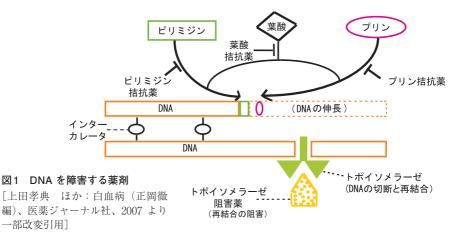
## 使用する主な薬剤一覧

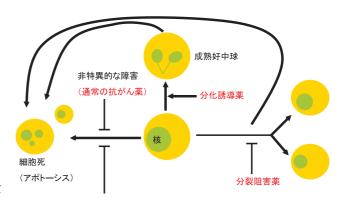
#### 抗白血病薬の種類

血液のがんである白血病細胞はさかんに分裂し、どこまでも増殖することが特徴です。このため多くの抗白血病薬は、細胞核にあって分裂・増殖の指令を出すDNAを障害することにより効果を示します(図 1、2)。DNAは

ピリミジンとプリンから葉酸の助けをかりてつくられます。この反応をブロックするのが代謝拮抗薬です。一方、完成した高分子のDNAが、がん細胞にさまざまな指令を出したり、次の分裂の準備をするのを妨げたりする薬剤にインターカレータとトポイソメラーゼ阻害薬があります。

(下230頁へ続きます→)





#### 図2 その他の薬剤

[上田孝典 ほか:白血病(正岡徹編)、医薬ジャーナル社、2007より一部改変引用]

標的分子を通じて特異的阻害(分子標的薬)

使用する主な薬剤

 $ilde{ t F}$  225

<sup>\*1</sup>慢性骨髓性白血病急性転化、\*2骨髓異形成症候群、\*3血液毒性(骨髓抑制)、\*4過敏症、

<sup>\*5</sup> 高齢者、妊婦・授乳婦、小児への禁忌(禁忌欄)または慎重投与(注意事項欄)、\*6 [ ];保険適応外

#### 表1 使用する主な薬剤一覧表(つづき)

		薬剤名(略号)	商品名	適応疾患		副作用(毒性)	禁忌	注意事項
	アルキル	メルファラン(L-PAM)	アルケラン	[移植前治療]	, ,	① 血②肝③肺④消化器⑤脱毛⑥ 敏⑦性腺		①②同上③保険適用は骨髄腫のみ
	ル化剤	チオテパ	テスパミン	慢性白血病		①血②腎③ショック④肝⑤消化器⑥精 神・神経⑦皮膚	① <b>敏</b> ②高・妊・小	
	ラ	ダウノルビシン(DNR)	ダウノマイシ	急性白血病(含急性転化)		①心毒性:心筋障害(慢性)、不整脈(急性) ② <u>国</u> ③ショック④ネフローゼ・腎⑤ <u>敏</u> ⑥肝⑦消化器⑧脱毛	①心障害・その既 往②敏 ③ <u>高・妊・小</u>	①総量<25mg/kg(心毒性) ②組織障害(点滴漏れ) ③尿が赤色に。
高		ドキソルビシン(DOX)	アドリアシン	[急性白血病]		①23同上④腎5678同上 ①		①総量<500mg/m <sup>2</sup> ②同上 ③尿が赤色に。
分子		アクラルビシン(ACR)	アクラシノン	急性白血病		①23同上④消化器⑤肝⑥腎⑦血尿⑧脱 毛⑨静脈炎	①②③同上	①総量<600mg/body (DNR、DOX投与後で)②同上
D	イク	ピラルビシン(THP)	テラルビシン ピノルビン	急性白血病		①②同上③消化器④脱毛⑤肝⑥発熱	①②③同上	①総量<950mg/m <sup>2</sup> ②同上 ③尿が赤色に。
Α	IJ	イダルビシン(IDA)	イダマイシン	急性骨髄性白血病(含急性転化)		①②同上③口内炎④ショック⑤消化器⑥ 脱毛⑦皮膚⑧肝⑨腎⑩筋肉痛	①②③同上	①総量<120mg/m <sup>2</sup> ②③同上
作用		エピルビシン(EPI)	ファルモルビシン	急性白血病		①②③同上④腎⑤消化器⑥皮膚(脱毛など)⑦(藪)⑧精神・神経⑨発熱	①心障害・その既 往② <b>敏</b>	①量<900mg/m <sup>2</sup> ②③同上
薬剤	アントラキノン	ミトキサントロン(MIT)	ノバントロン	急性白血病(含急性転化)		①②同上③間質性肺炎④ショック⑤消化 器⑥脱毛⑦発疹、紅斑⑧肝⑨腎	①②同上	①総量<160mg/m <sup>2</sup> ②同上 ③尿が青~緑色に。
	エピポドフィロトキシ	エトポシドン (VP-16、ETP)	ベプシド ラステット	急性白血病		① 血 ②ショック③間質性肺炎④肝⑤腎⑥ 消化器⑦発疹・紅斑⑧脱毛(強い)⑨しび れ	① <b>敏</b> ②高·妊·小	①催腫瘍:急性白血病(11q23型)、MDS②うすめて、ゆっくり静注(血管痛、血圧低下) ③組織障害(点滴漏れ)
	その他	ソブゾキサン(MST-16)	ペラゾリン	成人T細胞白血病・リンパ腫		① 血②出血傾向③肝④腎⑤消化器⑥皮膚	① <u>血</u> ②敏 ③高・妊・小	
	ビンカア	ビンクリスチン(VCR)	オンコビン	白血病		①神経・筋麻痺、けいれん②腸閉塞・便 秘③SIADH*7④難聴⑤血⑥消化器⑦脱 毛⑧発疹	① <b>敏</b> ②高·妊·小	①組織障害(点滴漏れ) ②イトラコナゾール併用で毒性 増強
そ	アルカロ	ビンブラスチン(VLB)	エクザール ビンブラスチン	[急性白血病]		① <u></u> ②神経③腸閉塞・便秘④難聴⑤消化器⑥脱毛⑦性腺	① <b>敏</b> ②高・妊・小	①②同上
の他の	ロイド	ビンデシン(VDS)	フィルデシン	急性白血病(含急性転化)		①血②SIADH③腸閉塞・便秘④間質性 肺炎⑤神経麻痺・けいれん⑥消化器⑦肝 ⑧腎⑨脱毛	① <b>敏</b> ②高·妊·小	①2同上
薬剤	酵素薬	L-アスパラギナーゼ(ASP)	ロイナーゼ	急性白血病(含急性転化)		①骨髄抑制は少ない。②ショック③重症の凝固異常(脳出血、肺出血、脳梗塞)④急性膵炎⑤糖尿病⑥高アンモニア血症(時に意識障害)⑦意識障害⑧肝⑨消化器	② <mark>高・妊・小</mark> ③ASP抗体陽性者	機能検査④少量皮内注射、抗 体価測定などで過敏症の有無を 確認

\*7 抗利尿ホルモン不適合分泌症候群(低ナトリウム、低浸透圧血症、ひどいと意識障害)

 $ilde{ t F}$  227

#### 表1 使用する主な薬剤一覧表(つづき)

		薬剤名(略号)	商品名	適応疾患		副作用(毒性)	禁忌	注意事項
	7	インターフェロン-α (IFNα)	スミフェロン オーアイエフ イントロン A	慢性骨髄性白血病 ヘアリー細胞白血病		①間質性肺炎②うつ状態(まれに自殺企図)③糖尿病④高熱(特に投与初期)⑤自己免疫による症状⑥骨髄抑制は少なく回復も早い⑦中枢・末梢神経障害⑧皮膚:脱毛など⑨倦怠感⑩こわばり感	③小紫胡湯投与中(肺炎憎悪)④自己	
	の他	ウベニメクス	ベスタチン	成人急性骨髄性白血病		①肝②消化器	①高・妊・小	
		プレドニゾロン(PSL)	プレドニン プレドニゾロン	白血病		①骨髄抑制はない②易感染性③糖尿病、膵炎⑨消化性潰瘍⑤精神症状⑥続発性副腎皮質機能不全⑦骨粗鬆症⑧白内障⑨脂質・蛋白質代謝異常⑩体液・電解質異常⑪高血圧⑫月経異常⑬皮膚:にきび・多毛・線条・紫斑	①左記の重い症状 のある時②敏 ③ 高・妊・小	①左記の毒性に常に注意
	分子誘導薬 分子標的薬	トレチノイン(ATRA)	ベサノイド	急性前骨髄球性白血病		①レチノイン酸症候群*8②白血球増多③ 皮膚・粘膜乾燥④高トリグリセリド⑤肝 ⑥頭痛		
		タミバロテン(Am80)	アムノレイク	急性前骨髄球性白血病 (再発又は難治性)		①レチノイン酸症候群②感染症③白血球 増加症④間質性肺疾患⑤縦隔炎⑥横紋筋 融解症(フィブラート系製剤服用中)⑦頭 痛⑧皮膚⑨筋・骨痛⑩肝⑪高脂血症	② <b>敏</b> ③ビタミンA	①催奇形性 ②骨成長中の患者
他の薬		三酸化ヒ素(亜ヒ酸) (ATO)	トリセノックス	急性前骨髄球性白血病 (再発又は難治性)		①心電図 QT 延長、不整脈(時に致命的) ②骨髄抑制は少ない。③APL 分化症候 群*9④白血球増加症⑤肝⑥消化器⑦皮膚 ⑧精神・神経⑨凝固異常(亢進、低下)	① <u>敏</u> ② <u>高·妊·小</u>	①致命的不整脈②薬物相互作用 (①との関連で)③変異原性 ④急性ヒ素中毒
削		イマチニブ	グリベック	慢性骨髄性白血病 KIT (CD117)陽性消化管間質腫瘍 フィラデルフィア染色体陽性急性 リンパ性白血病 FIP1L1-PDGFRα陽性の下記疾患 好酸球増多症候群、慢性好酸球性 白血病		①血②出血③肝④体液貯留⑤肺炎⑥腎⑦間質性肺炎⑧消化器⑨皮膚⑩精神·神経①関節·筋⑫皮膚粘膜眼症候群③心膜炎④横紋筋融解症⑤腫瘍崩壊症候群	②高・妊・小	①肝障害時②併用注意薬多い ③定期的体重測定
		ニロチニブ	タシグナ	慢性骨髄性白血病		① 血②心③QT 間隔延長④心膜炎⑤出血⑥感染症⑦肝⑧膵炎⑨体液貯留⑩間質性肺疾患⑪脳浮腫⑫消化管穿孔⑬腫瘍崩壊症候群⑭末梢動脈閉塞性疾患⑮高血糖	① <b>敏</b> ②高·妊·小	①併用注意薬多い ②定期的体重測定
		ダサチニブ	スプリセル	慢性骨髄性白血病 再発又は難治性のフィラデルフィ ア染色体陽性急性リンパ性白血病		① 血②出血③体液貯留④感染症⑤間質性肺疾患⑥腫瘍崩壊症候群⑦心電図 QT 延長⑧心⑨腎⑩肺動脈性肺高血圧症	① <b>敏</b> ②高·妊·小	①併用注意薬多い ②体液貯留モニター(特に胸水)
		ボスチニブ	ボシュリフ	前治療薬に抵抗性又は不耐容の慢性骨髄性白血病		①肝炎・肝機能障害②重度の下痢③骨髄抑制④体液貯留⑤ショック⑥アナフィラキシー⑦心障害⑧感染症⑨出血、膵炎⑩間質性肺疾患⑪腎不全⑫肺高血圧症⑬腫瘍崩壊症候群⑭中毒性表皮壊死融解症(Toxic Epidermal Necrolysis:TEN)⑮皮膚粘膜眼症候群(Stevens-Johnson症候群)⑯多形紅斑	① <b>國</b> ② <b>E</b>	血液系、非血液系副作用ともに 減量・休薬・中止基準あり

\*8 発熱、呼吸困難、間質性肺炎、多臓器の障害。ATRA 投与後に白血球が著増した時おこ

る。\*9レチノイン酸症候群とほぼ同様

F 228

表1 使用する主な薬剤一覧表(つづき)

		薬剤名(略号)	商品名	適応疾患	副作用(毒性)	禁忌	注意事項
		ポナチニブ	アイクルシグ	前治療薬に抵抗性又は不耐容の慢性骨髄性白血病 再発又は難治性のフィラデルフィア染色体陽性急性リンパ性白血病	①冠動脈疾患②脳血管障害③末梢動脈閉塞性疾患④静脈血栓塞栓症⑤骨髄抑制⑥高血圧⑦肝機能障害⑧膵炎⑨体液貯留⑩感染症⑪重度の皮膚障害⑫出血⑬心不全⑭不整脈⑮腫瘍崩壊症候群⑯ニューロパチー⑰肺高血圧症	① <b>叡</b> ②赶	血液系、非血液系副作用とも に投与量調節基準あり
その	分	ゲムツズマブ・オゾガマイ シン(GO)	マイロターグ	CD33陽性急性骨髄性白血病 (再発又は難治性)	①infusion reaction*10 ② 血③感染症④出血⑤播種性血管内凝固症候群(DIC)⑥ロ内炎⑦肝(特にVOD*11)⑧腎⑨腫瘍崩壊症候群⑩肺⑪消化器⑫皮膚⑬精神・神経⑭投与部位反応	① <b>敏</b> ② 高·妊·小	①併用での安全性は未確立 ②変異原性
他の	子標	イノツズマブ・オゾガマイ シン	ベスポンサ	再発又は難治性のCD22陽性の急性リンパ性白血病	①肝障害②骨髄抑制③感染症④出血⑤ infusion reaction⑤腫瘍崩壊症候群⑥膵 炎	① 敏	血液毒性、非血液毒性ともに 休薬基準あり、休薬期間によ り用量調節必要
薬	<b>※</b>	ブリナツモマブ	ビーリンサイト	再発又は難治性のB細胞性急性リンパ性白血病	①神経学的事象②感染症③サイトカイン 放出症候群④腫瘍崩壊症候群⑤骨髄抑制 ⑥膵炎	①	①サイトカイン放出症候群予防のため、投与前及び増量前はデキサメタゾンを投与すること②副作用出現時には投与中止、中断又は用量調節を行うこと③生ワクチンまたは弱毒性生ワクチンとの併用注意
		ギルテリチニブフマル酸塩	ゾスパタ	再発又は難治性のFLT3遺伝子変 異陽性の急性骨髄性白血病	①骨髄抑制②感染症③出血④QT間隔延 長⑤心膜炎、心不全、心囊液貯留⑥肝機 能障害⑦腎障害⑧消化管穿孔⑨間質性肺 疾患⑩過敏症⑪可逆性後白質脳症症候群	① <b>敏</b>	①CYP3A4により代謝され、P-糖蛋白質の基質であることから、併用注意薬剤が存在する
		キザルチニブ	ヴァンフリタ	再発又は難治性のFLT3-ITD変異 陽性の急性骨髄性白血病	①QT間隔延長、心室性不整脈②感染症 ③出血④骨髄抑制⑤心筋梗塞⑥急性腎障 害⑦間質性肺疾患	① 敏	①QT間隔延長が現れることがあるので、開始または増量前には心電図検査を行うこと② CYP3Aにより代謝されることによる併用注意薬剤が存在する

