語の定義 : CMV =サイトメガロウイルス HSV =単純ヘルペスウイルス RSV =呼吸器合胞体ウイルス  
VZV =水痘帯状疱疹ウイルス

多発性骨髄腫治療効果判定 (IMWG 基準) ~移植後効果~

| 病期                                       | 基準  |
|--|---|
| CR(完全奏効) <sup>※1</sup>                   | 以下の基準をすべて満たす例。<br><ul style="list-style-type: none"> <li>血清 M 蛋白、尿中 M 蛋白のいずれもが免疫固定法により消失</li> <li>骨髄穿刺で骨髄細胞中の形質細胞の割合が 5 %以下</li> <li>軟部組織腫瘍の消失</li> </ul>   |
| sCR<br>(stringent CR) <sup>※1</sup>      | 上記 CR の基準を満たし、さらに以下の基準をすべて満たす例。<br><ul style="list-style-type: none"> <li>FLC(遊離軽鎖；フリーライトチェーン)比が正常</li> <li>免疫組織検査又はフローサイトメトリーにて骨髄中にクローン性細胞が検出されない<sup>※2</sup></li> </ul>  |
| PR <sup>※1, ※3</sup>                     | 以下の基準をすべて満たす例。<br><ul style="list-style-type: none"> <li>血清 M 蛋白濃度の減少割合が 50 %以上</li> <li>24 時間尿中 M 蛋白排泄量の減少割合が 90 %以上、又は 24 時間尿中 M 蛋白排泄量が 0.2g/day 未満に減少</li> <li>血清 M 蛋白及び尿中 M 蛋白が測定不可能な場合、involved と uninvolved の FLC レベルの差異が 50%以上減少</li> <li>血清 M 蛋白、尿中 M 蛋白及び FLC が測定不可能な場合、骨髄中の形質細胞の減少割合が 50 %以上 (但し、治療前の骨髄形質細胞が 30%以上の場合のみ)</li> <li>治療開始前に軟部組織腫瘍がある場合：軟部組織腫瘍の 2 方向積和が 50 %以上縮小 (MRI 又は CT)</li> </ul>   |
| VGPR<br>(very good PR) <sup>※1, ※3</sup> | 以下の基準をどちらか満たす例。<br><ul style="list-style-type: none"> <li>血清 M 蛋白、尿中 M 蛋白のいずれもが電気泳動検査で消失しているが、免疫固定法で検出される</li> <li>血清 M 蛋白濃度の減少割合が 90 %以上、且つ 24 時間尿中 M 蛋白排泄量が 0.1 g/day 未満</li> </ul>   |
| SD(安定) <sup>※1</sup>                     | CR、VGPR、PR、又は PD に合致しない例。   |
| PD(病勢進行)                                 | 以下の基準に 1 つ以上合致する例。<br><ul style="list-style-type: none"> <li>血清 M 蛋白の増加割合が <math>\geq 25\%</math>、and / or 絶対値としての増加が <math>\geq 0.5</math> g/dL</li> <li>24 時間尿中 M 蛋白の増加割合が <math>\geq 25\%</math>、and / or 絶対値としての増加が <math>\geq 0.2</math> g/day</li> <li>血清 M 蛋白及び尿中 M 蛋白が測定不可能な場合：involved と uninvolved の FLC レベルの差異が 25%以上増加、且つ絶対値としての増加が <math>&gt;10</math> mg/dL</li> <li>骨髄穿刺で骨髄細胞中の形質細胞の増加割合が <math>\geq 25\%</math>、且つ絶対値としての増加が <math>\geq 10\%</math></li> <li>溶骨性病変や軟部組織腫瘍に明らかな径の増大が認められた場合</li> <li>新たな溶骨性病変や軟部組織腫瘍の出現(圧迫骨折の有無は問わない)</li> <li>多発性骨髄腫に起因する高カルシウム血症の出現(補正血清カルシウム値 <math>&gt;11.5</math> mg/dL、もしくは <math>2.65</math> mmol/L)</li> </ul> |

※1 骨 X 線検査が実施されている場合は、骨病変の進行又は新たな出現が認められないことが必要であるが、SD 以上の判定基準を満たす上で骨 X 線は必須ではない。

※2 繰り返し骨髄穿刺を実施して確認することは不要。クローン性細胞の有無は  $\kappa/\lambda$  比に基づいており、免疫組織検査 and/or フローサイトメトリーによる  $\kappa/\lambda$  比を分析するのに少なくとも 100 個の形質細胞が必要。 $\kappa/\lambda$  比が異常を呈する場合は、 $\kappa/\lambda$  比が  $>4:1$ 、又は  $<1:2$  を示す。

