

# 成人 T 細胞白血病/リンパ腫 (ATL)

## 患者さんの病気に対する理解を助けるための資料

### 1. 成人 T 細胞白血病/リンパ腫 (ATL) とは

血液の細胞には赤血球（酸素を全身に運ぶ）、白血球（細菌などから体を守る）、血小板（血を止める）があり、それぞれ寿命が来ると死んでいきます。白血球の中で免疫を担当しているリンパ球には、T 細胞、B 細胞、ナチュラルキラー細胞（NK 細胞）があり、細菌やウイルスなどの感染と戦っています。リンパ球は血液以外にもリンパ系組織（リンパ管とリンパ節）にあります。リンパ節は小さな豆のような形をした器官で、全身に分布しており、特にわきの下、頸部、鼠径部（足のつけ根）、腹部、骨盤部に集まっています。成人 T 細胞白血病/リンパ腫 (ATL) は、リンパ系の悪性腫瘍である非ホジキンリンパ腫の特殊なタイプです。成人 T 細胞白血病/リンパ腫は、ヒト T 細胞白血病ウイルス I 型 (HTLV-I) の感染により引き起こされることが明らかになっています。

### 2. ヒト T 細胞白血病ウイルス I 型 (HTLV-I) の感染

HTLV-I の感染の経路は、1) 母児間の母乳を介しての感染、2) 夫婦間の（特に夫から妻への）性交渉での感染、3) 輸血による感染の 3 つがあります。母児間の感染は、母親が HTLV-I に感染している場合、母乳を介して子供の 20～30% に感染がおこっており、授乳を中止することにより子供への感染をほぼ防止できることが確かめられています。また、輸血による感染は、1986 年から全国の血液センターで献血時に HTLV-I 抗体のチェックがなされており、現在輸血による感染の心配はほとんどありません。このように HTLV-I の感染経路は限定されていますので日常生活で感染することはなく、成人 T 細胞白血病/リンパ腫や HTLV-I のキャリアの方が、生活の制限を受ける必要は全くありません。

### 3. HTLV-I キャリア

血液中の HTLV-I 抗体が陽性ですが、症状も検査値異常も全く認められない場合を HTLV-I キャリアと呼びます。年間 1,000 人の HTLV-I キャリアのうち 1 人が成人 T 細胞白血病/リンパ腫を発病していると言われていいますので、1 人の HTLV-I キャリアが一生の間に発症する可能性は 3～6% と計算されています。しかし、キャリアの状態では治療は必要ありません。また、発症を予防する手段もありませんので、HTLV-I キャリアでは、定期的な観察は必要ではありません。

#### 4. 成人 T 細胞白血病/リンパ腫 (ATL) の症状

リンパ節（頸部、わきの下、足のつけ根などの）が腫れたり、肝臓や脾臓が腫れることもあります。細菌やウイルスに対する抵抗力が低下して、ウイルス感染症、カビによる感染症、カリニ原虫による肺炎、糞線虫症などの日和見感染症（健康な人にはほとんどみられない特殊な感染症）がおこりやすいことが知られています。皮疹（盛り上がったものが多い）がみられることがよくあります。また、ATL細胞はカルシウム値を上昇させる物質（PTHrp）を産生するために高カルシウム血症がおこると異常にのどが乾いたり、尿の回数が増えたり、体がだるくなったりします。ひどい場合は、腎不全や不整脈、意識障害を起こすこともあります。高カルシウム血症は非常に恐い合併症ですので、いくら水を飲んでものどの乾きがおさまらない時は、病院に連絡して下さい。

#### 5. 病型

成人 T 細胞白血病リンパ腫は、多彩な症状、臨床経過をとることが知られていますが、一般に次の5つの病型に分類されます。

##### 1) 急性型

血液中に花びらの形をした核をもつ異常リンパ球が出現し、急速に増えていくものです。感染症や血液中のカルシウム値の上昇がみられることもあり、抗がん剤による早急な治療を必要とします。

##### 2) リンパ腫型

悪性化したリンパ球が主にリンパ節で増殖し、血液中に異常細胞が認められない型です。急性型と同様に急速に症状が出現するために、早急に抗がん剤による治療を開始する必要があります。