\*10 キメラ抗体など異種蛋白の静脈投与後早期に起こる過敏症。重症では肺障害を起こし、時に致命的。\*11 hepatic veno – occulusive disease (肝中心静脈閉塞症): 肝静脈が内皮細胞の

障害により閉塞し、肝腫大、黄疸、体重増加をきたす。移植や抗がん薬使用後。

#### (→下223頁からの続きです)

DNA以外の部位に作用する抗白血病薬もあります。細胞分裂を妨げるビンカアルカロイドや、その他の障害を起こす薬剤です。

近年がん細胞だけにある異常な分子や、がん細胞で特に重要である分子に、選択的に作用する薬剤も、分子標的薬として使用され、一部の白血病の予後は大きく改善されました。最近の

すばらしい抗がん薬における進歩として、正常細胞にはほとんど無毒で白血病細胞だけに効く抗がん薬(分子標的薬)の開発があり、急性骨髄性白血病のうち、FLT3遺伝子変異があるものに対してのギルテリチニブフマル酸塩やキザルチニブが使用可能となっています。

また、慢性骨髄性白血病に対するイ

マチニブ、ニロチニブ、ダサチニブなどもあります。初期治療でうまくいかない場合にはボスチニブやポナチニブなどのほかの分子標的薬へ変更したりします。急性白血病に対しては白血病細胞の表面に発現しているCD33を標的としたゲムツズマブ・オゾガマイシンという抗体製剤やCD22を標的としたイノツズマブ・オゾガマイシンとい

った抗体製剤もあり、再発または難治性のB細胞急性リンパ性白血病に対してはブリナツモマブという新規薬剤もあります。

## 抗白血病薬の特徴と副作用(毒性)

一般の薬は効果がみられる投与量 (血中濃度)の範囲ではほぼ安全に使 用でき、投与量が多すぎるとはじめて

 $ilde{ t F}$  230  $ilde{ t F}$  231

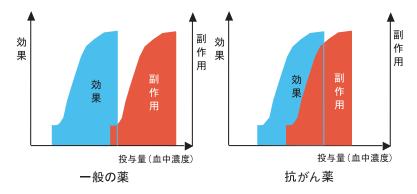


図3 抗がん薬の効果と副作用の特徴

副作用がでることがほとんどです。ところが多くの抗がん薬では効果が出る投与量(血中濃度)と副作用の起こる投与量はかなりの部分重なり合い、ある程度の副作用は避けられません(図3)。

このため、表1に副作用・禁忌を表示していますが、特に再発時などで治療抵抗性の白血病を治療するうえでやむを得ない場合には、かなりの副作用があっても、場合によっては禁忌や注意事項よりも薬剤投与を優先せざるを得ない場合があります。主治医より十分な説明をお聞きのうえ、患者さんサ

イドでもご同意いただければそのよう な薬剤の選択も行われます。

また、それぞれの副作用については、かなり有効な対策がとれるようになってきましたし、今もさまざまな副作用を十分抑える薬剤の開発も世界的に進行中であり、これらの進歩は患者さんや医療チーム双方に大きな希望と勇気を与えてくれるものと思われます。(富山大学附属病院感染症科 診療教授 酒巻一平/福井大学 学長 上田孝典)

## 関連ミニ辞典

分子標的治療薬 体内の特定の分子 を狙って機能を抑えることで効果 を発揮する薬剤の総称です。腫瘍 細胞の表面にあるタンパク質や遺 伝子を標的とするものや、細胞内 のシグナル伝達を阻害するものな どがあります。

葉酸代謝拮抗薬 DNAを構成する

成分は葉酸の代謝物により生成されますが、その葉酸代謝を阻害することで、抗腫瘍効果を発揮する薬剤です。メソトレキサートや再発難治性末梢性 T 細胞リンパ腫に対するプララトレキサート(ジフォルタ®)があります。

## 用語解説

## 【A~Z、数字】

- ADA欠損症(アデノシンデアミナーゼ欠損症) 常染色体劣性遺伝で、細胞性、液性免疫不全を起こし、重症感染症を合併します。ADAはプリン代謝経路の酵素であり、アデノシンをイノシンに変えますが、その欠損によりアデノシンが増加し、リンパ球の産生が傷害されることによります。これに対し骨髄移植や遺伝子治療が行われます。
- **ALL** 「急性リンパ性白血病 (ALL) | を参照。
- ALK 「未分化大細胞型リンパ腫 (ALCL)」を参照。
- AML 「急性骨髄性白血病(AML)」 を参照。
- API2-MALT1融合遺伝子 「MALTリンパ腫 | を参照。
- **Ara-C** 「シタラビン(Ara-C)」を 参照。
- ATG
   「抗ヒト胸腺細胞グロブリン (ATG)」を参照。
- **ATRA** 「全トランス型レチノイン 酸 (ATRA)」を参照。
- α-マンノシドーシス 細胞に必要な 酵素であるα-マンノシダーゼが欠 損することによって、細胞内のライ ソゾームにマンノースを含むオリゴ 糖が蓄積し、知的障害、難聴、粗な 顔貌、肝脾腫等の症状を呈する常染 色体劣性の遺伝病であり、難病に指 定されているライソゾーム病の一つ の病型です。

- BCL1 「マントル細胞リンパ腫」 を参照。
- BCL2 アポトーシス抑制タンパク質であり、一部の血液悪性腫瘍においてBCL2の過剰な発現が腫瘍の増殖と関連しています。その阻害薬であるベネトクラクス(ベネクレクスタ®)が、慢性リンパ性白血病の治療薬として承認されました。
- BCR-ABL遺伝子/蛋白 9番染色体と22番染色体の相互転座によるフィラデルフィア染色体において、二つの染色体がつながる際に、それぞれの切り口にあるBCR遺伝子とABL遺伝子が融合し、BCR-ABL融合遺伝子が新しく生じます。慢性骨髄性白血病や一部の急性リンパ性白血病にみられBCR-ABL融合遺伝子からできるBCR-ABL蛋白が、白血病細胞を増殖させます。
- BKウイルス ヒトの腎尿路に潜伏感 染しており、造血幹細胞移植後の再 活性化により、出血性膀胱炎を引き 起こします。
- BRAF遺伝子 「有毛細胞白血病 (HCL)」を参照。
- Bリンパ球 「リンパ球」を参照。
- CCLSG 日本の全国小児がん白血病 の研究グループの名称でChildren's Cancer and Leukemia Study Group の略語。
- CCR4 (ケモカイン受容体4) 体内 におけるリンパ球の局在はケモカイ ンといわれるサイトカインで制御さ れており、CCR4はその受容体の一

 $ilde{ t F}$  232  $ilde{ t F}$  233

- つです。液性免疫やアレルギー反応などに関与するTh2細胞、免疫を抑制する制御性T細胞などの正常細胞に加えて、成人T細胞白血病/リンパ腫の腫瘍細胞の表面にも高率にCCR4が発現しています。
- CD 細胞の表面に存在する分子(表面抗原)に結合するモノクローナル 抗体の国際分類のことで、モノクローナル抗体が国際分類のことで、モノクローナル抗体が認識する表面抗原の名称としても用いられます。
- CD20 Bリンパ球の表面に発現する表面抗原です。CD20を標的としたモノクローナル抗体であるリツキシマブはCD20陽性非ホジキンリンパ腫に対する治療薬でCHOP療法等に併用されます。
- CD22 Bリンパ球の表面に発現する表面抗原です。CD22を標的としたモノクローナル抗体のイノツズマブ・オゾガマイシン(ベスポンサ®)は再発難治性CD22陽性の急性リンパ性白血病の治療薬です。
- CD34陽性細胞数 造血幹細胞の表面抗原の一つで、CD34陽性細胞数を造血幹細胞数として測定しています。そのため、造血細胞移植における採取細胞数や移植細胞数の指標となります。正常骨髄にはCD34陽性細胞は数%しか認めませんが、急性白血病においてもCD34が陽性となる場合があります。
- CHOP療法 非ホジキンリンパ腫に 対する代表的な化学療法で、3種類 の抗がん剤(シクロフォスファミ ド、ドキソルビシン、ビンクリスチ ン)に副腎皮質ホルモン(プレドニ ゾロン)を組み合わせた治療です。
- CliniMACS 細胞培養、細胞の磁気

分離、遠心分離、密度勾配遠心分離、遺伝子導入などの細胞調製操作が閉鎖回路で自動処理できる装置のことで、CAR-T細胞の作製などで用いられます。

#### DNA型適合判定 (DNA typing)

HLAの検査方法は、以前は血清型 (2桁の数字で示される)の検査のみでしたが、近年はDNA typingという方法でより詳細なアレル型 (4桁の数字で示される)の検査を行い、HLAの一致度がより高いドナー検索が可能となりました。

- EBウイルス(EBV) ヘルペスウイルス属の一種で、一般には青年期までに初感染し、体内に潜伏感染をしています。同種造血細胞移植後は免疫抑制状態が続くため、潜伏感染をしていたEBVが再活性化(増殖)して移植後リンパ増殖性疾患を引き起こします。
- FAB分類 急性白血病の病型分類の一つで、ペルオキシダーゼ染色の陽性率や細胞の形態分類に数量化を取り入れた分類法です。1970年代に提唱され、現在は、WHO分類に該当しない白血病の細分類で用いられています。
- FANCD2産物 FANCD2はファンコニ貧血の原因遺伝子の一つです。 染色体の不安定性を背景に、進行性汎血球減少、骨髄異形成症候群や白血病への移行、身体奇形、固形がんの合併を特徴とするファンコニ貧血の診断には、FANCD2産物に対する抗体でスクリーニングされます。
- Flow-FISH 細胞径、細胞質の内部 構造および細胞表面抗原により細胞 を分画毎で分けることができるフロ

- ーサイトメトリー検査(flow)と疾 患特異的な染色体異常を検出するこ とができるフィッシュ法(FISH) を同時に測定することが可能な検査 方法です。
- FLT3遺伝子変異 FLT3は受容体チロシンキナーゼという細胞膜の糖タンパク質です。腫瘍増殖に関係し、急性骨髄性白血病の約3割程度にその変異を認め、変異陽性例は予後不良とされています。また、FLT3阻害薬のギルテリチニブ(ゾスパタ®)やキザルチニブ(ヴァンフリタ®)があります。
- G-CSF(顆粒球コロニー刺激因子) 白血球の一種である好中球に働く造 血因子で、好中球への分化の促進 と、貪食能の亢進を誘導させます。 化学療法後の好中球減少時、造血幹 細胞採取時の末梢血中への幹細胞動 員、造血細胞移植時の好中球回復促 進、再生不良性貧血の治療などで用 いられています。
- GVHD (移植片対宿主病) 同種造血細胞移植後、ドナーさんの細胞 (移植片) に含まれるTリンパ球が、患者さん(宿主)の体細胞を非自己と認識して、患者さんの正常臓器を攻撃する重篤な免疫学的合併症です。
- GVL/GVT効果 同種造血細胞移植により移植されたドナー由来のリンパ球が白血病細胞や腫瘍細胞を攻撃する反応であり、この免疫的な抗腫瘍効果が抗がん剤で根治できない造血腫瘍に治癒をもたらす理由の一つとされています。
- HDAC阻害薬 白血病、悪性リンパ腫、多発性骨髄腫では、ヒストン脱ア

- セチル化酵素(HDAC)の異常な活性 化により腫瘍化が促進するとされ、 その阻害で抗腫瘍効果を発揮する薬 剤です。再発難治性末梢性T細胞リンパ腫に対するロミデプシン(イストダックス®)、再発難治性多発性 骨髄腫に対するパノビノスタット (ファリーダック®)が承認されています。
- HE 標本 ヘマトキシリン・エオジン (HE) といわれる染色が行われたプレオパラート標本で、採取した骨髄液やリンパ節の病理診断に用いられます。
- HHV-6 (ヒトヘルペスウイルス6型) 突発性発疹の原因ウイルスとして知 られますが、造血幹細胞移植後の再 活性化により、HHV-6 脳炎を引き 起こします。
- HLA(ヒト白血球抗原) 赤血球を除く全身のほとんどの細胞上に存在するタンパク質です。HLAには多数の種類と組み合わせがあり、造血幹細胞移植前にこの組み合わせの型を調べることをHLAタイピングといいます。患者さんとドナーさんのHLA一致度は移植後免疫反応の程度と大きく関係するため、HLAができるだけ一致したドナー選択が重要とされています。

#### Hoyeraal-Hreidarsson症候群

先天性角化不全症というテロメア長 の維持機能障害を背景とした先天性 造血不全症候群の亜型であり、子宮 内発育遅延、小頭症、小脳低形成、 精神遅滞、免疫不全、骨髄不全を伴 う最重症型です。「先天性角化不全 症」を参照。