※3 すべての response の判定には連続した 2 回の判定が必要である。

■疾患情報

ALL 免疫マーカー

| B 細胞系             | HLA-DR | CyCD79a | CD19 | CD10 | CD20 | Cy $\mu$ | SmIg | TdT |
|-------------------|--------|---------|------|------|------|----------|------|-----|
| early precursor-B | +      | +       | +    | -    | -    | -        | -    | +   |
| pre-B             | +      | +       | +    | +    | +    | +        | -    | +   |
| common B          | +      | +       | +    | +    | -/+  | -        | -    | +   |
| Burkitt           | +      | +       | +    | +    | +    | -        | +    | -   |

| T 細胞系               | CD2 | CD7 | CD1a | CyCD3 | SmCD3 | CD5 | CD4 | CD8 | TdT |
|---------------------|-----|-----|------|-------|-------|-----|-----|-----|-----|
| immature T          |     |     |      |       |       |     |     |     |     |
| prothymocytic       | +   | +   | -    | +     | -     | -   | -   | -   | +   |
| immature thymocytic | +   | +   | -    | +     | -     | +   | -   | -   | +   |
| common thymocytic T |     |     |      |       |       |     |     |     |     |
| SmCD3-              | +   | +   | +    | +     | -     | +   | +   | +   | +   |
| SmCD3+              | +   | +   | +    | +     | +     | +   | +   | +   | +   |
| mature T            | +   | +   | -    | +     | +     | +   | +/- | -/+ | +   |

CML 病期分類 ～診断時情報～

慢性骨髄性白血病 (CML) 病期判定基準

| 病期        | 基準  |
|-----------|---|
| 慢性期(CP)   | 以下の移行期、急性転化期以外のもの   |
| 移行期(AP)   | 以下の項目のいずれかに該当するもの<br>1. 末梢血もしくは骨髄中の芽球 15-29 %<br>2. 末梢血もしくは骨髄中の芽球と前骨髄球が計 30 % 以上 (芽球 30 % 未満)<br>3. 末梢血中の好塩基球 20 % 以上<br>4. 治療に関連しない血小板減少 (100,000/ $\mu$ l 未満) |
| 急性転化期(BC) | 髓外腫瘍* (肝脾腫、リンパ節腫脹を除く) の出現、もしくは末梢血、骨髄のいずれかで芽球 30 % 以上。<br>*髓外腫瘍のみの BC の場合には、原則、生検での確認を要する。   |

**CML 病期分類 ～移植時情報～**

慢性骨髄性白血病 (CML) 病期判定基準

| 病期             | 基準   |
|----------------|--|
| 完全血液学的反応 (CHR) | 慢性期であり以下をみたすもの<br>1. 末梢血白血球数 10,000/ $\mu$ L 未満<br>2. 末梢血血小板数 450,000/ $\mu$ L 未満<br>3. 末梢血液中です球も前骨髄球もなし<br>4. 末梢血液中の骨髄球+後骨髄球=0%<br>5. 好塩基球 5%未満<br>6. 脾臓および肝臓の腫大なく、髄外病変なし |
| 慢性期(CP)        | 以下の移行期、急性転化期以外のもの  |
| 移行期(AP)        | 以下の項目のいずれかに該当するもの<br>1. 末梢血もしくは骨髄中の芽球 15-29 %<br>2. 末梢血もしくは骨髄中の芽球と前骨髄球が計 30 % 以上 (芽球 30 % 未満)<br>3. 末梢血中の好塩基球 20 % 以上<br>4. 治療に関連しない血小板減少 (100,000/ $\mu$ l 未満)            |
| 急性転化期(BC)      | 髄外腫瘍* (肝脾腫、リンパ節腫脹を除く) の出現、もしくは末梢血、骨髄のいずれかで芽球 30 % 以上。<br>*髄外腫瘍のみの BC の場合には、原則、生検での確認を要する。  |

**CML 細胞遺伝学的効果 cytogenetic response (CyR)**

骨髄染色体検査(Gバンド分染法)で 20 個以上の細胞を分析する。

CCyR の判定のみ骨髄または末梢血 FISH が許容される。

|                     |                                      |
|---------------------|--------------------------------------|
| Complete CyR (CCyR) | Ph 染色体が完全に消失 (消失度 100%)              |
| Partial CyR (PCyR)  | Ph 染色体陽性率が 1~35 % に減少 (消失度 65~99%)   |
| No CyR (NR)         | Ph 染色体陽性率が 36~100 % に留まる (消失度 0~64%) |
| 評価不能                | 解析できた分裂像が 20 細胞未満の場合                 |
| 不明                  |                                      |



CML 分子遺伝学的効果 molecular response (MR)

|                   |  |
|-------------------|--|
| Complete MR (CMR) | <p>下記のいずれか</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. BCR-ABL キメラ mRNA 定性 RT-PCR 陰性</li> <li>2. BCR-ABL キメラ mRNA 定量 RT-PCR (GAPDH 内部標準) 感度未満、ただし、SRL で「検出せず」、BML で「50 未満 copy/<math>\mu</math>gRNA (キメラ遺伝子検出のコメントなし)」の報告に限る</li> <li>3. Amp-CML 5 未満コピー/アッセイ</li> </ol> |
| Major MR (MMR)    | <p>下記のいずれか</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. BCR-ABL キメラ mRNA 定量 RT-PCR (国際標準法)で 0.1%以下</li> <li>2. BCR-ABL キメラ mRNA 定量 RT-PCR (GAPDH 内部標準) が SRL で「364 以下コピー/<math>\mu</math>g RNA」、BML で「731 以下コピー/<math>\mu</math>g RNA」、その他は不明</li> </ol>                  |
| No MR (NR)        | <p>下記のいずれか</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. BCR-ABL キメラ mRNA 定量 RT-PCR (国際標準法)で 0.1%を超える</li> <li>2. BCR-ABL キメラ mRNA 定量 RT-PCR (GAPDH 内部標準)が SRL で「365 以上コピー/<math>\mu</math>g RNA」、BML で「732 以上コピー/<math>\mu</math>g RNA」、その他は不明</li> </ol>                 |
| 不明                |  |