##### 3) 慢性型

血液中の白血球数が増加し、多数の異常リンパ球が出現しますが、その増殖は速くなく、症状をほとんど伴いません。無治療で経過を観察することが一般的に行われています。

##### 4) くすぶり型

白血球数は正常ですが、血液中に異常リンパ球が存在する型で、皮疹を伴うことがあります。多くの場合、無治療で長期間変わらず経過することが多いため、数ヶ月に1回程度の外来受診で経過観察が行われます。

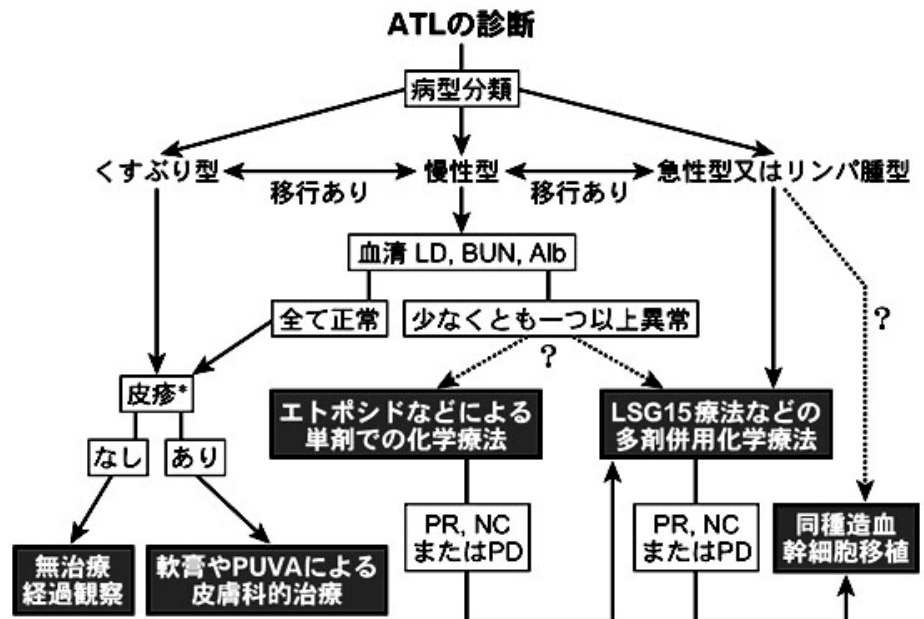
##### 5) 急性転化型

慢性型やくすぶり型から、急性型やリンパ腫型へ病状が進む場合を急性転化型と呼ぶことがあります。この場合には、急性型やリンパ腫型と同様に、早急に治療を開始する必要があります。

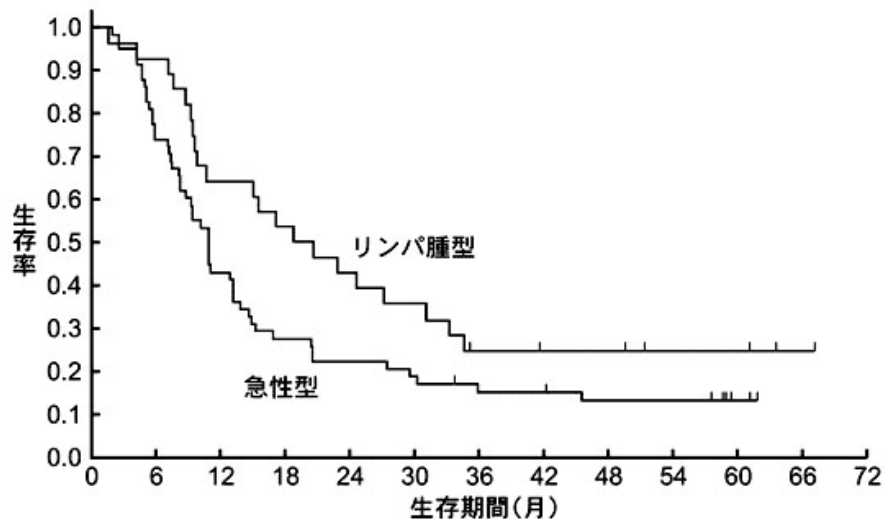
## 6. 治療

成人 T 細胞白血病リンパ腫（急性型、リンパ腫型と急性転化型が対象になります）の治療として一般に行われているのは、抗がん剤を用いた化学療法です。通常、数種類の抗がん剤の併用療法によって、30～70%の患者さんで寛解（悪性細胞がかなり減少して、検査値異常が改善した状態）が得られますが、多くの方は再発し、最終的な治癒が期待できるのは残念ながらごく一部にとどまっています。しかし、最近報告された7種類の抗癌剤を組み合わせ