IPA/NIMA (遺伝性父HLA抗原/非 遺伝性母HLA抗原) それぞれ父

 $ilde{ t F}$  234  $ilde{ t F}$  235

親由来、母親由来の HLA抗原のうち遺伝しているもの、遺伝していないものを示します。妊娠中に母親と胎児の細胞は胎盤を介して互いに交流するため、免疫学的寛容状態が成立するといわれおり、HLA不一致でも拒絶や GVHDが起こりにくい可能性があります。

- IVH (中心静脈カテーテル) 高カロリー輸液や末梢静脈からの投与で漏出時の障害が強い薬剤投与のために、内頚静脈や鎖骨下静脈、時に大腿静脈等から細長い管を挿入し、先端部分を上大静脈などの大きな静脈内に留置する医療的手技。
- LDH (乳酸脱水素酵素) 肝臓、赤血球、筋肉などの細胞に含まれる酵素です。肝炎、赤血球の溶血、心筋梗塞、悪性腫瘍などで細胞が壊れると、血液中に酵素が流れ出して値が上昇します。
- LSG15療法 成人工細胞白血病/リンパ腫に対する多剤併用化学療法レジメンのことで、8種類の抗がん剤を組み合わせて、中枢神経浸潤予防としての髄腔内抗がん剤投与やG-CSFによる白血球のサポートを併用して行う治療です。コース数や髄腔内抗がん剤の投与法を変更したものがmodified LSG15療法(mLSG15)です。
- MALTリンパ腫 非ホジキンB細胞 リンパ腫の一つで、粘膜に関連する リンパ組織から発生し、年単位でゆっくり経過する低悪性度に分類されます。胃の病変は、ヘリコバクター・ピロリの感染が多く認められ、その除菌が奏功しますが、11番と 18番の染色体転座による API2-

MALT1融合遺伝子を伴うと除菌の 奏効率が下がります。また、唾液腺 や甲状腺の病変はシェーグレン症候 群や橋本病などの自己免疫疾患を高 率に合併します。

MAP (mannitol-adenin-phosphate: MAP加濃厚赤血球) 献血で得られた赤血球に、赤血球細胞膜を強化し溶血を防止するマニトール(M)、細胞のエネルギーとなるATPを維持するためのアデニン(A)、赤血球にエネルギーを供給するリン酸二水素ナトリウム(P)を加えることで従来に比べて長期間保存可能となった赤血球製剤です。

MDRI遺伝子 「P-糖蛋白」を参照。 MRD(微小残存病変) 顕微鏡レベルでの白血病細胞の消失を血液学的完全寛解と呼びますが、実際には体内にわずかな白血病細胞が残存していることがあり、これをMRDと呼びます。PCR法などの分子生物学的手法によりMRDを評価することで、より詳細な治療効果判定や再発予測が可能となります。

MYC遺伝子 「バーキットリンパ 腫」を参照。

**MYD88遺伝子** 「リンパ形質細胞 リンパ腫 (LPL) | を参照。

PCR法 ポリメラーゼと塩基を混ぜ て伸長させることを繰り返し、量的 に少ない DNA を増幅する方法のこ とで、MRD の測定等に用いられます。

PD-1 抗体 免疫チェックポイント阻 害剤と呼ばれる薬剤の一つで、T細 胞表面の PD-1 を抗体でブロック し、抗原提示細胞や腫瘍細胞からT 細胞へのブレーキを抑えます。T細 胞の持続的な活性化で抗腫瘍効果を

発揮する免疫療法であり、血液領域ではニボルマブ (オプジーボ®)が再発又は難治性古典的ホジキンリンパ腫に対して認可されています。

- PNP阻害薬 ヒトT細胞の増殖に関与するプリンヌクレオシドホスホリラーゼ(PNP)の阻害剤であり、再発難治性末梢性T細胞リンパ腫に対する治療薬フォロデシン(ムンデシン®)が承認されています。
- PS 患者さんの全身状態の指標の一つです。0から4までの5段階にわかれ、日常生活の活動性の程度を示します。
- P-糖蛋白 がん細胞の抗がん剤への耐性機序の一つです。抗がん剤をがん細胞の外へ排出するポンプであり、MDRI遺伝子という遺伝子にコードされています。
- QOL 治療や療養生活を送る患者さんの肉体的、精神的、社会的、経済的、すべてを含めた「生活の質」を意味します。
- RA・RARS 骨髄異形成症候群の病型の内、骨髄中の芽球が5%未満のものです。不応性貧血(RA)と環状鉄芽球を伴う不応性貧血(RARS)に分れます。
- RCC(refractory cytopenia of child-hood) 小児で発症する骨髄異形成症候群の内、芽球の増加を伴わない病型です。貧血に加え多系統の血球減少を来し、骨髄細胞の減少、多系統の形態異常など成人の同じ病型とは異なった特徴を示します。
- Revesz症候群 先天性角化不全症 というテロメア長の維持機能障害を 背景とした先天性造血不全症候群の 亜型であり、両側滲出性網膜症、頭

蓋内石灰化、子宮内発育遅延、小脳 低形成、成長障害、骨髄不全を伴う 最重症型です。「先天性角化不全症」 を参照。

- RHOA遺伝子 「血球免疫芽球性T 細胞リンパ腫」を参照。
- RIST (軽減前処置移植) 「骨髄非 破壊的前処置 (RIC)」を参照。
- TBI (全身放射線照射) 造血細胞移植における前処置として用いられます。腫瘍細胞を減らす抗腫瘍効果と患者さんのリンパ球を抑制することによる移植片の拒絶予防を目的に行います。
- TCRレパトア Tリンパ球の細胞表面にはTCR (T細胞受容体)が発現しており、これに抗原 (異物)が結合して免疫応答を発揮します。TCRが遺伝子再構成という方法でさまざまな抗原に対応できる多様性 (レパトア)を獲得することを意味します。
- TLI(全身リンパ節照射) 全身のリンパ節に放射線照射を行い、再生不良性貧血の移植において拒絶の予防として行われていましたが、二次性発がん等の問題から現在はあまり用いられません。
- T細胞除去移植 GVHDの原因となるドナーT細胞を移植片から除去する移植方法のことです。現在は体外除去ではなく体内で抗胸腺グロブリンや移植後シクロフォスファミド等を用いてT細胞を抑制する方法が選択されています。
- **T細胞誘導抗体** T細胞と標的細胞の それぞれに対する抗体の結合部位を 架橋した構造の製剤であり、T細胞 を標的細胞に誘導することで患者さ

 $ilde{ t F}$  236  $ilde{ t F}$  237

ん自身のT細胞を介した免疫力で 抗腫瘍効果を発揮します。CD19と CD3に二重特異性を有するT細胞 誘導抗体製剤(BiTE抗体)である ブリナツモマブ(ビーリンサイト®) が再発難治性B細胞性急性リンパ性 白血病の治療薬として保険承認され ています。

- Tリンパ球 「リンパ球」を参照。
- t (16;21) 転座 16番染色体と21 番染色体の相互転座のことで、小児 の急性骨髄性白血病の予後不良因子 の一つです。
- **T315** 「変異 Ph1 染色体の BCR-ABL 遺伝子に生じる点突然変異で、315番目のチロシン (T) がイソロイシン (I) に変わります。これにより、チロシンキナーゼ阻害薬 (TKI) が作用できなくなり TKI に対する薬剤耐性を獲得します。この変異に対しては、現在ポナチニブ (アイクルシグ®) のみが有効とされています。
- WASP遺伝子 易感染性、血小板減少、湿疹を3主徴として、自己免疫疾患や悪性疾患を合併する原発性免疫不全症の一つであるウィスコット・アルドリッチ症候群(WAS)の原因遺伝子です。
- WHO 分類 世界保健機構 (WHO) により策定された、白血病や悪性リンパ腫をはじめとする造血器/リンパ組織の悪性腫瘍を包括した疾患の分類です。染色体や遺伝子の異常を分類に用いています。
- WT1 小児の腎腫瘍であるウイルム ス腫瘍の原因遺伝子です。白血病細 胞で過剰に発現されていることが明 らかとなり、急性骨髄性白血病や骨 髄異形成症候群でMRDの検査とし

- て再発の早期発見、病期の進行度な ど、治療方針の決定に有用とされて います。
- X連鎖性 性染色体である X 染色体の 上にある遺伝子の異常(変異)が原 因となって発症する疾患の総称です。
- 5q-症候群 骨髄異形成症候群のうち、5番染色体長腕の欠損を伴う病型のことです。貧血が主体で、巨核球の形態異常が特徴であり、レナリドミドが治療に用いられます。
- **5-HT3受容体拮抗薬** 化学療法に伴 う嘔気に対して用いる制吐剤(グラ ニセトロン<sup>®</sup>など)です。

## 【あ行】

- 悪性貧血 血球分化に必須なビタミン B12 (VitB12) の欠乏で起こる貧血 です。VitB12の吸収には胃の壁細 胞から分泌される内因子が必要です が、内因子への自己抗体により吸収 障害が起こります。VitB12製剤の 筋肉内注射で治療します。
- 悪性リンパ腫 リンパ球が腫瘍化する 疾患の総称です。リンパ節腫大の 他、リンパ節以外の消化管、脾臓、 肝臓、皮膚、骨髄などにも病変をつ くります。化学療法や放射線療法で 治療を行います。
- アザシチジン (AZA) 骨髄異形成 症候群に対する抗がん剤です。脱メ チル化という作用機序で抗腫瘍効果 を発揮します。商品名はビダーザ® です。
- アストロサイト 脳を構成している細胞の内、神経細胞の生存や発達機能発現のための脳内環境の維持と代謝的支援を行っているグリア細胞の一つです。

- アスペルギルス感染症 糸状菌という 真菌 (カビ) による感染症の一種で す。環境中の埃に含まれるその胞子 を易感染宿主が吸入すると、侵襲性 肺アスペルギルス症という重症肺炎 を発症します。
- アデノウイルス (ADV) 咽頭結膜熱 (プール熱) や流行性角結膜炎の原因ウイルスとして知られますが、造血幹細胞移植後の再活性化により、出血性膀胱炎を引き起こします。全身性の播種性感染症へ移行し、重症化することがあります。
- アナフィラキシー・ショック アレル ゲン (抗原) が体内に入ると IgE抗 体が産生され、肥満細胞に結合します。再度、同一のアレルゲンに暴露されると、肥満細胞上の IgE抗体と アレルゲンによる抗原抗体反応が起こり、肥満細胞から化学反応物質が 放出され、低血圧や気管支攣縮など の重篤なアレルギー症状を起こし、ショック状態となります。
- アフェレーシス 専用の装置に供血者 の血液を通し、必要に応じて血小 板・赤血球・白血球・血漿の各成分 を取り出し、残りを供血者に戻す処 理のことです。
- アリル 「DNA型適合判定(DNA typing)」を参照。
- アルキル化剤 細胞傷害性抗がん剤であり、シクロフォスファミド (エンドキサン®)、メルファラン (アルケラン®)、ブスルファン (ブスルフェックス®) などが含まれます。
- アントラサイクリン系抗がん剤 細菌 由来の抗生物質の一種ですが、細胞 増殖を阻害する活性を持つため、抗 がん剤として急性白血病や悪性リン

- パ腫の化学療法に広く用いられています。ダウノルビシン(ダウノマイシン®)、イダルビシン(イダマイシン®)、ミトキサントロン(ノバントロン®)などがあります。
- 移植関連合併症 移植前処置、移植後の免疫反応や感染症など、移植で起こりえる合併症のことです。VOD/SOSなどの臓器障害、急性および慢性GVHD、敗血症や真菌・ウイルス感染症等が代表的ですが、多岐にわたる合併症が起こりえます。
- 移植前処置 抗がん剤や全身放射線照射、ときに免疫抑制剤を組み合わせた移植前に行う治療のことです。患者さんの体内の残存腫瘍細胞をできるだけ減らし、ドナー細胞の拒絶を防ぐため患者さん自身の免疫力を抑える目的で行います。治療強度により、骨髄破壊的前処置(MAC)と骨髄非破壊的前処置(RIC)に分類されます。
- 維持療法 急性白血病が寛解導入療法で完全寛解となり、予定された地固め療法を完遂した後に、長期的に継続する治療です。急性リンパ性白血病では、一般的に維持療法が行われ、診断から計2年間と長期の治療期間となりますが、急性骨髄性白血病では維持療法は行われないことが多いです。
- 遺伝子検査/遺伝子診断 遺伝子検査 の対象には先天的な体質と血液がん など後天的に生じたDNAの変化が あります。前者にはファンコニ貧血 のFANCD2遺伝子、後者にはPh1 染色体のBCR-ABL遺伝子等があ り、これらによって病型診断(遺伝 子診断)が可能となり、また後者は

 $ilde{ t F}$  238  $ilde{ t F}$  239

遺伝子の量を測定することで治療効 果の判定にも用いられます。

- 遺伝子治療 遺伝子を導入して疾患を 治す治療法。細胞を採取して体外で 目的の遺伝子を導入した後、再移植 する方法と、目的の遺伝子を直接患 者さんの体内や組織に注入する方法 がありますが、その有効性と安全性 が検討されてきている疾患に限られ た治療法です。
- 伊東細胞 肝臓の構成する細胞の一つで、類洞周囲腔といわれる部位に存在し、肝臓星細胞とも呼ばれます。 脂肪を取り込み、ビタミンAを貯蔵する機能を有しています。
- イマチニブ 慢性骨髄性白血病(CML)のフィラデルフィア染色体からできるBCR-ABLチロシンキナーゼの阻害により効果を発揮する分子標的治療薬(チロシンキナーゼ阻害薬:TKI)の第一世代の薬剤です(グリベック®)。引き続き、第二世代TKIのニロチニブ(タシグナ®)、ダサチニブ(スプリセル®)、第三世代TKIのポナチニブ(アイクルシグ®)など新しい薬剤が登場しCMLの治療成績は大きく改善しています。
- インターフェロン (IFN) 体内で産生され、抗ウイルス作用や抗腫瘍作用など、きわめて多彩な生体防御機能を有するサイトカインの一種であり、チロシンキナーゼ阻害薬の登場前は慢性骨髄性白血病の治療薬として用いられていました。
- インターロイキン 体内で免疫反応が 起こるときに、白血球から分泌され 白血球間の情報伝達の機能を果たす 物質です。
- インフォームドコンセント (IC)