**International Prognostic Scoring System for MDS (IPSS)**

| リスク群           | Score   |
|----------------|---------|
| Low            | 0       |
| Intermediate-1 | 0.5~1.0 |
| Intermediate-2 | 1.5~2.0 |
| High           | ≥2.5    |
| 不明             |         |

| 予後変数         | Score |      |    |       |       |
|--------------|-------|------|----|-------|-------|
|              | 0     | 0.5  | 1  | 1.5   | 2     |
| 骨髄中芽球(%)     | <5    | 5~10 | -  | 11~20 | 21~30 |
| 染色体 ※1       | 良好    | 中間   | 不良 | -     | -     |
| 血球減少 ※2 (系統) | 0/1   | 2/3  | -  | -     | -     |

※1 染色体：

良好群：正常核型、-Y、del (5q)、 del (20q)

不良群：7番染色体の異常、または複雑核型（3種類以上の異常）

中間群：上記以外の異常

※2 血球減少：

ヘモグロビン値が≤10g/dL、かつ好中球数が≤1,500/μL、かつ血小板数が≤100,000/μL

MDS 治療効果判定基準 (IWG 2006)

|                                     |  |
|-------------------------------------|--|
| <p>Complete Remission<br/>(CR)</p>  | <p>以下全てを満たす。</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 骨髄検査で芽球が 5%以下、かつ血球 3 系統の成熟がある</li> <li>・ 骨髄検査での細胞形態の異形成は許容</li> <li>・ 末梢血 <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Hgb<math>\geq</math>11 g / dL</li> <li>○ 血小板<math>\geq</math>100<math>\times</math>10<sup>9</sup> / L</li> <li>○ 好中球<math>\geq</math>1.0<math>\times</math>10<sup>9</sup> / L</li> <li>○ プラスト 0%</li> </ul> </li> </ul>   |
| <p>Partial Remission<br/>(PR)</p>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 骨髄検査で芽球が治療前の 50%以下に減少するも、依然 5%以上の状態</li> <li>・ その他（骨髄における芽球割合を除く）の CR 項目を全て満たす</li> </ul>   |
| <p>Stable Disease<br/>(SD)</p>      | <p>以下を満たす</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ PR 達成に至っていない</li> <li>・ 8 週間以上、進行 (PD) を認めていない</li> </ul>   |
| <p>Disease Progression<br/>(PD)</p> | <p>骨髄検査において以下のいずれかを認める：</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 芽球が 5%未満：芽球が 50%以上増加して 5%を超える芽球を認める</li> <li>・ 5%～10%の芽球：<math>\geq</math>50%の増加から &gt; 10%の芽球を認める</li> <li>・ 10%～20%の芽球：50%以上の増加から 20%を超える芽球を認める</li> <li>・ 20%～30%の芽球：<math>\geq</math>50%の増加から &gt; 30%の芽球を認める</li> </ul> <p>次のいずれかを認める：</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 顆粒球または血小板の値が、最良効果時点から少なくとも 50%減少した</li> <li>・ 2g / dL 以上の Hgb の減少</li> <li>・ 輸血依存</li> </ul> |

**ATL 臨床病型の診断規準**

(Shimoyama M and members of the Lymphoma Study Group (1984-1987) : Diagnostic criteria and classification clinical subtypes of adult T-cell leukemia-lymphoma. Br J Haematol. 1991 ; 79

(3) : 428-37. を改変)

(出典 : 一般社団法人 日本血液学会 (編) 造血器腫瘍診療ガイドライン 2018 年版補訂版、金原出版)

| 評価項目                                   | くすぶり型              | 慢性型*1            | リンパ腫型*1    | 急性型*1 |
|--|--------------------|------------------|------------|-------|
| 抗 HTLV-1 抗体*2                          | +                  | +                | +          | +     |
| リンパ球数 ( $\times 10^3/\text{mm}^3$ ) *3 | < 4                | $\geq 4$         | < 4        |       |
| 異常リンパ球数*4                              | $\geq 5\%$ *7      | + *8             | $\leq 1\%$ | + *8  |
| Flower cell                            | *5                 | *5               | no         | +     |
| LDH                                    | $\leq 1.5\text{N}$ | $\leq 2\text{N}$ |            |       |
| 補正 Ca 値 (mg/dL) *6                     | < 11.0             | < 11.0           |            |       |
| 組織学的に腫瘍病変が確認されたリンパ節腫大                  | No                 |                  | +          |       |
| 腫瘍病変                                   | 皮膚                 | *7               |            |       |
|  | 肺                  | *7               |            |       |
|  | リンパ節               | no               |            | yes   |
|  | 肝腫大                | no               |            |       |
|  | 脾腫大                | no               |            |       |
|  | 中枢神経               | no               | no         |       |
|  | 骨                  | no               | no         |       |
|  | 胸水                 | no               | no         |       |
|  | 腹水                 | no               | no         |       |
|  | 消化管                | no               | no         |       |

空欄は他の病型で規定される条件以外の制約はないことを示す。

N : 正常値上限

\*1 予後不良因子を有する慢性型 : BUN > 施設基準値上限, LDH > 施設基準値上限, 血清アルブミン < 施設基準値下限の 1 つでも満たす場合

\*2 PA 法あるいは ELISA 法や Western blot 法のいずれかで陽性であること。

Immunofluorescence 法や Western blot 法により, 陽性反応が確認されていることが望ましい。測定可能な施設では, Southern blot 法により, HTLV-1 provirus の ATL 細胞への組み込みを確認する。