て1週ごとに3週間抗癌剤を投与する治療（LSG15）では3年生存率が21.9%と2倍以上良くなっています（特にリンパ腫型が良好）。



合わせて1週ごとに3週間抗癌剤を投与する治療（LSG15）では3年生存率が21.9%と2倍以上良くなっています（特にリンパ腫型が良好）。

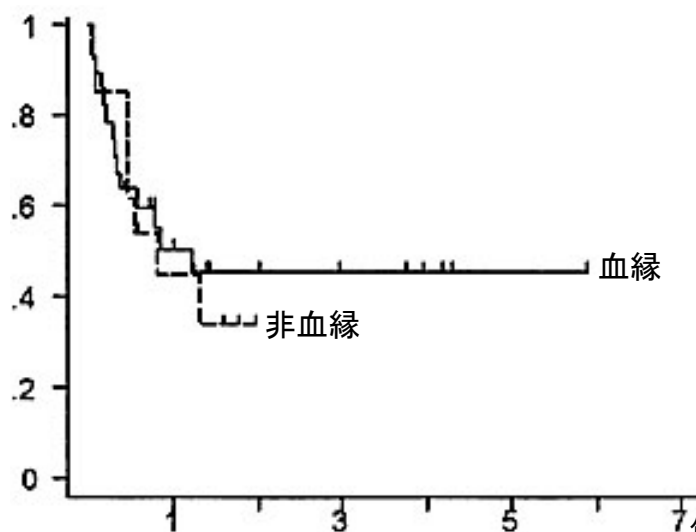


## 7. 化学療法の副作用

抗癌剤による化学療法では、正常血液細胞もダメージ（骨髄抑制）を受け、減少するため、感染や出血がおこったり、吐き気、脱毛、口内炎、末梢神経障害（手足のしびれ）、便秘もしくは下痢などの消化器症状、肝機能障害、腎機能障害や心筋障害、皮膚障害（血管外に漏れた場合）など種々の副作用も伴いますので、必ずしも楽な治療ばかりではありません（抗癌剤治療の副作用で命をなくしてしまう場合もあります）。そのために、高齢の方や臓器障害（心臓、肝臓、腎臓など）のある方は強力な抗癌剤治療ができない場合もあります。また、抗癌剤治療により癌が誘発される可能性が5%程度ありますので、治療が終了した後も人間ドックなどで定期的な検査をされることをお勧めします。

## 8. 同種造血幹細胞移植

成人T細胞白血病／リンパ腫（ATL）は治療が難しい病気ですが、よりよい治療法を開発するために臨床試験が行われています。研究段階の治療法の中で、現在最も期待されているのは超大量化学療法を用いた同種造血幹細胞移植です。1) 化学療法により病気がある程度コントロールされている、2) 感染症を合併していない、3) 全身状態がよい、4) 50歳以下である、5) 白血球の型（HLAと



ます) が合っているドナーがいるなどの条件を満たす場合は、検討する価値のある治療法です。また、ミニ移植といって、造血幹細胞移植の前の処置を軽くすることにより、50歳以上の高齢者にも適用可能な同種造血幹細胞移植法も検討されていますが、再発が多いといわれています。成人T細胞白血病／リンパ腫（ATL）に対する同種造血幹細胞移植は、有効性などはまだ十分わかっていない研究的治療であり、副作用が強くおこる可能性がありますので、その治療内容や、他の治療に比べて期待される効果と起こりうる副作用についての十分な説明を受けた上で、患者さんご自身が選択することが大切です。