診療や治療の内容について十分な説明を受けて理解した上で、患者さん自身の同意のもとに最終的な治療方法を選択することです。

ウエスタンブロット法 電気泳動法といわれる手法を用いて特定のタンパク質をゲル上で分離します。ゲルからメンブレン(膜)へ転写を行い、抗原抗体反応を用いて目的のタンパク質の存在を検出する方法です。

液性免疫 「リンパ球」を参照。

- エビデンス 薬や治療方法、検査方法 など、医療の内容全般について、それがよいと判断できる証拠のことを 意味し、ガイドラインなどの推奨が どの程度信頼できるエビデンスで実 証されているのかを示す指標をエビデンスレベルといいます。
- エリスロポエチン 腎臓で産生される 赤血球系の造血を促進させる造血因 子です。腎機能が低下して、エリス ロポエチン産生が低下することによ る貧血を腎性貧血と呼びます。エリ スロポエチン製剤が再生不良性貧血 や骨髄異形成症候群の治療に用いら れます。
- **炎症性サイトカイン** 「サイトカイン」を参照。
- エンピリック治療 感染症治療において原因菌が判明するまでの間に、想定される原因菌を幅広くカバーできるような広域に有効な抗菌薬を使用することで、経験的治療ともいいます。
- 黄色ブドウ球菌 ヒトや動物の皮膚、 消化管の常在菌であるブドウ球菌の 一つです。表皮感染症や食中毒、ま た肺炎、髄膜炎、敗血症等致死的と なるような感染症の起因菌になり得 ます。

## 【か行】

- 化学療法/多剤併用療法 抗がん剤を 使った薬物療法であり、数種類の薬 剤を組み合わせた多剤併用療法によ り治療を行うことが一般的です。
- 芽球(骨髄芽球) 形態学的に最も幼若な血液細胞のことで、骨髄の中で確認できます。白血病細胞である可能性が高い細胞を意味されることが多いですが、正常骨髄の中にも1~2%程度の芽球が存在します。
- 可溶性IL-2レセプター(sIL-2R) sIL-2Rは活性化したリンパ球で産生され、細胞表面から遊離するため、血清中で測定が可能です。非ホジキンリンパ腫や成人T細胞白血病/リンパ腫で高値を示すことが知られ、診断補助および治療効果判定に用いられます。
- **カリケアマイシン** 「ゲムツヅマブオ ゾガマイシン」を参照。
- 顆粒球 白血球の一種で、好中球・好酸球・好塩基球に分類されます。細菌をはじめとする感染源への殺菌作用により免疫力を発揮します。
- **寛解導入療法** 血液がんに対する治療 の最初の段階で、寛解を目指して行 う強い治療のことです。その後、再燃 や再発を防ぎ寛解状態を保つ目的の 治療として寛解維持療法を行います。
- カンジダ 酵母様真菌というカビの一種です。ヒトの皮膚、口腔、消化管に常在していますが、易感染宿主において粘膜炎や中心静脈カテーテルなどから侵入して菌血症を起こします。口腔内に炎症を起こす場合は、鵞口瘡(口腔カンジダ症)と呼ばれます。

間質細胞 生体組織の支持構造を構成し、実質細胞を支える細胞のことです。

- 間質性肺炎 肺の間質(肺胞壁)に起こる炎症で、移植後は感染症、薬剤、移植後免疫反応などさまざまな要因で発症します。乾性咳・低酸素・間質性の肺陰影が特徴です。
- 完全奏功/完全寛解(CR) 診断時に見られた病気の徴候が治療でなくなった状態であり、血液検査、骨髄検査、画像検査で評価します。悪性リンパ腫ではCTやPET-CTなどを用いてその消失を確認し、白血病の場合は骨髄検査により白血病細胞が5%未満で正常造血が回復した状態を意味します。
- 完全奏効率/完全寛解率(CR率) ある治療を行った後に、CRになる 割合のことです。
- 肝中心静脈閉塞症/類洞閉塞症候群 (VOD/SOS) 移植後合併症の一 つで、移植前処置、TBI、免疫抑制 剤などが要因となり肝臓の毛細血管 に血栓性閉塞を起こし、肝細胞が障 害されて発症します。右季肋部痛、 肝腫大、黄疸、腹水貯留、体重増加 が主症状で、造血幹細胞移植の10% 程度で発症し、重篤な場合は多臓器 不全へ進行する可能性があります。
- **キザルチニブ** 「FLT3遺伝子変異」 を参照。
- **拮抗剤** ある薬剤に対して、中和または阻害する働きをもつ薬剤のことです。
- **キメラ**(完全キメラ・混合キメラ) 同種造血細胞移植後は患者さんとド ナーさんの血球が混在した状態とな り、両者の割合によって完全キメラ (ドナー細胞のみ)と混合キメラ

 $ilde{ t F}$  240  $ilde{ t F}$  241

- キメラ抗原受容体発現T細胞療法(CAR-T療法) 再発難治性のB-ALLもしくはDLBCLの患者さん自身のT細胞を取り出し、キメラ抗原受容体(CAR)と呼ばれる特殊なたんぱく質をそのT細胞に導入します。CARはがん細胞の表面に発現する特定の抗原を認識して攻撃するように設計されており、CARを発現したT細胞をCAR-T細胞と呼びます。このCAR-T細胞が患者さんに戻され、腫瘍を攻撃する細胞免疫療法です。
- **救援療法**(サルベージ療法) 主に血液がんにおいて、初期の治療効果が得られない場合やいったんよくなっていた腫瘍が再発、再燃した場合に行う治療のことです。
- 急性骨髄性白血病 (AML) 造血前 駆細胞の中でも白血球の成分である 顆粒球や単球、赤血球、血小板の元 になる骨髄系前駆細胞と呼ばれる未 熟な血液細胞に由来した急性白血病 です。骨髄中に白血病細胞を20% 以上認めます。染色体や遺伝子の異 常によるWHO分類により詳細な病 型分類がなされます。
- 急性転化期 (BC) 慢性骨髄性白血病の病期における最終段階であり、骨髄や末梢血中で芽球が増加し、急性白血病に類似した状態となります。「慢性骨髄性白血病」を参照。
- 急性白血病 幼若な血液細胞が腫瘍化 した血液がんで、腫瘍化する細胞に

- より骨髄性とリンパ性に分けられます。正常造血の抑制による貧血、出血、 感染症に加えて、腫瘍の臓器浸潤に よるさまざまな症状が起こります。
- 急性リンパ性白血病(ALL) 造血 前駆細胞の中でも、未熟なリンパ球 (白血球の成分の一つ)に由来する 急性白血病です。Bリンパ球の幼若 細胞が腫瘍化したB前駆細胞型 ALLと、Tリンパ球の幼若細胞が 腫瘍化したT細胞型ALLに分類されます。フィラデルフィア染色体の 有無で、治療方針が異なります。
- 強化療法/地固め療法 寛解導入療法 により完全寛解が得られた後、わず かに残存している白血病細胞をさら に減らして再発を予防することを目 的とした治療です。
- 巨核球 「血小板」を参照。
- 極長鎖脂肪酸 炭素鎖長が22以上の 極めて長い脂肪酸のことで、ペルオ キシソーム形成異常症のなどの診断 に使われます。
- **拒絶/生着不全** 造血幹細胞移植後に 白血球が増えない、もしくは一度増 えた白血球が再び減少することがあ ります。これを拒絶、もしくは生着 不全といいます。
- **ギルテリチニブ** 「FLT3遺伝子変 異」を参照。
- クッパー細胞 肝臓を構成する細胞 で、類洞に存在するマクロファージの 一種です。肝臓での異物や毒素、老 廃物の処理などの働きを担っています。
- グラム陰性菌 グラム染色が陰性の細菌で、代表的なものとして大腸菌などの腸内細菌や緑膿菌などがグラム陰性桿菌に含まれます。エンドトキシンショックを起こすことがあります。

- グラム陽性菌 グラム染色が陽性の細菌で、代表的なものとして黄色ブドウ球菌、肺炎球菌などが含まれます。メチシリン耐性黄色ブドウ球菌(MRSA)などの耐性菌による感染症は治療を難しくすることがあります。
- クレブシエラ グラム陰性桿菌で、日本では肺炎桿菌とも呼ばれます。口腔や腸管における常在菌で、呼吸器感染症や尿路感染症を引き起こします。
- **痙性**(けいせい) 麻痺 筋肉がこわば って動かなくなるタイプの麻痺のこ とで、中枢の運動神経の障害がある ときにみられます。
- **劇症肝炎** 急性の肝炎が急激に悪化し 肝細胞の破壊が進行する病気で、高 度の肝不全と意識障害(肝性昏睡) が特徴です。原因の90%が肝炎ウ イルスにより、死亡率は80%に達 します。
- 血液製剤 ヒトの血液を原料として作られる製剤の総称です。赤血球濃厚液、濃厚血小板、血漿製剤である新鮮凍結血漿などの輸血製剤と血球などの細胞成分を除いた液性成分からなるアルブミン製剤、免疫グロブリン製剤、凝固因子製剤などの血漿分画製剤に分かれます。
- 結核菌 抗酸菌という細菌の一種で、空気を介して感染し、肺炎、腎臓、骨、脳など全身に感染症を引き起こします。BCGというワクチンで予防を行います。
- 血管迷走神経反射 (VVR) ストレスや痛み、恐怖心が原因で迷走神経といわれる自律神経が刺激され、末梢血管が拡張して血圧が低下するために起こります。脳の血流が低下し

て、冷や汗、目の前が暗くなる、吐 き気などが起こり、気を失うことも あります。

- 血球免疫芽球性 T細胞リンパ腫 (AITL) T細胞由来の非ホジキンリンパ腫であり、月単位に進行する中悪性度に分類され、病理組織像では血管増生や芽球様細胞を認めます。リンパ節腫脹と肝脾腫に加え、皮疹、自己免疫性溶血性貧血、多クローン性高ッグロブリン血症など多彩な症状を伴い、ROHA遺伝子変異が高頻度に検出されます。
- 血漿 血液に抗凝固剤を加えて分離して得られる、体重の約5%を占める液体成分です。アルブミンや免疫グロブリン、補体などが含まれます。
- 血小板 骨髄の巨核球といわれる大型 血球から産生されます。止血に重要 であり、血管の傷へ集合し(血小板 凝集)、血栓といわれる血液の塊を 作る止血機構の最初に働きます。
- ゲムツヅマブオゾガマイシン(マイロターグ®) 急性骨髄性白血病に発現する表面抗原のCD33を標的としたモノクローナル抗体にカリケアマイシンという抗がん剤を結合させた分子標的治療薬です。抗体による腫瘍細胞への抗がん剤の輸送により、抗腫瘍効果を発揮します。再発難治性AMLに用いられます。
- 原因遺伝子 発がんに関与する遺伝子 変異のことを意味します。
- 原発性骨髄線維症(PMF) 骨髄増 殖性疾患の一つで、骨髄が線維に置 き換わってしまうため、正常造血が 行えなくなる疾患です。肝臓や脾臓 で造血を補う髄外造血が起こり、脾 腫が起こります。IAK 阻害薬や造

au 243

血幹細胞移植で治療が行われます。

- 抗HLA抗体 輸血や妊娠を契機に、 非自己のHLA抗原への感作から産 生される抗体です。患者さんのHLA 抗体は、血小板輸血や移植したドナ ーさんの造血幹細胞に作用して、血 小板輸血不応性や移植後の生着不 全を引き起こすことが問題となり ます。
- 抗原 生体内で抗体産生を誘導して生 じた抗体および感作リンパ球と特異 的に反応する物質のことです。
- **膠原病** 全身の皮膚や内臓に炎症が起こる複数の病気の総称です。自己免疫が原因とされ、発熱、関節痛、筋肉痛、発疹、指先が白くなる(レイノー現象)などが見られます。全身性エリテマトーデス、強皮症、多発性筋炎/皮膚筋炎、シェーグレン症候群、全身性血管炎、関節リウマチなどが含まれます。
- 抗原ペプチド 体外から侵入した病原 体等の抗原タンパク質が抗原提示細胞に取り込まれ、小さな断片に分解されたものです。抗原ペプチドが、抗原提示細胞からT細胞に提示され、病原体に対する免疫を獲得します。
- **抗腫瘍効果** 薬剤や放射線などによる 腫瘍に対する効果。
- 酵素補充療法 先天性代謝異常症で活性が低下または欠損した酵素を製剤として体外から補充することで酵素活性を高める治療法です。ポンペ病、ファブリー病、ゴーシェ病、ムコ多糖症で製剤が認可されています。
- **抗体/グロブリン** 抗体は抗原という 体外から侵入した病原体等の外来物 質に反応してBリンパ球により産生 されます。免疫を担うタンパク質

- で、IgG、IgA、IgM、IgD、IgEの 五つのクラスに分かれます。血液中 や組織液中に存在し、その総称をグ ロブリンと呼びます。
- 抗体製剤/抗体薬(抗体医薬) 病気の原因となっている物質に対する抗体を人工的につくり出して体内に入れ、病気の原因を排除することで、予防や治療を行います。ほとんどの抗体薬は、遺伝子組み換え技術などを用いてつくられています。
- **好中球** 血液中で微生物を食べる主要 な食細胞で、感染防御を担っていま す。
- 抗ヒト胸腺細胞グロブリン(ATG)ヒト胸腺細胞を抗原として免疫されたウマ(リンフォグロブリン®)、またはウサギ(サイモグロブリン®)から採取したグロブリン(抗体)製剤であり、強い免疫抑制効果を有します。再生不良性貧血の免疫抑制療法や造血細胞移植後のGVHD予防・治療に用いますが、ウサギATGのみ日本で使用可能です。
- ゴーシェ病 β-グルコシダーゼというライソゾーム酵素の遺伝子異常により、グルコセレブロシダーゼ活性が低下し、その基質であるグルコセレブロシドがマクロファージに蓄積し、組織障害を引き起こす先天性代謝異常症の一つです。肝脾腫、骨痛や病的骨折、中枢神経障害が起こります。
- 骨髄 骨の中心部にあるスポンジ状の 造血組織で、白血球、赤血球、血小板 は骨髄で造血幹細胞から作られます。
- 骨髄異形成症候群 (MDS) 造血幹 細胞に異常が生じ、貧血、血小板減