\*8 正常リンパ球と異常リンパ球を含むリンパ球様細胞の実数の和

\*4 形態学的に明らかな ATL 細胞

\*<sup>5</sup> ATL に特徴的な flower cell が認められてもよい。

\*<sup>6</sup> 補正 Ca 値は以下の式で求める。

血清アルブミン値 $\geq$ 4.0 (g/dL) の場合：補正カルシウム値 (mg/dL) = 総カルシウム値 (mg/dL)

血清アルブミン値 $<$ 4.0 (g/dL) の場合：補正カルシウム値 (mg/dL) = 総カルシウム値 (mg/dL)  $-0.8$  [アルブミン (g/dL)  $-4$ ]

\*<sup>7</sup> 末梢血中の異常リンパ球が 5%未満でくすぶり型と診断されるには、皮膚あるいは肺に組織学的に腫瘍病変が確認されることが必要である。

\*<sup>8</sup> 末梢血中の異常リンパ球が 5%未満で慢性型または急性型と診断されるには、組織学的に腫瘍病変が確認されることが必要である。

#### ATL 移植前病期分類規準

定義：Tsukasaki K et al. J Clin Oncol, 2009 ; 27:453-459 Table 2 に基づく

但し移植前であり、4 週間以上の観察期間を要さない。

| 移植前病期          | リンパ節病変                       | 節外性病変                        | 脾臓/肝臓              | 皮膚                     | 末梢血                           | 骨髄          |
|----------------|------------------------------|------------------------------|--------------------|------------------------|-------------------------------|-------------|
| CR             | 正常化                          | 正常化                          | 正常化                | 正常化                    | 正常化 <sup>注2</sup>             | 陰性          |
| CRu            | SPD の 75%以上縮小                | SPD の 75%以上縮小                | 正常化                | 正常化                    | 正常化 <sup>注2</sup>             | 陰性          |
| PR             | SPD の 50%以上縮小                | SPD の 50%以上縮小                | 非増大                | 50%以上の縮小               | 50%以上の減少                      | 問わない        |
| SD             | CR/PR/PD 以外                  | CR/PR/PD 以外                  | CR/PR/PD 以外        | CR/PR/PD 以外            | CR/PR/PD 以外                   | CR/PR/PD 以外 |
| PD             | 新規病変ないしは SPD 最小値から 50%以上の再腫大 | 新規病変ないしは SPD 最小値から 50%以上の再腫大 | 新規病変ないしは 50%以上の再腫大 | 50%以上の増大 <sup>注1</sup> | 新規出現か 50%以上の増加。 <sup>注3</sup> | 再出現         |
| Not assessable |                              |                              |                    |                        |                               |             |

注<sup>1</sup> 皮膚病変の新規出現は PD と評価しない。皮膚病変の PD は 50%以上の増大。

注<sup>2</sup> フラワー細胞が 5%未満で、かつ (リンパ球数+フラワー細胞) が 4000/u1 未満であれば CR の判定

注<sup>3</sup> フラワー細胞数が最低値から 50%以上増加し、かつ (リンパ球数+フラワー細胞) が 4000/u1 以上であれば PD の判定

CLL Response criteria

|                             |   |
|-----------------------------|---|
| CR<br>(Complete remission)  | <p>1.LN 腫脹消失<br/>2.臓器腫大消失<br/>3.リンパ球<math>\leq</math>4,000/<math>\mu</math>L<br/>4.顆粒球<math>\geq</math>1,500/<math>\mu</math>L<br/>5.血小板<math>\geq</math>10 万/<math>\mu</math>L</p> <p>上記所見が2ヶ月以上持続し、その後の骨髄穿刺または生検にて Lymphocyte が30%以下であること。もし骨髄が低形成の場合には4週間以内に再検する。骨髄にリンパ nodule があれば CR ではなく、Nodular PR となる。</p>                        |
| PR<br>(Partial remission)   | <p>a. 末梢血リンパ球が50%以上減少したもの<br/>b. リンパ節 または脾腫または肝腫大サイズが50%以上減少したもの</p> <p>上記所見(a および b)が下記所見(1-3)とともに2ヶ月以上持続したもの</p> <p>1.Hb<math>\geq</math>11g/dL、またはベースラインより50%以上の改善が得られたもの<br/>2.顆粒球<math>\geq</math>1,500/<math>\mu</math>L、またはベースラインより50%以上の改善が得られたもの<br/>3.血小板<math>\geq</math>10 万/<math>\mu</math>L、またはベースラインより50%以上の改善が得られたもの</p> |
| PD<br>(Progressive Disease) | <p>下記の所見(1-4)のうち1つ以上認められたもの</p> <p>1. 2週間で2回以上の評価において2個以上のリンパ節で50%以上の増加を認めるもの<br/>(1箇所リンパ節が2cm以上でなければならない)</p> <p>2. 肝または脾腫の季肋部以下のサイズが50%以上の増加を認めるもの<br/>3. リンパ球数が少なくとも5,000/<math>\mu</math>L 以上で50%以上の絶対数の増加<br/>4. 組織学的により進行した状態</p>   |
| Stable disease              | 上記 CR,PR,PD の基準に合わないもの  |

by Am. J. Hematol 1988;29:152

Primary myelofibrosis (PMF)

