

## 序

1879年、ドイツの外科医 Gustav Heuck が “Two cases of leukemia with peculiar blood and bone marrow” というタイトルで2例の症例を発表した。これが原発性骨髄線維症 (primary myelofibrosis : PMF) の最初の症例報告とされている。今を遡ること140年ほど前のことである。その後、約70年の時を経て1951年に William Dameshek が PMF, 慢性骨髄性白血病, 真性多血症 (polycythemia vera : PV), 本態性血小板血症 (essential thrombocythemia : ET), 赤白血病の5疾患の臨床的類似点に着目し、これらの疾患を骨髄増殖性疾患 (myeloproliferative diseases : MPD または骨髄増殖症候群) という疾患群としてまとめることを提唱した。

のちに赤白血病は急性白血病の範疇に分類されたため、MPD から除外され、CML はフィラデルフィア染色体 (Ph) 陽性であることが判明したことにより、PMF, PV, ET の3疾患は Ph 陰性 MPD と呼称されるようになった。そして2005年にはこの3疾患に共通してみられる遺伝子異常として *JAK2V617F* が発見されたが、これはまさにエポックメイキングな出来事であったといえよう。この発見を契機に Ph 陰性 MPD が改めて注目されるようになり、病態解明の進展とそれに基づく治療薬の開発など、ここ10年の飛躍的な発展はまさに目をみはるものがある。JAK2 阻害薬の中には開発の途中で姿を消したものもあるが、最も早期に開発が進んだ JAK1/2 阻害薬であるルキシソリチニブは現在実臨床で広く用いられ、著明な脾臓容積の縮小、全身症状の改善や生活の質 (QOL) の向上をもたらした。さらには生存期間の延長の可能性など、骨髄線維症患者の予後は大きく変わろうとしている。

しかしながら、依然として造血幹細胞移植が根治治療として君臨していることは、今も昔も少しも変わっていない。この点においては CML における ABL キナーゼ阻害薬の登場とは大きく異なる点である。移植のメリットとデメリットを十分に考慮しながら、いつ移植に踏み切るべきなのか、PMF は主治医泣かせの領域でもある。稀少疾患であるがために個々の医師が遭遇する機会が少なく、経験を重ねて PMF の診療にあたることはそう容易なことではない。

そこで「血液内科医が知っておくべき疾患、治療法」の啓発書の一つとして「骨髄線維症」の単行本を刊行することにした。PMF の基礎から臨床まで全てを網羅した単行本の刊行は少なくとも国内初の試みではないかと思われる。各領域の第一線で活躍している先生方にご執筆いただき、期待以上の出来栄に编者として非常に満足している。本書が PMF 診療のバイブル的存在になってほしいと願っている。編集にあたってご尽力いただいた医薬ジャーナル社の河田 昌美氏と黄地 林子氏にこの場を借りて深謝する。

2016年9月

神田川のほとりから  
小松 則夫