- 少、好中球減少などの血球減少症を 認め、種々の血球形態異常(異形成)を認める症候群です。
- 骨髄移植(BMT) 造血幹細胞移植 の内、ドナーさんから提供された骨 髄中に含まれる造血幹細胞を患者さ んに輸注する方法です。骨髄液はド ナーさんから全身麻酔下に腸骨より 採取されます。
- 骨髄検査(マルク) 血球の主要な産 生組織である骨髄の細胞を、骨髄穿 刺針で穿刺吸引や生検を行う検査で あり、主に腸骨から行われます。血 液疾患の診断や治療効果判定、造血 幹細胞移植後の造血定着などの目的 で行います。
- 骨髄増殖性疾患 骨髄の働きが病的に 亢進することで、白血球、赤血球、 血小板が増加する病態の総称です。 慢性骨髄性白血病、真性多血症、本 態性血小板血症、原発性骨髄線維症 等を含みます。
- 骨髄の生着 造血幹細胞移植において、移植をしたドナーさんの造血幹細胞が患者さんの骨髄に住み着き新たに造血を始め、患者さんの血液中に流れ出してくることです。
- 骨髄破壊的前処置 (MAC) 大量抗がん剤や全身放射線照射からなり、自己造血が回復しなくなるほど強力な移植前の化学療法 (移植前処置)です。この移植前処置を用いた造血幹細胞移植のことをフル移植と呼びます。高い抗腫瘍効果を期待できますが、副作用や合併症も起こりやすく、若年者で全身状態が良好な患者さんが適応となります。
- 骨髄非破壊的前処置(RIC) 強度を 減弱した移植前の化学療法と少量の

- 放射線照射からなり、リンパ球を効率よく抑えてドナーさんの細胞が定着できる環境を作りだします。骨髄破壊的前処置に比較して、副作用や合併症が軽減し、高齢者や臓器に管害がある患者さんにも用いることができます。一方で、抗腫瘍効果や免疫抑制効果が劣るため再発や拒絶の頻度が増加する可能性があります。この移植前処置を用いた造血幹細胞移植のことをミニ移植(RIST)と呼びます。
- 骨髄プレパラート標本 骨髄検査で採取した骨髄液をスライドグラスに引き伸ばし、細胞を染色して、細胞形態を顕微鏡で観察するための標本です。
- 骨髄抑制 化学療法や放射線療法など により骨髄中の造血細胞が減少する ことです。実際には血液中の白血球 や血小板の減少、貧血が生じること を意味します。
- コーディネーター 移植医療においてドナーさんと患者さん(レシピエント)の調整を行う職種のことで、患者さん、家族、ドナーさんと関わり合い、支援する役割を担います。造血細胞移植においては、骨髄バンクの調整を行う骨髄バンクコーディネーターと各移植施設専任の造血細胞移植コーディネーター(HCTC)があります。

## 【さ行】

再生不良性貧血(AA) 造血幹細胞 の減少による骨髄機能低下から汎血 球減少症と骨髄の低形成を特徴とす る骨髄不全症の一つです。先天性と 後天性に分類され、先天性はファン

 $ilde{ t F}$  244  $ilde{ t F}$  245

- コニ貧血、後天性のほとんどは原因が不明の特発性です。ATGやシクロスポリンによる免疫抑制療法や同種造血細胞移植で治療が行われます。
- さい帯血 胎児(新生児)と母親の胎盤をつなぐさい帯(へその緒)の中に含まれる血液で、造血幹細胞を豊富に含んでいます。
- さい帯血移植(CBSCT) 出産時に 無菌的に採取されたさい帯血が全国 のさい帯血バンクに凍結保存されて います。その内、患者さんのHLA と一致するさい帯血をドナーとして 移植前処置の後に輸注する造血幹細 胞移植のことです。
- サイトカイン 細胞が産生する免疫・血液系に作用する生理活性物質です。インターロイキン (IL)、インターフェロン、腫瘍壊死因子 (TNF)、造血因子などがあります。TNF-a、IL-1、IL-6などは炎症を引き起こす炎症性サイトカインと呼ばれます。
- サイトカイン放出症候群(CRS) 過剰な免疫反応に伴い細胞から多量のサイトカインが放出されることで引き起こされます。Bite 抗体やCAR-T療法に伴って、発熱、悪心・悪寒、筋肉痛、時には血圧低下、頻脈、呼吸不全などをきたします。ステロイドホルモンや抗サイトカイン療法で治療が行われます。
- サイトメガロウイルス (CMV) へルペスウイルス科のウイルスで、唾液や感染血液細胞を介してヒトからヒトへ感染します。国内成人の多くは、既に感染しており、造血幹細胞移植後の高度な免疫抑制状態下で増殖します(再活性化)。増殖したウ

- イルスは、間質性肺炎、胃腸炎、網膜炎などを引き起こします。
- 細胞性免疫 「リンパ球」を参照。
- **細胞毒性** 細胞に対して死、もしくは 機能障害や増殖阻害の影響を与え る、物質や物理作用などの性質をい います。
- サザンブロッティング 特定のDNA 断片を検出する方法です。制限酵素といわれる酵素でDNAを切断後、電気泳動法によりゲル上で分離します。ゲルからメンブレン(膜)へ転写を行い、探索分子で標識した短いDNA配列をプローブ(探針)として、プローブと相補的な塩基配列を持つDNA断片を検出します。
- シェーグレン症候群 涙や唾液を作る 涙腺、唾液腺に自己免疫による慢性 炎症が生じて、涙や唾液の分泌が低 下し、乾燥症状を呈する膠原病で す。唾液腺のMALTリンパ腫に合 併することがあります。
- 自家造血細胞移植 あらかじめ末梢血 幹細胞採取によって採取、凍結保存 しておいた造血幹細胞を移植前処置 後に輸注します。造血のサポートを 目的とした移植療法であり、抗がん 剤の量、種類を増やした移植前処置 による超大量抗がん剤治療です。悪 性リンパ腫、多発性骨髄腫等で行わ れます。
- 地**固め療法** 「強化療法/地固め療法」を参照。
- シクロスポリン(CsA) GVHDの 予防や再生不良性貧血の免疫抑制療 法で用いられます。内服剤はネオー ラル<sup>®</sup>、静脈点滴はサンデミュン<sup>®</sup> という商品名です。
- シクロフォスファミド (CY) 抗が

- ん剤の一種で、特にリンパ系腫瘍に対して投与されます。移植前処置としては、TBIやブスルファンと併用されますが、近年ではGVHD予防薬としても注目されています。副作用として出血性膀胱炎、心毒性などがあります。エンドキサン®という商品名です。
- 支持療法 血液疾患そのものあるいは 治療に伴う血球減少や感染症に対す る治療のことです。具体的には、化 学療法以外の輸血療法や抗生剤投与 などを意味します。
- 次世代シークエンサー (NGS)

DNAの塩基配列といわれる構造を 超高速で解析できる遺伝子解析技術 のことであり、この技術革新により さまざまな遺伝情報を得ることが可 能になりました。

- シタラビン(Ara-C) 急性白血病、 悪性リンパ腫の化学療法で用いられる抗がん剤です。副作用として骨髄 抑制、結膜炎、アレルギー反応、中 枢神経症状等が起こりえます。キロ サイド®という商品名です。
- ジドブジン(AZT) ヒト免疫不全 ウイルス(HIV)に承認されている 抗ウイルス薬ですが、ヒトT細胞 白血病ウイルス1型(HTLV-1)に 対してもテロメラーゼ活性阻害によ る効果が期待され、臨床試験が行わ れています。レトロビル®という商 品名です。
- 縦隔腫瘍 左右の肺の間に位置する部分を縦隔と呼び、心臓、大血管、気管、食道、胸腺などの臓器があります。縦隔腫瘍とは、これらの縦隔内臓器に発生した腫瘍の総称です。
- 樹状細胞 外から入ってくる抗原を取

- り込み、他の免疫細胞に伝える役割 を持つ抗原提示細胞です。
- 常染色体劣性遺伝 ヒトの染色体23 対(46本)のうち、1~22番までの 染色体(44本)を常染色体と呼び ます。常染色体の1個に変異があっ ても、もう片方がカバーして必要な タンパク質を作り問題にならない遺 伝形式のことです。しかし、同じ部 分に変異がある劣性遺伝子を持つ両 親の間に、変異が二つ揃った子ども が生まれた場合は必要なタンパク質 が作られず症状が出現します。
- 真性多血症 (PV) 造血幹細胞の後 天的な遺伝子異常により赤血球数が 増加する骨髄増殖性腫瘍の一つで す。白血球や血小板も増加している ことが多く、JAK2遺伝子 V617F変 異が高率に陽性となります。瀉血や 内服抗癌剤であるハイドロキシウレ アによる血球コントロールや JAK 阻害薬で治療します。
- 心毒性 抗がん剤で起こる心臓毒性のことで、心不全や不整脈などが起こりえます。アントラサイクリン系抗がん剤やシクロフォスファミドが代表的です。
- 診療ガイドライン 病気の診断、治療、予後予測など診療の根拠や手順に関してエビデンスをもとに専門家がまとめた、患者さんと医療者の意思決定を支援するために最適と考えられる推奨を提示する文書のことです。
- 水痘帯状疱疹ウイルス(VZV) 水 痘(水ぼうそう)として初感染した VZVは、脊髄後根神経節に潜伏感 染します。造血幹細胞移植後の再活 性化により、帯状疱疹を引き起こし

 $ilde{ t F}$  246  $ilde{ t F}$  247

ます。

- 随膜炎 脳および脊髄周囲の炎症により、発熱、頭痛、悪心・嘔吐が起こります。多くは細菌、ウイルス、真菌などの感染症が原因となります。
- ステロイドパルス療法 副腎皮質ホルモン剤であるメチルプレドニゾロンを大量に静注する治療法です。高炎症状態をきたすさまざまな病態に対して用いられます。
- 成人T細胞白血病/リンパ腫(ATLL) ヒトT細胞白血病ウイルス1型 (HTLV-I)感染Tリンパ球が腫瘍 化した疾患です。西日本に多く、母乳 を介した母子感染が代表的ですが、 断乳で防止できます。HTLV-1感染 者の生涯におけるATLL発症確率 は低いですが、ひとたび発症すると 極めて予後不良であり、化学療法や 同種造血幹細胞移植で治療されます。
- 生存曲線・生存率 観察開始から一定 期間毎にある集団の生存割合を調べ てグラフにしたものを生存曲線と呼 びます。また、ある時点での対象の 生存割合を生存率と呼びます。
- 生着不全 「拒絶/生着不全」を参照。 成分献血・成分輸血 血液は血漿成分 と血小板、白血球、赤血球の血球成 分に分けられますが、成分ごとに献 血・輸血をすることを意味します。
- **赤芽球** 骨髄の中の赤血球の幼若な分 化段階の細胞です。核を有します が、成熟して脱核し赤血球になりま す。
- 節外性NK/T細胞リンパ腫、鼻型 (ENKL) NK細胞もしくはT細胞 を由来とする非ホジキンリンパ腫 で、月単位に進行する中悪性度に分 類されます。リンパ節以外の部位

- (節外性)、特に鼻領域が原発巣となります。限局期では放射線照射と化 学療法を並行する治療が奏功します。
- 赤血球 血液中の細胞の一種で血色素 (ヘモグロビン)を含み、酸素を全 身に運搬します。
- 染色体/染色体異常 ヒストンと呼ばれるタンパク質にDNAが巻き付いて形成されたもので核の中に存在します。46本の染色体(22対の常染色体と1対の性染色体)から一つの細胞が構成されていますが、白血病や悪性リンパ腫では腫瘍細胞には染色体の異常を伴うことがあり、その診断や予後予測に用いられます。
- **染色体脆弱性試験** ファンコニ貧血の 診断のために行われ、末梢血リンパ 球または皮膚線維芽細胞を用いた染 色体の断裂を見る試験です。
- 染色体転座 染色体異常の一つで、染色体の一部が切断され、他の部位に付着するなどして位置を変えたものです。転座によって新たに形成された融合遺伝子が疾患の発症に関わることがあり、慢性骨髄性白血病におけるフィラデルフィア染色体の9番と22番の相互転座や急性前骨髄球性白血病における15番と17番の相互転座がその代表です。
- 前処置関連毒性(RRT) 移植前処 置により起こるさまざまな臓器障害 を伴う合併症を意味します。
- 全身性エリテマトーデス 「膠原病」 を参照。
- 全身性血管炎 「膠原病」を参照。
- 先天性角化不全症 炭能障害から、爪の萎縮、口腔内白 斑、皮膚色素沈着を3主徴とする先 天性造血不全症候群で、Hoveraal-