●Dynamic International Prognostic Scoring System (DIPSS)

| 変数/評価      | 0点                     | 1点               | 2点      | リスク群  | Score  |
|------------|------------------------|------------------|---------|-------|--------|
| 年齢         | $\leq$ 65歳             | >65歳             | -       | Low   | 0点     |
| ヘモグロビン値    | $\geq$ 10g/dL          | -                | <10g/dL | Int-1 | 1 ~ 2点 |
| 白血球数       | $\leq$ 25,000/ $\mu$ L | >25,000/ $\mu$ L | -       | Int-2 | 3 ~ 4点 |
| 末梢血中芽球     | <1%                    | $\geq$ 1%        | -       | High  | 5 ~ 6点 |
| 持続する全身症状*1 | 無                      | 有                | -       |       |        |

\*1 >37.5°Cの発熱、夜間盗汗、または6ヶ月間で元の体重の10%を上回る体重減少のいずれかを呈する

リンパ系腫瘍 Ann Arbor 臨床病期分類

●リンパ系腫瘍病期付表

|       |   |
|-------|---|
| I 期   | 一つのリンパ節領域またはリンパ系組織 <sup>*1)</sup> の侵襲(I)、または一つの Extralymphatic organ あるいは部位の限局性侵襲(I E)  |
| II 期  | 横隔膜の片側にとどまる 2 ヶ所以上のリンパ節領域の侵襲(II)、または一つの Extralymphatic organ あるいは部位の限局性病変と横隔膜の同側の一つ以上のリンパ節領域の病変(II E)。侵襲病変数は下付き数字で表記する(例, II <sub>3</sub> ) |
| III 期 | 横隔膜の上下にわたる複数のリンパ節領域の侵襲(III)、またはこれに一つの Extralymphatic organ あるいは部位の限局性侵襲(III E)、または脾臓への侵襲 <sup>*2)</sup> (III S)、あるいはこの両方(III SE)            |
| IV 期  | リンパ節病変の有無にかかわらず、一つあるいは複数の Extralymphatic organ <sup>*3)</sup> または部位のびまん性の侵襲   |

\*1) リンパ系組織：脾、胸腺、Waldeyer 輪、虫垂、Peyer 板などを示す。

\*2) 脾臓浸潤：画像所見で確認される触知可能な脾腫か、もしくは脾に明らかな欠損影を示す画像診断所見(アイソトープ検査)を認める場合には脾臓浸潤の臨床的証拠とする。

\*3) 肝臓浸潤(H+)は常にびまん性のものでありIV期と判断する。臨床的に肝臓浸潤と認めるには肝腫大および少なくとも以下の一つを伴うものとする。①血清アルカリフォスファターゼ値の異常、②二つの肝機能テストの異常、③肝スキャンの異常と1つの肝機能テストの異常。

\*3) 骨髄生検は臨床的または画像的に侵襲のないと判断される骨で実施しなければならない。

\*3) 一つの肺葉に限局した肺内多発結節、または同側の肺門リンパ節腫大を伴う肺門周辺の浸潤、または肺門リンパ節腫大を伴うが肺浸潤のない片側の胸水はすべて限局した病変とする。

●リンパ系腫瘍病期亜分類付表

| 亜分類 | 基準   |
|-----|--|
| A   | 以下に定義される全身症状がないもの<br>① 初診 6 ヶ月以内における 10%以上の体重減少<br>② 38℃以上の原因不明の発熱<br>③ 盗汗 |
| B   | A 以外   |

改訂版 NHL の効果判定規準 (2007)

(出典：一般社団法人 日本血液学会 (編) 造血器腫瘍診療ガイドライン 2018 年版補訂版、金原出版)

[CT のみ, PET は加味しないもの]

| 総合効果 | 標的病変の正常化<br>ならびに SPD       |             | 非標的病変        |              | 肝腫大<br>脾腫<br>腎腫大 | 腫瘍関連<br>症状と<br>腫瘍関連<br>検査値異常 | 骨髄浸潤          | 新病変 |
|------|----------------------------|-------------|--------------|--------------|------------------|------------------------------|---------------|-----|
|      | 節性                         | 節外性         | 節性           | 節外性          |                  |                              |               |     |
| CR   | 正常                         | 消失          | 正常           | 消失           | 消失               | 正常                           | 陰性            | なし  |
| CRu  | 正常                         | 消失          | 正常           | 消失           | 消失               | 正常                           | 不確定           | なし  |
|      | 75%以上縮小                    |             | 正常           | 消失           | 消失               | 正常                           | 陰性 or<br>不確定  | なし  |
| PR   | 75%以上縮小                    |             | 正常           | 消失           | 消失               | 正常                           | 陽性            | なし  |
|      | 50%以上縮小                    |             | 正常 or<br>非増大 | 消失 or<br>非増大 | 消失 or<br>非増悪     | 正常                           | 問わない<br>(未検可) | なし  |
| SD   | 50%未満の縮小<br>かつ<br>50%未満の増大 |             | 正常 or<br>非増大 | 消失 or<br>非増大 | 消失 or<br>非増悪     | 正常 or<br>非増悪                 | 問わない<br>(未検可) | なし  |
| PD   | 50%<br>以上                  | 50%以上<br>増大 | 増大           | 増大           | 増悪               | 増悪                           | 陰性化後<br>の陽性   | あり  |
| RD   | 増大                         | 再腫大         | 再腫大          | 再出現          | 再出現              | 再出現                          |               |     |