## 9. 標準的治療と研究的治療（研究段階の治療）

造血器悪性疾患に対する治療には、標準的治療と実験的治療があります。標準的治療とは、エビデンス（科学的な根拠）として臨床試験の結果、治癒率、再発率、治療関連死亡率などがわかっている治療で、多くの病院で行われています。研究的治療は治療効果を上げたり、副作用を減らしたりする目的で考案された新しい治療法で、当院をはじめとした高度先進医療機関で行われています。研究的治療と標準的治療の優劣は数年後にしか分かりませんので、新しい治療法が必ずしも良い結果になるとは限らないこともあります。医学、医療の進歩により有効性が確認された研究的治療は標準的治療になっていきます。なお、現時点では、50才以下の患者さんには骨髄破壊的前処置を行い、HLA が完全一致または1座不一致のドナーから骨髄移植（BMY）または末梢血幹細胞移植（PBSCT）を実施することが標準治療となっています。ミニ移植、成人に対する臍帯血移植、HLA2座以上不一致ドナーからの移植については研究段階の治療です。

## 10. セカンドオピニオンについて

現時点で治療法が確立されていない（最も良い治療法が決っていない）疾患に対しては、種々の大学病院で異なった治療法（多くは研究的治療）が行われている場合もあります。御自身が治療法の選択に迷われているのであれば、多くの情報を得て判断されることが重要です。そのために他の専門医にセカンドオピニオンを受けることが可能です。セカンドオピニオンを希望される場合は、紹介状を用意しますので主治医にお知らせ下さい。

## 11. 外来治療の際に注意すべきこと

寛解状態の白血病治療は外来で行われることもありますが、以下の点に注意して下さい。

### (1) 抗癌剤が漏れた場合

抗癌剤が漏れた場合、最初はほとんど症状がないことが多いので大したことはないと思いがちですが、抗癌剤（すべてではありません）によっては、血管の外に漏れると激しい炎症（赤く腫れたり、痛みが出たりします）が起こることがあります。一部の抗癌剤が漏れた場合はできるだけ早く、炎症を抑える注射をしたり、冷やしたりしなければなりませんので、すぐにお知らせください。また、数日後に点滴をしたところが腫れたり、痛みがでてくる場合もありますので、気になることがあればすぐにご連絡ください。

### (2) 感染予防

白血球が少ない時期やステロイドなどの免疫抑制剤を飲んでいる患者さんは、手洗いやうがいをしっかりして下さい。また、なま物や古くなった物は食べないようにし、外出時には人混みを避け、マスクをして下さい。

### (3) 発熱

高い熱（38℃以上）が出た場合は要注意です。担当医から抗生物質が処方されている場合は、すぐ服用して下さい。注射による抗生物質投与が必要になる場合がありますので、具合の悪い時は、病院に電話連絡をして下さい。

### (4) 帯状疱疹

抗癌剤治療を受けていると感染に対する抵抗力が落ちているため、帯状疱疹が合併しやすくなります。帯状疱疹は水疱を伴った発疹が体の半分に带状に出現し、ピリピリとした痛みをいいます。迅速に治療を開始することによって帯状疱疹の重症化を防ぐことができますので、このような症状が出た場合は担当医に連絡するか、皮膚科の医師の診察を受けて下さい。

### (5) その他

気になることがあれば、主治医（病院）またはかかりつけ医（ホームドクター）に連絡して下さい。

## 11. かかりつけ医(ホームドクター)をお持ちですか？

大学病院は、高度先進医療を担う特定機能病院として整備されています。特に、血液内科は専門性が高い診療科ですので、より高度な医療を提供するためには、何でも気軽に相談できるかかりつけ医（ホームドクター）と協力し、役割を分担して診療を進めていかなければなりません（病診連携）。かかりつけ医(ホームドクター)は、普段の生活を含め、患者さんのことを最も良く知っており、普段と違ったところがあればすぐに気づき、適切な検査や治療を行い、もし専門的な検査や治療が必要と判断された場合は、適格な専門医へ紹介することができます。大学病院の血液内科などの専門医も、かかりつけ医(ホームドクター)と連携することでより良い医療をスムーズに提供することができます。かかりつけ医(ホームドクター)が決まっていない方は、御近所の”心安い行き付けのお医者さん”の中から選ばれるのがよいと思います。

大阪市立大学 血液内科（平成18年4月改定）

外来 06-6645-3391

病棟 06-6645-3070