- Hreidarsson症候群、Revesz症候群、家族性肺線維症などの病型があります。
- 先天性代謝異常スクリーニング 先天 性代謝異常などの生まれつきの疾患 (約20疾患)を、出生後に血液検査 で確認することで、早期の治療介入 を目的に行われています。
- 全トランス型レチノイン酸 (ATRA) 急性前骨髄球性白血病 (APL) の 治療薬です。APLは15番と17番の 染色体の一部が部分的に入れ替わる 相互転座により、PML/RAR α キ メラ遺伝子が原因となる白血病で す。本来、RAR a が細胞の成熟に 重要ですが、PMLの結合でその機 能が阻害されます。ATRAはこの PML/RAR a 蛋白に作用して、 RAR a の分化機能を回復させ、前 骨髄球で分化が停止した腫瘍細胞に 分化誘導を起こし、抗腫瘍効果を発 揮します。しばしば、分化した腫瘍 細胞由来の成熟顆粒球の増加に伴 い、分化症候群(レチノイン酸症候 群)という発熱や低酸素血症が引き 起こされます。
- 造血幹細胞 (HSC) 赤血球・白血球・血小板などさまざまな成熟血液細胞の元になる細胞であり、多分化能に加えて自己再生能力を持っています。その多くは骨髄中に存在していますが、一部は末梢血中を流れているとされます。
- 造血細胞移植(HSCT) ドナーさん から造血幹細胞を採取して、患者さん (レシピエント) へ移植する治療 法です。造血幹細胞の採取方法により、骨髄移植、末梢血幹細胞移植、さい帯血移植に分れます。また、提

供者が自分以外であれば同種移植、血縁関係者からの場合は血縁者間移植、骨髄バンクを通して行われるものを非血縁移植、さい帯血からのものをさい帯血移植と言います。最近はHLAが半分だけ一致した血縁ドナーからのHLA半合致移植が行われるようになってきています。また、自分の細胞を用いるのは自家移植であり、移植前処置の強度により骨髄破壊的移植、骨髄非破壊的移植に分類されます。

#### 【た行】

大腸菌 グラム陰性の桿菌で、ヒトの大腸に生息する腸内細菌の一つです。血液中や尿路系に侵入すると病原体となり、特に敗血症になると重篤なエンドトキシンショックを引き起こします。また、O157などの腸管出血性大腸菌は食中毒の原因となり得ます。

#### ダイヤモンド・ブラックファン貧血

赤芽球癆という骨髄の赤血球前駆細 胞が低形成となる病態が先天性に起 こる疾患です。遺伝子異常によるリ ボソームの機能障害が病因とされて います。

- **タクロリムス** (TAC) GVHDの予 防に用いられる免疫抑制剤であり、 プログラフ<sup>®</sup>という商品名です。
- ターゲットシークエンスシステム ある特定の絞り込んだ遺伝子領域を標的として遺伝子解析を行う方法です。
- 脱髄 神経細胞の一部が突起状に長く 伸びた部分を軸索と呼び、それを覆っているミエリンが障害されること が脱髄です。軸索がむき出しになり、神経が情報をスムーズに伝える

 $ilde{ t } ag{248} ag{5249}$ 

- ことができなります。代表的な疾患 に多発性硬化症、ギランバレー症候 群があります。
- 脱メチル化 骨髄異形成症候群に対する治療薬であるアザシチジンの作用機序の一つとして知られています。腫瘍化抑制遺伝子自体には異常がないものの、DNAにメチル基が付くことで遺伝子が役目を果たせなり腫瘍が増殖します。そのメチル化反応を抑えることを意味します。
- 単球 白血球の一種で、血液から組織中に入るとマクロファージとなり貪食・殺菌を行います。
- 単純ヘルペスウイルス (HSV) 口唇ヘルペスや陰部ヘルペスの原因ウイルスとして知られますが、造血幹細胞移植後の再活性化により、全身性の播種性感染症を引き起こします。
- **蛋白同化ホルモン** 男性ホルモン、成 長ホルモンなどのように各組織の蛋 白合成を促進する作用のあるホルモ ンで再生不良性貧血の治療に用いら れます。
- 治験 新薬開発や承認申請のために行う臨床試験のことで、新薬の安全性と有効性を確認するため、健常人と対象疾患患者さんに対して段階を踏んで検証することです。
- 中枢神経白血病 脳や脊髄などの中枢 神経に白血病細胞が浸潤した状態です。抗がん剤は血液脳関門という中 枢神経のバリアを通過しにくく、通常の抗がん剤治療では奏功しません。髄腔内抗がん剤注射、シタラビンやメソトレキセート大量点滴、放射線照射が行われます。
- 治療関連死亡率 白血病や悪性リンパ 腫などの進行・増悪以外の要因、す

- なわち治療に伴う合併症などで患者 さんが死亡する割合のことです。
- チロシンキナーゼ阻害剤(TKI) がん細胞の増殖に関わるタンパク質を標的にして、細胞の中に入り込み、細胞の増殖シグナルを阻害する小分子化合物に分類される分子標的治療薬の一つで、TKIは細胞内シグナル伝達に重要な役割をもつチロシンキナーゼを阻害することで抗腫瘍効果を発揮します。
- 低ガンマグロブリン血症 先天性もし くは後天性にIgG抗体を主とするガ ンマグロブリンが減少した病態であ り、感染症を起こしやすくなります。
- テロメア長 テロメアは染色体の末端 部にある構造で、細胞分裂のたびに 短くなり、ある程度の長さになると 分裂寿命に達して分裂しなくなるた め、テロメア長は個体の寿命に関与 すると考えられています。
- 点状出血 血小板の減少による皮膚・ 粘膜・漿膜に出現する針で突いたような小さな点状の出血です。
- 伝染性単核球症 思春期から若年青年層に好発するEBウイルスの初感染による急性感染症です。乳幼児期の初感染では無症状ですが、思春期以降では発熱、咽頭扁桃炎、リンパ節腫脹、発疹、末梢リンパ球増加、異型リンパ球増加、肝機能異常などを来します。EBウイルス以外にもCMV、HHV-6、HIVなどが同様の症状を呈することがあります。
- 同系移植 HLAが完全に一致した一 卵性双生児からの造血細胞移植のこ とです。
- **糖鎖** グルコース、ガラクトース、マンノース、フコースなどのさまざま

- な糖が複雑に連なって鎖を形成した もので、血液型への関与、細菌・ウ イルスなどの細胞への接着部位、薬 剤の活性コントロールなどさまざま な役割を担っています。
- 同種造血細胞移植 同種(ヒト-ヒト)間で行われる造血細胞移植です。ドナー別によって血縁(兄弟、親子間)と非血縁(骨髄バンクドナー、さい帯血)に分けられます。移植後の免疫反応による GVHD や GVL/GVT 効果が起こります。
- 毒性 一般的には薬剤が示す副作用を いい、肝毒性、腎毒性、心毒性など があります。
- 特発性血小板減少性紫斑病(ITP)

免疫性血小板減少性紫斑病(ITP)と最近呼ばれることも多く、血小板に対する自己抗体により血小板破壊が亢進して血小板減少をきたす自己免疫疾患です。この中で基礎疾患がはっきりしないものが特発性血小板減少性紫斑病(ITP)とされます。

- ドナー/ドナーソース ドナーは同種 造血細胞移植における造血幹細胞提 供者のことで、ドナーソース (源) とは提供される造血幹細胞の採取法 (骨髄、末梢血、さい帯血) や患者 さんとドナーさんの関係 (血縁、非血縁) を表す意味で用いられます。
- ドナーリンパ球輸注(DLI) 同種造血細胞移植後の再発時にドナーさんからリンパ球を採取して患者さんに投与することです。ドナーさんのリンパ球が再発した腫瘍細胞を攻撃します。特に慢性骨髄性白血病の移植後再発やEBウイルスの再活性化による移植後のBリンパ球増殖性疾患に対して有効とされています

- が、その他の疾患に対しても用いられます。
- 塗抹標本 血液や分泌物などの試料を スライドグラス上に薄く延ばしたもの で、種々の染色により細胞の同定や 形態の観察を行うために作成します。
- トリソミー 染色体異常の一つで、通常は1対で2本しかない染色体が3本になったものです。
- トリメトプリム・スルファメトキサゾール合剤(ST合剤) 一部の細菌、ニューモシスチス・イロベチイ(PCP)、トキソプラズマなどさまざまな微生物に効果を示す抗生物質であり、特にニューモシスチス肺炎の予防として用いられます。バクタ®、バクトラミン®が商品名です。
- トロンボポエチン(TPO) 巨核球 の増殖と分化を促して血小板を増加 に働く液性因子です。
- トロンボポエチン受容体作動薬 トロンボポエチン (TPO) の受容体に結合して、TPOと同様の作用を発揮する薬剤で、骨髄の巨核球を刺激して、血小板数を増加させます。免疫性血小板減少症や再生不良性貧血の治療に用いられ、内服剤であるエルトロンボパグ (レボレード®) と注射剤であるロミプラスチム (ロミプレート®) があります。

## 【な行】

ナチュラル・キラー細胞(NK細胞)

生まれながらに存在する免疫機構で、以前の感染などの情報を必要とせずに、初めて遭遇する外敵(病原体やがん細胞)に攻撃ができるリンパ球の一種です。

肉芽腫 結節を示す炎症性病変の総称

です。

- ニューモシスチス肺炎 同種造血幹細胞移植やHIV感染症による高度な細胞性免疫不全を背景にニューモシスチス・イロベチイという真菌が起こす肺炎で、発熱、呼吸不全をきたします。ST合剤で治療しますが、発症の高リスク例には予防内服が有用です。
- **妊孕** (にんよう) 性 生殖可能であることを意味します。造血細胞移植を含む抗がん剤治療や放射線照射では、精巣や卵巣などの性腺機能低下から妊孕性が失われることがあります。近年では精子保存や受精卵保存によって妊孕性の温存が試みられます。
- **ネオーラル**<sup>®</sup> 「シクロスポリン (CsA) | を参照。

## 【は行】

- **胚** 多細胞生物の発生初期の段階にあるもので哺乳類では胎児とも呼びます。
- 敗血症 感染に対する宿主生体反応の 統御不全によって臓器障害をきたす 病態です。化学療法や造血幹細胞移 植では、種々の感染症を併発します が、敗血症性ショックという血圧低 下および末梢循環不全をきたす重篤 な状態になることがあります。
- ハイドレア 内服の抗がん剤で、血球数のコントロール目的に投与されることが多く、慢性骨髄性白血病、真性多血症、本態性血小板血症などで用いられます。
- パイエル板 小腸の絨毛といわれるヒ ダの間にある小さなリンパ節が集合 した腸管特有の免疫組織で、腸管の 免疫に重要な役割を果たしています。 バーキットリンパ腫 非ホジキンB細

- 胞リンパ腫の内、週単位で増殖する 高悪性度に分類される病型で、8番 染色体上にあるMYCの相互転座を 伴います。リッキシマブ併用多剤併用 化学療法が奏功しますが、治療初期 の腫瘍崩壊症候群に注意を要します。
- 白質脳症 脳には神経細胞が多数存在 し、神経細胞から伸びる線維を白質 (大脳白質)と呼びます。造血幹細 胞移植後には、感染症、カルシニュ ーリン阻害薬の副作用、照射線照 射、髄腔内抗がん剤注射などさまざ まな要因で白質に炎症が起きる白質 脳症が起こり、認知機能障害や運動 障害をきたすことがあります。
- 破骨細胞 骨に存在して、古くなった 骨を吸収する働きをもつ細胞で骨組 織の発達や代謝に重要な役割を果た しています。
- 橋本病 甲状腺といわれる内分泌臓器 に自己免疫による慢性炎症が起きる 病気です。甲状腺が腫大し、炎症が 進むと甲状腺の働きが低下します。 甲状腺の MALT リンパ腫に合併することがあります。
- 播種性血管内凝固症候群(DIC) 血液悪性腫瘍や感染症などを背景に、微小血管内血栓が多発し、消費性の凝固障害による出血傾向と血栓による微小循環不全から臓器障害をきたす重篤な病態です。抗凝固療法と基礎疾患の治療が行われます。
- **白血球** (WBC) 骨髄で産生され、 各成熟段階を経て顆粒球(好中球・ 好酸球・好塩基球)、単球、リンパ 球に成熟する細胞の総称です。体内 に侵入した異物への防御機能を持ち ます。
- 白血病 「急性白血病」を参照。

- ハプロタイプ ヒト白血球抗原は、 A、B、C、DR、DQ、DPなど多く の抗原に加え、それぞれが更に数十 種類の異なるアレルを有します。こ れらは6番染色体短腕部にコードさ れており、その遺伝子の組み合わせ をハプロタイプと呼びます。両親か ら一本ずつ遺伝して対を成します。
- ハム試験 患者さんと同じ血液型の血 清を酸性化し、患者さんの血球を加 えた時の溶血の程度を測定する検査 で、発作性夜間血色素尿症の診断の 際に用いられます。
- 汎血球減少症 末梢血中で白血球減少、 赤血球減少、血小板減少の3系統の 血球減少が同時に起きた状態です。
- 皮下注射 注射法の一つで皮下結合 組織に薬剤を投与する方法です。 G-CSF製剤、シタラビン少量療 法、アザシチジン療法などの注射法 です。
- 非ホジキンリンパ腫 ホジキンリンパ 腫以外の悪性リンパ腫で、日本はこれが大多数を占めます。B細胞性と T細胞性に分類され、腫瘍の増殖速度によって更に詳細な分類が行われます。CHOP療法等の多剤併用化学療法や放射線療法が治療となります。
- びまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫 (DLBCL) 非ホジキンB 細胞リンパ腫の一つで、大型異常リンパ球が びまん性に増殖した病理像を呈します。日本の悪性リンパ腫全体の30~40%を占める最多の病型であり、月単位で進行する中悪性度に分類されます。
- ファブリー病 細胞内での糖脂質の分解に必要な酵素が生まれつき不足し、全身の細胞に糖脂質が蓄積する