CT : Computed Tomography, PET : Positron Emission Tomography, SPD : Sum of the Products of the Greatest Diameters, CR : Complete Response, CRu : Complete Response/unconfirmed, PR : Partial Response, SD : Stable Disease, PD : Progressive Disease, RD : Relapsed Disease



[PET を加味したもの]

| 総合効果 | 標的病変の SPD                  |     | 非標的病変        |              | 骨髄浸潤          | PET | 新病変 |
|------|----------------------------|-----|--------------|--------------|---------------|-----|-----|
|      | 節性                         | 節外性 | 節性           | 節外性          |               |     |     |
| CR   | SPD の変化は問わない (未検は不可)       |     |              |              | 陰性            | 陰性  | なし  |
| PR   | SPD の変化は問わない (未検は不可)       |     |              |              | 陽性            | 陰性  | なし  |
|      | 50%以上縮小                    |     | 正常 or<br>非増大 | 消失 or<br>非増大 | 問わない<br>(未検可) | 陽性  | なし  |
| SD   | 50%未満の縮小<br>かつ<br>50%未満の増大 |     | 正常 or<br>非増大 | 消失 or<br>非増大 | 問わない<br>(未検可) | 陽性  | なし  |
| PD   | 50%以上増大                    |     | 増大           | 増大           | 陽性化           | 陽性  | あり  |
| RD   | 再腫大                        | 再出現 | 再腫大          | 再出現          |               |     |     |

CT : Computed Tomography, PET : Positron Emission Tomography, SPD : Sum of the Products of the Greatest Diameters, CR : Complete Response, CRu : Complete Response/unconfirmed, PR : Partial Response, SD : Stable Disease, PD : Progressive Disease, RD : Relapsed Disease

NHL WHO 分類と Working Formulation の対応表

| WHO 分類             |  | Working Formulation   |
|--------------------|--|---|
| B 前駆細胞腫瘍           | B 前駆細胞リンパ芽球性白血病/リンパ腫   | Lymphoblastic   |
| 成熟 B 細胞腫瘍          | 慢性リンパ性白血病/小リンパ球性リンパ腫<br>(リンパ性質細胞性リンパ腫)   | Small lymphocytic<br>(Small lymphocytic,<br>lymphoplasmacytoid) |
|                    | 濾胞性リンパ腫  | Follicular  |
|                    | びまん性大細胞リンパ腫<br><div style="display: flex; align-items: center;"> <div style="border-left: 1px solid black; border-right: 1px solid black; border-bottom: 1px solid black; padding: 5px; margin-right: 10px;">                     びまん性大細胞型 B 細胞性リンパ腫<br/>                     縦隔(胸腺)大細胞型 B 細胞性リンパ腫<br/>                     血管内大細胞型 B 細胞性リンパ腫<br/>                     原発性滲出リンパ腫                 </div> <span style="font-size: 2em;">}</span> <span style="margin-left: 5px;">を含む</span> </div> | Diffuse large cell, Large cell<br>immunoblastic                 |
|                    | バーキットリンパ腫/白血病  | Small non-cleaved, Burkitt                                      |
| T 前駆細胞腫瘍           | T 前駆細胞リンパ芽球性白血病/リンパ腫   | Lymphoblastic   |
| NK 前駆細胞腫瘍          | NK 前駆細胞腫瘍  | -   |
| 成熟 T 細胞・NK<br>細胞腫瘍 | T 細胞性前リンパ球性白血病   | Small lymphocytic   |
|                    | 菌状息肉症  | Mycosis fungoides   |
|                    | セザリー症候群  | Sezary syndrome   |
| その他                |  |   |
| 分類不能               |  |   |

## ML レジメン数

『レジメン数』とは

当初から計画しているものであれば 2 つ以上のプロトコール、放射線、大量化学療法込みの治療であっても 1 レジメンと数える。再発時治療や治療経過中に病勢進行、治療抵抗性などにより治療方針を変えた場合、同治療を別レジメンと数える。

具体的には"R-CHOP 療法"のコース数ではなく、"R-CHOP 療法 6 コース"など一連の治療を 1 レジメンと数え、この移植の前処置開始以前に行われたレジメン数を記載してください。

※複数回移植の場合は、以前の移植前に施行したのも含むすべての化学療法レジメン数(移植前処置は含まない)の総和とする

『事例』

1. R-HyperCVAD/MA のように 2 つの治療を交互に行う場合、全体で 1 レジメンとする。
2. CHOP 療法で開始し、2~3 コース目から rituximab を加えた R-CHOP 療法とした場合も全体で 1 レジメンとする。
3. R-CHOP 療法をハーベストレジメンをはさんで行い、地固め自家移植を行った場合には全体を 1 レジメンとする。ハーベストレジメンも一連のものと考え、ハーベストレジメンも含め 1 レジメンとする。
4. R-CHOP 療法 3 コースで、反応が悪いため CHASER などの救援療法に変更し、大量 VP-16 でハーベスト後、MEAM 実施し、ASCT をした場合などは、治療抵抗性のための変更であるので、2 レジメンとする。逆に R-CHOP 療法 3 コース+CHASER 療法がプロトコールで一連の治療とされている場合は当初から計画されている場合なので 1 レジメンとする。
5. 局所放射線治療や局所治療（髄注含む）はレジメン数に含めない。
6. 中枢神経再発予防のための治療 MTX 大量や髄注など、あらかじめ治療スケジュールにくみこまれているものも、一連のものとして 1 レジメンとする。
7. 維持療法はこのレジメン数には含まない。

**多発性骨髄腫病期診断基準**

●多発性骨髄腫病期診断基準

(Durie & Salmon)

| 病期  | 基準   |
|-----|--|
| I   | 次の項目のすべてをみたすもの<br>1. ヘモグロビン値 >10g/dL<br>2. 血清カルシウム値 正常(≤12mg/dL)<br>3. 骨レントゲン写真で正常像もしくは孤立性骨病変<br>4. 低-M 成分生産率<br>a. IgG 値 <5g/dL<br>b. IgA 値 <3g/dL<br>c. 尿中 L 鎖 M 成分 <4g/24hr |
| II  | 病期 I、III のいずれにも属しないもの  |
| III | 次の項目のうち 1 つ以上を示すもの<br>1. ヘモグロビン値 <8.5g/dL<br>2. 血清カルシウム値 >12mg/dL<br>3. 進行した骨融解病変(広範囲および骨折)<br>4. 高-M 成分生産率<br>a. IgG 値 >7g/dL<br>b. IgA 値 >5g/dL<br>c. 尿中 L 鎖 M 成分 >12g/24hr  |

●多発性骨髄腫病期診断亜分類基準

| 亜分類 | 基準   |
|-----|--|
| A   | 腎機能比較的正常 (血清クレアチニン<2.0mg/dL)   |
| B   | 腎機能異常 (血清クレアチニン≥2.0mg/dL)<br><br>血清クレアチニンの代わりに BUN を用いてもよい<br>A : BUN<30 mg/dL<br>B : BUN≥30 mg/dL |

形質細胞性腫瘍治療効果判定 (IMWG 基準) ～移植前の治療効果～

※病型が多発性骨髄腫 (形質細胞骨髄腫)、形質細胞腫、形質細胞性白血病の場合

| 病期                        | 基準   |
|---------------------------|--|
| 初回無治療                     | 初回無治療。   |
| CR(完全奏効)※1                | 以下の基準をすべて満たす例。<br>・血清 M 蛋白、尿中 M 蛋白のいずれもが免疫固定法により消失<br>・骨髄穿刺で骨髄細胞中の形質細胞の割合が 5 %以下<br>・軟部組織腫瘍の消失   |
| sCR (stringent CR)※1      | 上記 CR の基準を満たし、さらに以下の基準をすべて満たす例。<br>・FLC(遊離軽鎖；フリーライトチェーン)比が正常<br>・免疫組織検査又はフローサイトメトリーにて骨髄中にクローン性細胞が検出されない※2  |
| PR※1※3                    | 以下の基準をすべて満たす例。<br>・血清 M 蛋白濃度の減少割合が 50 %以上<br>・24 時間尿中 M 蛋白排泄量の減少割合が 90 %以上、又は 24 時間尿中 M 蛋白排泄量が 0.2g/day 未満に減少<br>・血清 M 蛋白及び尿中 M 蛋白が測定不可能な場合、50 %以上 (但し、治療前の骨髄形質細胞が 30%以上の場合のみ)<br>・血清 M 蛋白、尿中 M 蛋白及び FLC が測定不可能な場合、骨髄中の形質細胞の減少割合が 50 %以上 (但し、治療前の骨髄形質細胞が 30%以上の場合のみ)<br>・治療開始前に軟部組織腫瘍がある場合：軟部組織腫瘍の 2 方向積和が 50 %以上縮小(MRI 又は CT)   |
| VGPR (very good PR)※1, ※3 | 以下の基準をどちらか満たす例。<br>・血清 M 蛋白、尿中 M 蛋白のいずれもが電気泳動検査で消失しているが、免疫固定法で検出される<br>・血清 M 蛋白濃度の減少割合が 90 %以上、且つ 24 時間尿中 M 蛋白排泄量が 0.1 g/day 未満  |
| SD (安定)※1                 | CR、VGPR、PR、又は PD に合致しない例。  |
| PD (病勢進行)                 | 以下の基準に 1 つ以上合致する例。<br>・血清 M 蛋白の増加割合が $\geq 25\%$ 、and / or 絶対値としての増加が $\geq 0.5$ g/dL<br>・24 時間尿中 M 蛋白の増加割合が $\geq 25\%$ 、and / or 絶対値としての増加が $\geq 0.2$ g/day<br>・血清 M 蛋白及び尿中 M 蛋白が測定不可能な場合：involved と uninvolved の FLC レベルの差異が 25%以上増加、且つ絶対値としての増加が $>10$ mg/dL<br>・骨髄穿刺で骨髄細胞中の形質細胞の増加割合が $\geq 25\%$ 、且つ絶対値としての増加が $\geq 10\%$<br>・溶骨性病変や軟部組織腫瘍に明らかな径の増大が認められた場合<br>・新たな溶骨性病変や軟部組織腫瘍の出現(圧迫骨折の有無は問わない)<br>・多発性骨髄腫に起因する高カルシウム血症の出現(補正血清カルシウム値 $>11.5$ mg/dL、もしくは $2.65$ mmol/L) |
| CR からの再発 (無治療)            | CR からの再発(無治療)。   |