- 先天代謝異常症です。
- ファンコニ**貧血** 常染色体劣性遺伝に よる先天性の再生不良性貧血です。
- フィッシュ法(FISH) 蛍光色素を 用いて特定の塩基配列をもつ核酸の 局在部位を検出する蛍光in situハ イブリダイゼーション法という検査 法で、血液がんの診断や治療効果判 定に用いられます。
- **フィラデルフィア染色体** (Ph1 染色 体) 「BCR-ABL 遺伝子/蛋白」 を参照。
- 副腎皮質ホルモン 副腎皮質から産生されるホルモンの総称で、炎症の制御、糖代謝、蛋白異化、電解質バランスなどの働きがあります。リンパ球溶解作用があり、悪性リンパ腫や急性リンパ性白血病の化学療法や移植後GVHDの治療にも用いられます。
- フコース 糖鎖を構成する単糖の一つで、これを除去した抗体はADCC活性が増強するとされており、ポテリジェント技術として用いられます。
- ブスルファン 移植前処置に含まれる 抗がん剤の一つで、主に骨髄系腫瘍 に対して用います。
- 部分奏効 (PR) 治療に対する反応 で、全ての腫瘍は消失しなかった が、治療前に比べて改善した状態が 一定期間継続することです。
- プライマリーケア 地域医療における 初期医療の段階で、対処的治療を行いつつ、疾患の重症度、対応領域を 判断し決定するための第一線の総合 的包括医療のことです。
- フル移植 「骨髄破壊的前処置 (MAC)」 を参照。
- **フルダラビン** プリンアナログという 抗がん剤の一つで、リンパ球を強く

- 抑制します。慢性リンパ性白血病や 低悪性度B細胞リンパ腫などの化学 療法、ミニ移植の移植前処置に用い られます。
- プレフェーズ バーキットリンパ腫のような増殖速度が速い腫瘍において腫瘍崩壊症候群を軽減する目的で、 殺細胞作用薬を投与する前にステロイドホルモンを用いて腫瘍量を少なくしておく治療です。
- ブレンキシマブ・ベドチン ホジキン リンパ腫や未分化大細胞型リンパ腫 などのT細胞リンパ腫に発現する CD30を標的としたモノクローナル 抗体に、MMAEという抗がん剤を 結合させた分子標的治療薬です。抗体による腫瘍細胞への抗がん剤の輸送により、抗腫瘍効果を発揮します。商品名はアドセトリス®です。
- フローサイトメトリー検査 細胞にレ ーザー光を照射し、細胞径、細胞内 部構造、細胞表面抗原を調べる検査 であり、多くの血液疾患の診断に有 用です。
- プロトコール 治療や実験における実施計画案を意味します。
- 分子標的治療薬 体内の特定の分子を 狙って機能を抑えることで効果を発 揮する薬剤の総称です。腫瘍細胞の 表面にあるタンパク質や遺伝子を標 的とするものや、細胞内のシグナル 伝達を阻害するものなどがあります。
- **分化誘導療法** 「ATRA」を参照。
- ヘマトクリット(Hct) 血液を遠心 分離した時の全血液に対する赤血球 容積の割合のことです。
- へモグロビン (Hb) 酸素を体内の 各組織に運搬、供給するへム蛋白 で、赤血球中に飽和状態に近い濃度

- で存在しています。
- へモグロビン尿 血管内の溶血により 漏れ出したヘモグロビンが排泄され、赤色〜褐色となった尿のことです。尿潜血反応は陽性ですが、赤血 球は認めません。発作性夜間血色素 尿症などで見られます。
- へモクロマトーシス 鉄代謝の異常により肝臓、心臓、膵臓、皮膚に鉄が 沈着し臓器障害を起こす病態です。 鉄の経静脈投与や頻回・長期の輸血 で起こりますが、近年は鉄キレート 剤で鉄を排泄することが可能となっ ています。
- ペルオキシソーム病 ペルオキシソーム と呼ばれる細胞器官の機能障害により中枢神経系異常などさまざまな症状をきたす疾患です。ツェルベーガー症候群、新生児型副腎白質ジストロフィー、副腎白質ジストロフィーなどその疾患は多岐に渡ります。
- ペルオキシダーゼ染色 急性骨髄性白血病で陽性となる染色で、急性白血病の形態分類であるFAB分類において用いられます。
- **扁平上皮癌** 上皮性の悪性腫瘍の一つで、扁平上皮が存在する口腔、舌、咽頭、食道、気管、肺、肛門、外陰部、腟、子宮頸部などに発生します。
- 放射線照射 放射線を病変に照射する ことによって、放射線の感受性が高 いリンパ系腫瘍には高い効果を示す 治療法です。また、造血細胞移植の 前処置や血液製剤中のリンパ球の不 活性化にも用いられています。
- 発作性夜間血色素尿症(PNH) 赤 血球膜を安定化させるタンパク質が 後天的な PIG-A 遺伝子変異により 欠損し、血管内で赤血球が壊れる溶

- 血をきたす疾患で、時に再生不良性 貧血の様な造血不全に移行します。 溶血に対してはエクリズマブ(ソリリス®)、ラブリズマブ(ユルトミリス®)という抗体療法、造血不全 に対しては造血幹細胞移植が行われます。
- ホジキンリンパ腫(HL) 悪性リンパ腫の一病型で、Hodgkin/Reed-Sternberg細胞という大型の異常細胞を認め、日本では悪性リンパ腫全体の約10%を占めます。ABVD療法という多剤併用化学療法に放射線照射が併用された治療が行われます。
- **補体** 生体内で病原体を排除する際に 抗体や貪食細胞を補助する働きを担 っています。
- 本態性血小板血症 (ET) 造血幹細胞に異常が生じ、主に血小板が増加し脾腫大をきたす疾患で、骨髄増殖性腫瘍の一つです。血栓症のみならず、時に出血症状も起こします。 JAK2、CALR、PMLなどの遺伝子変異が陽性となります。

## 【ま行】

- マイトマイシンC 慢性リンパ性白血 病や慢性骨髄性白血病に用いられて いた抗がん剤ですが、近年はあまり 使用されなくなっています。
- **マクログロブリン血症** (WM) 「リンパ形質細胞リンパ腫 (LPL)」を 参照。
- マクロファージ 白血球の一群である 単球が血管外の組織に出てマクロファージとなり、微生物を除去する機 能を有します。
- 末梢血幹細胞(PBSC) 末梢血液中 を循環する造血幹細胞のことで、通

- 常はわずかに存在します。化学療法 後の造血回復期やG-CSFの投与で 骨髄中から動員することができます。
- 末梢血幹細胞移植(PBSCT) 末梢 血に動員された造血幹細胞を採取し て、移植前処置後に輸注する移植方 法です。G-CSFやプレリキサフォ ルなどにより造血幹細胞を末梢血に 動員して、遠心型血液成分分離装置 を用いて採取します。自家移植は末 梢血幹細胞移植が主で、同種移植で はドナーさんの希望も併せ骨髄移植 か末梢血幹細胞移植かを選択します。
- 慢性骨髄性白血病(CML) 骨髄性 細胞の緩やかな増殖を主体とする白 血病で、フィラデルフィア染色体が その原因です。慢性期・移行期・急 性転化期と進行しますが、チロシン キナーゼ阻害剤により治療成績は大 きく向上しました。しかし、現在も 移行期と急性転化期に対しては造血 細胞移植などの強力な治療を必要と することがあります。
- 慢性リンパ性白血病(CLL) 主に骨髄を病変として、成熟Bリンパ球が腫瘍化した疾患です。白血病という病名ですが、その本体は悪性リンパ腫であり、白血球数の増加、全身のリンパ節の腫脹を認め、溶血性貧血など種々の免疫異常を伴います。
- マントル細胞リンパ腫(MCL) 非ホジキンB細胞リンパ腫の一つで、CD5という表面抗原が陽性です。 11番と14番の染色体転座により CCND1 (BCL1) -IGH融合遺伝子が形成され、cyclinD1という分子が過剰発現します。月単位で進行する中悪性度に分類されます。
- ミクログリア細胞 中枢神経系のグリ

 $ilde{ t F}$  254

ア細胞の一つで、中枢の免疫担当細胞として知られ、中枢神経系に存在する常在性マクロファージとも呼ばれています。

- **ミコフェノール酸モフェチル** (MMF) GVHD の予防や治療に用いられる 免疫抑制剤であり、セルセプト<sup>®</sup>と いう商品名です。
- ミニ移植 「RIST (軽減前処置移植)」を参照。
- 未分化大細胞型リンパ腫(ALCL)

T細胞由来の非ホジキンリンパ腫であり、月単位に進行する中悪性度に分類され、CD30という分子が陽性となります。ALK蛋白陽性のALK陽性ALCLは若年で発生し、予後がよく治癒しやすいですが、ALK陰性ALCLの予後は不良とされています。

- 無菌室 特別な高性能フィルターを使用して、きれいな空気を循環させている部屋のことです。高度な好中球減少や免疫不全をきたす疾患の治療中に空気中を浮遊している真菌(カビ)によって引き起こされる肺炎を予防するのに有用です。
- ムコ多糖症 グリコサミノグリカン (ムコ多糖) を体内で分解する酵素 の働きがないため、体に蓄積してさまざまな症状をきたす病気で、ライソゾーム病の一つです。足りない酵素と蓄積するムコ多糖の種類により、七つの病型に分かれます。
- 無病生存率 治療後、再発などの発症 なく生存している割合のことです。
- メソトレキサート 代謝拮抗薬という 抗がん剤です。リンパ系腫瘍に用い られ、大量投与で血液脳関門を通過 でき、中枢神経系の病変に効果を発

- 揮します。また、関節リウマチの治療にも用いられます。時に、EBウイルス関連のリンパ腫が生じることがあります。
- **免疫染色** 病理診断で用いられる抗体 を用いた組織内抗原の検出方法で、 抗原の局在を顕微鏡下で観察するこ とができます。
- 免疫抑制療法 免疫反応を抑制する治療法で、副腎皮質ホルモンや免疫抑制剤などを用います。特に再生不良貧血の免疫抑制剤による治療のことを指します。
- 網状赤血球 赤芽球が成熟して、核がなくなった直後の最も若い赤血球のことです。その数の増減が貧血の診断や血球の回復の指標になります。
- モノクローナル 単一種類のものだけが増えた状態を意味する言葉で、モノクローナル抗体であれば単一の抗体産生細胞からの単一抗体分子を指し、血液がんにおける腫瘍増殖はモノクローナルな増殖と表現します。
- **モノクローナル抗体** 特定の抗原に対して結合活性を示す単一の性質をもつ抗体で、分子標的治療薬などに臨床応用されています。
- モノソミー 通常1対(2本)である相同染色体のうち一方が欠損している場合や、1本に構造異常が生じた場合を意味します。例えば、7番染色体モノソミーは骨髄異形成症候群や急性骨髄性白血病において予後不良の染色体異常とされています。

## 【や・ら・わ行】

**有核細胞数** 検体に含まれる核を有する細胞の数を指します。一般に骨髄液  $1 \mu$  1 中の細胞の数を意味してお

- り、白血病など骨髄で細胞が増える 病態は高値、再生不良性貧血など骨 髄細胞が減少する病態は低値を示し ます。
- **有莢膜菌** 表面に膜状の莢膜を有する 細菌で、肺炎球菌、髄膜炎菌、イン フルエンザ桿菌などが含まれます。 脾臓摘出に劇症型感染症をきたすことが知られます。
- 遊走能 好中球やマクロファージなど の機能で、病原体などが体内に侵入 したときに、その侵入組織に向かって血球が移動していくことを意味します。
- 有毛細胞白血病(HCL) 細胞表面 にある毛髪状の突起が特徴的な低悪 性度の成熟B細胞腫瘍であり、日本 では稀な病型です。骨髄と脾臓で増 殖するため、汎血球減少と脾腫を引 き起こします。BRAF遺伝子変異を ほぼ全例に認めます。
- 溶血性貧血 何らかの機序により赤血球が崩壊して生じる貧血です。黄疸・貧血・脾腫を主徴候とします。抗体の作用による自己免疫性溶血性貧血が多いですが、赤血球の機能や構造の異常、血管壁の異常、悪性腫瘍に続発する場合などその原因は多彩です。
- 葉酸代謝拮抗薬 DNAを構成する成分は葉酸の代謝物により生成されますが、その葉酸代謝を阻害することで、抗腫瘍効果を発揮する薬剤です。メソトレキサートや再発難治性末梢性 T細胞リンパ腫に対するプララトレキサート(ジフォルタ®)があります。
- **抑うつ状態** 気分の落ち込んだ状態のことです。

- 予後 病気や治療などの医学的な経過 についての見通しを意味します。
- 予後因子/予後予測スコア 予後は病気の今後の経過を意味します。予後に大きな影響を与える因子を予後因子、それを点数化することを予後予測スコアとよびます。点数化によるリスク分類が予後の予測につながり、治療方針の決定にも重要な役割を持ちます。
- ラテックス凝集反応 目的抗原に対する抗体を発現させたラテックス粒子を含む液体に検体を入れ、免疫複合体が形成されラテックス粒子が凝集するかどうかで抗原が含まれるか調べる検査方法のことです。
- ランゲルハンス細胞 表皮に存在する 樹状細胞の一つで、免疫反応を制御 する働きを担っています。
- リガンド レセプターに結合する物質 の総称で化学伝達物質と同様の作用 を持つ刺激剤であるアゴニストと、 結合するだけで作用しない遮断剤で あるアンタゴニストに分けられます。
- リソゾーム (ライソゾーム) 細胞内 に存在する小器官で消化に関与して いる顆粒であり、加水分解を行いま す。
- 臨床研究 臨床現場で人を対象として 行われる医学研究の全てを意味しま す。病気の予防・診断・治療方法の 改善や病気の原因の解明、患者さん の生活の質の向上を目的として行わ れます。
- 臨床試験 臨床研究の中でも、新しい 薬や手術、放射線治療などを用いた新 しい治療などの効果や安全性を確認 するために行われる試験のことです。

臨床病期 がんの進行度を表す基準の

下 257

一つで、画像検査や骨髄検査の結果 から病変の広がりを確認し、限局期 (I、Ⅱ期)と進行期(Ⅲ、Ⅳ期) に分類されます。特に悪性リンパ腫 の治療方針の決定に重要です。

- リンパ球 白血球の一種で免疫応答に 関与します。胸腺を経由して分化 し、体内を循環してリンパ節や脾臓 に配備され、抗原認識や免疫応答の 成立と制御の働きにより細胞性免疫 を担うTリンパ球と、抗体産生に よる感染防御である液性免疫機構の 主役のBリンパ球があります。
- リンパ形質細胞リンパ腫(LPL) 非 ホジキンB細胞リンパ腫の一つで、 小型で形質細胞へ分化傾向にある異 常リンパ球が、骨髄やリンパ節、脾 臓、肝臓などに浸潤します。低悪性 度であり、約90%の症例でMYD88 遺伝子変異を認めます。LPLの中 でも、IgM型M蛋白血症を伴うも のを原発性マクログロブリン血症 (WM)と呼びます。IgMの増加で 血液の粘稠度が増し、視力障害や脳 血管障害を引き起こします。
- リンパ節 リンパ節はリンパ液が流れるリンパ管の関所であり、免疫担当細胞であるリンパ球が集まっています。感染症、免疫・アレルギー異常、血液がん、がん転移などで腫脹(腫れて大きくなること)が起こります。
- 類白血病反応 白血病以外の疾患が原因で、反応性に末梢血中に骨髄性の白血球が著増し、幼若血球も伴うことから白血病とよく似た血液像を呈する状態のことです。
- レジメン 抗がん剤を実際投与する場合の計画書のことで、薬の希釈、組

成、量、投与速度、投与順などが含まれます。

レセプター(受容体) 外界や体内からの何らかの刺激を受け取り、情報として利用できるように変換する仕組みを持った構造のことです。

学性遺伝 「常染色体劣性遺伝」を参照。 レトロウイルス RNAウイルスのうち宿主細胞(Tリンパ球)に感染後、細胞内でDNAへ変換する逆転写により、宿主細胞のDNAに組み込まれる特徴を持つウイルスの総称です。ヒトT細胞白血病ウイルス1型(HTLV-1)やヒト免疫不全ウイルス(HIV)などがあります。

滤胞 (ろほう) 性リンパ腫 (FL)

非ホジキンB細胞リンパ腫の一つで、濾胞状の増殖が特徴で、14番と18番の染色体の転座によるIgH-BCL2融合遺伝子を認めます。年単位にゆっくり進行しますが、時にびまん性大細胞型B細胞リンパ腫へ形質転換を生じることがあります。

ワクチン 病原性がない(不活化ワクチン)、もしくは弱くした(弱毒生ワクチン)ウイルスや細菌を体内に接種し、免疫をつくり感染症を予防する薬です。同種造血幹細胞移植後には、複数のワクチン接種を計画的に行うことが推奨されています。

(大分大学医学部腫瘍血液内科学講座 佐分利益穂/大分県立病院血液内科 佐分利能生)



## よく行われる血液検査とその正常値

	西日夕新	来 4÷	基準値		
	項目名称	単位		女 性	
血 算 白血	球数(WBC)	10²/μl	33 ~	- 86	
赤血	球数(RBC)	10⁴/μl	435~555	386~492	
ヘモ	グロビン(Hgb)	g/dl	13.7~16.8	11.6~14.8	
	トクリット(Hct)	%	40.7~50.1	35.1 ~ 44.4	
血小	板数(PLT)	10⁴/μl	15.8 ~	34.8	
	赤血球容量(MCV)	fl	83.6 ~	98.2	
平均	赤血球ヘモグロビン(MCH)	Pg	27.5 ~	33.2	
平均	赤血球ヘモグロビン濃度(MCHC)	g/dl	31.7 ~	35.3	
生化学検査 肝機	能 AST (GOT)	U/L	13~	-30	
	ALT (GPT)	U/L	10~42	7~23	
	アルカリフォスファターゼ(ALP)	U/L	38~113*		
	LDH (LD)	U/L	124~222		
	LAP	U/L	40~70		
	ZTT	u	4.0~	12.0	
	γ -GTP (γ -GT)	U/L	13~64	9~32	
	総蛋白(TP)	g/dl	6.6~8.1		
	アルブミン(ALB)	g/dl	4.1 ~ 5.1		
	総ビリルビン(T-BiL)	mg/dl	0.4~1.5		
	直接ビリルビン(D-BiL)	mg/dl	0.0 ~	-0.4	
腎機	能尿素窒素(BUN)	mg/dl	8.0~	20.0	
	クレアチニン(CRE)	mg/dl	0.65~1.07	$0.46 \sim 0.79$	
	尿酸(UA)	mg/dl	3.7~7.8	2.6~5.5	
電解	質 カルシウム(Ca)	mg/dl	8.8~	10.1	
	リン (P)	mg/dl	2.7~4.6		
	ナトリウム(Na)	mEq/I	138~145		
	カリウム(K)	mEq/I	3.6 ~	~ 4.8	
	クロール(CI)	mEq/I	101~108		
脂質	検査 総コレステロール(T-CHO)	mg/dl	142~	248	
	中性脂肪(TG)	mg/dl		30~117	
	HDL-コレステロール	mg/dl	38~90	48~103	
その	他 LDL-コレステロール	mg/dl	65~	163	
	グルコース	mg/dl	73~		
	アミラーゼ	U/L	44~		
	コリンエステラーゼ	U/L	240~486	201~421	
	鉄(Fe)	μg/dl	40~	188	
	不飽和鉄結合能(UIBC)	μg/dl	191~269		
	マグネシウム (Mg)	mg/dl	1.8 ~		
	CK (CPK)	U/L		41~153	
	リパーゼ	U/L	11.0 ~		
	CRP定量	mg/dl	0.00 ~		
	IgG	mg/dl 861~			
	IgA	mg/dl	93~393		
	IgM	mg/dl	33~183	50~269	
	血沈(1時間値)	mm	2~10	3~15	

※IFCC法による基準値

(この正常値は東京大学医科学研究所附属病院検査部に採用されている基準値です。施設によって、また、機器・試薬の違いにより基準値が多少異なります)

## あとがき

ハンドブックの改訂をしなければ ……と思い立ったのが昨年の桜のつぼ みがまだ堅い時季、理事会に諮って改 訂第6版発行の方針が決まった。5 月、山形天童市での全国大会の時、最 初に編集委員会のメンバーが顔をそろ えた。6月には監修を引き受けてくれ た谷口、高橋両先生を交えて、新版の 編集方針と内容的な見直し、新たな掲 載内容等の検討を行い、本格的な取り 組みが始まった。編集体制を強化する ため、厳しい残暑の秋口には編集の中 心となる元新聞記者の強力メンバーが 加わり、専従の事務局体制も整った。 内容に相応しいボリュームの検討と筆 者の選定、原稿依頼、掲載スペースの 配置とページデザイン、そして多くの 筆者は多忙な医療従事者であるにもか かわらず次々と原稿をあげてくれる。 それにともなう校正作業、レイアウト 等々とにかく忙しい。それにしても、 この新版発行にお力をいただいた方の ほとんどは無報酬である。よくもま あ、面倒なことに一所懸命に汗を流し てくださったことに感謝したい。

(野村正満)

当協議会設立30周年記念事業の一 環として刊行した、ハンドブック「白 血病といわれたら | 第6版改訂版をお 届けします。

執筆くださった医師や看護師等医療 職員、患者及びドナー並びに多くの関 係者の皆様の熱い思いと暖かいご支援 によりに刊行することができました。 ありがとうございました。

日本では毎年新たに1万人の方が、 白血病などの血液疾患を発症している といわれています。かつては不治の病 と言われた病気も、薬や放射線、造血

病気を知り正しく恐れる。

本書の最大の特徴は監修者、著者、 編集スタッフがいずれもボランティア で作り上げた冊子であるということで す。この冊子を作るのに約半年かけ、 皆が本業で忙しい中、完成させまし : オデジャネイロオリンピック日本代表

細胞移植などの治療により発症前の生 活に戻れる時代になってきましたが、 不安や悩みは尽きないと思います。

病気と闘っておられます患者さんや ご家族の皆様が、不安や悩みとうまく 付き合いながら、明るく楽しい未来に つながる一助に、このハンドブックを おそばに置いていただければ嬉しく思 います。

これからも患者さんやご家族の皆様 のご支援に一層努めてまいりますので よろしくお願いいたします。

(村上忠雄)

: た。「白血病と言われた」人とその家 族を支えたいとの思いを皆で込めまし t-0

高齢化の進展に伴い血液疾患の患者 は増えています。一方、2016年のリ

で、幻となった2020東京オリンピッ :: タッフとして幸いです。 クに出場が確実視されていた水泳の池 江璃花子さんが急性リンパ性白血病で あることを公表したように、もともと 若い人に多い病気です。多くの世代の 患者と家族が本書によって何らかの希 望をもってもらえたら、また病気の怖 さを正しく知ってもらえたら、編集ス ::

本稿を書いている2020年3月は、新 型コロナウイルス騒ぎの真っ最中で す。どんな病気であれ罹患したくはな いものです。「正しく恐れる」ことが 何よりも必要だと痛感する昨今です。

(須藤 晃)

12年前のちょうど5月、毎日1時間 ... したはずです。 のランニングを欠かさなかった私は、 突然血液の病気になりました。病名は 骨髄異形成症候群。治療法はただひと つ、骨髄移植だけ、と言われました。 それまで病気とまったく縁がなかった ので、知識は何もありませんでした。 骨髄とは何? 骨のかけら? という レベルでした。絶望に打ちひしがれ て、必死に本やネットで情報をかき集 めましたが、その頃この「白血病と言 われたらしに出会っていたなら、どれ ほど不安が小さくなったでしょうか。 きっと白血病フリーダイヤルにも相談 ...

余命宣告を受け、セカンドオピニオ ンを受けるためにお会いした、谷口先 生、高橋先生とご一緒に、まさかこの ハンドブックの編集に携わるとは夢に も思いませんでした。全国各地の先生 方、関係の方々からお寄せいただいた 原稿は、前版よりずっと読みやすく編 集されています。ひとりでも多くの患 者さん、ご家族の方に手に取っていた だき、治療への道しるべとなりますよ う心より願っております。

(浅野祐子)

私もかつて白血病と診断されまし: た。当初は自分の病気のことを知るの は怖くもありましたが、知識不足によ りあとから後悔するようなことはした くないと考え、最善の治療を選択でき るように情報収集しました。そんな時 に本誌により白血病を取り巻く様々な 知識を得ることができると、不思議と 病気に対する怖さが薄れてきて、何と

なく病気に勝てそうな気持になってき たのを思い出します。自分の病気を知 らないことが一番怖いことだと思いま す。白血病の治療は進歩し成績も一層 向上しております。本誌も内容を新し い情報に更新し改訂を重ねてきまし た。本誌が白血病と闘う患者さんの希 望や勇気につながれば幸いです。

(辻 枝雄)

当全国協議会は、今年で結成30年 : より編集作業は一気に進展しました。 を迎えます。30周年記念事業で、患 者・家族を励まし役に立つもの何か? 「白血病と言われたら」の改訂版発刊 しかないと考え、2019年3月の日本浩 血細胞移植学会の会場で、編集長にな って欲しいとNさんを必死にくどいた のが始まりでした。

編集委員会が設置され、編集内容、 監修者、執筆者の人選と進みました が、秋になるまで編集作業を担う事務 局員、校正担当者が決まりません。 60人にものぼる執筆者への原稿依頼 と進行管理、校正などの編集業務は、 ボランティア活動の域を超えており、 本来は専門職が必要なものです。

そうした中、2人のSさんの参画に …

事務局として、本書編集にあたり感 ずるところがたくさんありました。特 に印象に残ったことは血液内科の先生 方をはじめとした執筆陣の皆様の情熱 と病気に立ち向かう姿勢です。時間の 限られた中、それこそ寝食の時間も削 られたのではないかと思われるほど、 **熱意をもって原稿を提供して下さいま** した。その想いを読者の方々に正確に お伝えするのが編集スタッフの努めと 緊張の毎日でした。編集スタッフも先 :: 「薫陶よろしきを得て」という言葉が ピッタリで最大の功労者です。編集委 員には2人の元患者さんも加わり、患 者視点からの意見も反映できました。 そして、地域でのボランティア活動を 長く行っているMさん。また、デザ イン・編集をして下さったAさんの 尽力に深く感謝します。何よりも良か ったことは、懸案だったカラー印刷、 インターネットでの無料配信が実現で きました。

私は、「気になる医療費、障害年 金」、「骨髄バンク、ドナーの役割」の章 を病初期の患者・家族の方々にも理解 できるよう、全面的に書き直しました。 (山崎裕一)

生方に負けじと本業務に取り組んでき ました。自ら罹患の経験を持っている 者、本業の傍ら何とか時間を創って編 集業務にあたる者、編集会議のあと翌 日のボランティア活動のために新幹線 に飛び乗る者……。皆の想いがこの本 に詰まっています。本書が、今、血液 の病気と向き合わなければならない 方々の一助となれば幸いです。

(柴山洋久)



#### ハンドブック

# 

下巻 血液の病気を知ろう

2020年5月30日発行

監 修: 谷口修一・高橋聡

発行人:田中重勝 編集人:野村正満

発行所: 認定特定非営利活動法人

#### 全国骨髄バンク推進連絡協議会

〒101-0031 東京都千代田区東神田1-3-4

KTビル3階

TEL: 03-5823-6360 FAX: 03-5823-6365

https://www.marrow.or.jp E-Mail: office@marrow.or.jp

印刷所: 図書印刷株式会社 デザイン・DTP: 有限会社あむ

本誌掲載内容の無断転載を禁じます。

1999年 8月 30日 初版第一刷発行 1999年11月15日 初版第二刷発行 2001年3月31日 第二版第一刷発行 2001年8月31日 第二版第二刷発行 2003年 9月25日 第三版第一刷発行 2004年8月31日 第三版第二刷発行 2006年8月15日 第三版第三刷発行 2008年3月31日第四版第一刷発行 2014年 6月21日 第五版第一刷発行

#### ●ハンドブック編集委員

野村正満 編集長

編集委員 村上忠雄 須藤 晃

2020年 5月30日 第六版第一刷発行

辻 枝雄 浅野祐子

山崎裕一 柴山洋久

このハンドブックの作製には「東京マラソン2020チャリティ」事業の寄付金が使われています。