※1 骨 X 線検査が実施されている場合は、骨病変の進行又は新たな出現が認められないことが必要であるが、SD 以上の判定基準を満たす上で骨 X 線は必須ではない。

※2 繰り返し骨髄穿刺を実施して確認することは不要。クローン性細胞の有無は  $\kappa/\lambda$  比に基づいており、免疫組織検査 and/or フローサイトメトリーによる  $\kappa/\lambda$  比を分析するのに少なくとも 100 個の形質細胞が必要。  $\kappa/\lambda$  比が異常を呈する場合は、  $\kappa/\lambda$  比が  $>4:1$ 、又は  $<1:2$  を示す。

※3 すべての response の判定には連続した 2 回の判定が必要である。

日本造血細胞移植データセンター(JDCHCT)  
TRUMP Ver.2.7 対応 2022.3.28

**形質細胞性腫瘍治療効果判定 (EBMT 基準)**

※病型が単クローン免疫グロブリン沈着症 (アミロイドーシス)、重鎖病、POEMS 症候群、その他の場合

| 病期               | 基準   |
|------------------|--|
| 初回無治療            | 1. 初回無治療。  |
| 完全寛解(CR)         | 1. 血清中、尿中のM蛋白の消失が免疫固定法にて確認され、最低 6 週間持続する。<br>2. 骨髓穿刺吸引で形質細胞が 5%未満。骨髓生検が実施してある場合も形質細胞は 5%未満。M 蛋白の消失が 6 週間持続している場合は、骨髓検査を再検する必要はない。ただし、非分泌型の場合は少なくとも 6 週間あけて再検が必要である。<br>3. 溶解性骨病変の大きさと数に増悪がない。(圧迫骨折の進展の有無は問わない)<br>4. 形質細胞腫瘍の消失。<br>完全寛解の条件の全部は満たさないが、一部を満たし、残りの条件が部分寛解の条件を満たす場合には、部分寛解と判定する。たとえば、免疫固定法での消失のみが確認できていない場合。 |
| 非常に良い部分寛解 (VGPR) | ※血清 M 蛋白が 90%以上減少した場合は VGPR と判定する。<br>1. 血清 M 蛋白が 50%以上低下し、その状態が最低 6 週間持続する。<br>2. 尿中L鎖の 24 時間排泄量の減少が、90%以上または 200mg 未満であり、その状態が少なくとも 6 週間持続する。<br>3. 非分泌型のみについては、骨髓中の形質細胞が 50%以上減少し、その状態が少なくとも 6 週間持続する。  |
| 部分寛解(PR)         | 4. 形質細胞腫瘍が (画像的あるいは臨床的に) 50%以上縮小する。<br>5. 溶解性骨病変の大きさと数に増悪がない。(圧迫骨折の進展の有無は問わない)<br>部分寛解の条件の全部は満たさないが、一部を満たし、残りの条件が MR の条件を満たす場合には、MR と判定する。   |
| やや有効(MR)         | 1. 血清M蛋白の減少が 25-49%で、その状態が少なくとも 6 週間持続する。<br>2. 尿中L鎖の 24 時間排泄量の減少が 50-89%で、なお 200mg を超える。その状態が少なくとも 6 週間持続する。<br>3. 非分泌型のみについては、骨髓中の形質細胞の減少が 25-49%で、その状態が少なくとも 6 週間持続する。<br>4. 形質細胞腫瘍の縮小が (画像的あるいは臨床的に) 25-49%。<br>5. 溶解性骨病変の大きさと数に増悪がない。(圧迫骨折の進展の有無は問わない)  |
| 不変(NC)           | 1. MR の基準も PD の基準も満たさない。   |
| 進行(PD)           | 1. 血清M蛋白が 25%を越えて増加し、かつ絶対値が 5g/l 以上の増加である。2 回以上確認すること。<br>2. 24 時間尿タンパク量が 25%を越えて増加し、かつ 200mg/日以上増加である。2 回以上確認すること。<br>3. 骨髓穿刺または骨髓生検で形質細胞比率が 25%以上増加し、かつ絶対値で 10%以上の増加である。<br>4. 形質細胞腫瘍や溶骨性病変の明らかな増大。<br>5. 新たな形質細胞腫瘍や溶骨性病変の出現 (圧迫骨折の進展の有無は問わない)。<br>6. 他に原因のない高カルシウム血症 (補正值 11.5mg/dl または 2.8mmol/l を越える) の出現。          |
| CR からの再発(無治療)    | 1. CR からの再発(無治療)。  |

**再生不良性貧血重症度**

| 重症度 | 基準  |
|-----|---|
| 最重症 | 重症でかつ<br>好中球数 < 200/ $\mu$ l  |
| 重症  | 少なくとも下記二つを満たし、最重症ではないもの<br>1. 好中球数 < 500/ $\mu$ l<br>2. 血小板数 < 2 万/ $\mu$ l<br>3. 網赤血球数 < 2 万/ $\mu$ l    |
| 中等症 | 少なくとも下記二つを満たし、最重症・重症でないもの<br>1. 好中球数 < 1000/ $\mu$ l<br>2. 血小板数 < 5 万/ $\mu$ l<br>3. 網赤血球数 < 6 万/ $\mu$ l |
| 軽症  | それ以外のもの   |