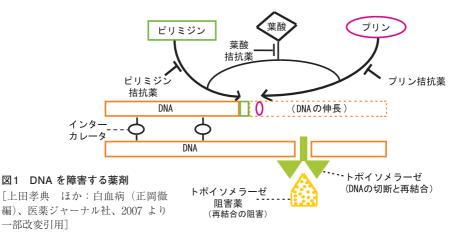
使用する主な薬剤一覧

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。作用の異なる2種類の抗白血病薬をリポソームに封入した製剤が、高リスク急性骨髄性白血病に使用可能となっています。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(下236頁へ続きます→)



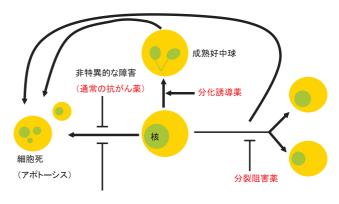


図2 その他の薬剤

[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)

表 使用する主な薬剤一覧表

	薬剤名	商品名	適応疾患	副作用	禁忌	注意事項
	シタラビン (Ara-C)	キロサイド	急性骨髄性白血病(含急性転化例)*1	①血* ² ②ショック③消化器④急性呼吸促 迫症候群、間質性肺炎⑤急性心膜炎、心 のう液貯留⑥中枢神経系障害⑦シタラビ ン症候群		
抗	エノシタビン (BHAC)	サンラビン	急性白血病(含急性転化)	①ショック②敏③血	①敏	
ピリミジン		スタラシド	成人急性非リンパ性白血病(強力な化学療法が対象となる症例にはその療法を優先する) 骨髄異形成症候群	①血②間質性肺炎	①敏	①内服
	アザシチジン (AZA)	ビダーザ	急性骨髄性白血病 骨髄異形成症候群	①血②感染症③出血④間質性肺疾患⑤心⑥ショック、アナフィラキシー⑦肝、黄疸⑧腎⑨腎尿細管アシドーシス⑩低血圧⑪腫瘍崩壊症候群	①敏	
	メルカプトプリン水和物 (6MP)	ロイケリン	急性白血病 慢性骨髄性白血病	① 血	①敏 ②フェブキソスタ ット、トピロキソ スタットを投与中	①内服 ②生ワクチンを接種しないこと。
代謝	フルダラビン (F-ara-C)	フルダラ	急性骨髄性白血病、骨髄異形成症候群、 慢性骨髄性白血病の同種移植前治療	①血②間質性肺炎③精神神経障害④腫瘍崩壊症候群⑤日和見感染⑥自己免疫性溶血性貧血⑦赤芽球療(ろう)⑧出血⑨出血性膀胱炎⑩皮膚障害⑪心⑫PML*5	①重篤な腎障害の ある患者②妊③フ ルダラビンにより 溶血性貧血の既往 ④敏	①頻回に臨床検査を行う。
代謝拮抗薬・ガプリ	クラドリビン (C d A)	ロイスタチン	ヘアリーセル白血病	①血②日和見感染③PML④消化管出血 ⑤神経毒性⑥腫瘍崩壊症候群⑦間質性肺 炎⑧皮膚障害⑨腎	①敏 ②妊	
ン 	クロファラビン	エボルトラ	再発又は難治性の急性リンパ性白血病	①血②感染症③全身性炎症反応症候群 ④肝⑤腎⑥腫瘍崩壊症候群 ⑦中毒性表皮壊死融解症、皮膚粘膜眼症 候群⑧心⑨腎尿細管アシドーシス⑩低血 圧	①敏	①他の抗悪性腫瘍薬との併用に 関する有効性及び安全性は確立 していない。
	ネララビン	アラノンジー	再発又は難治性のT細胞急性リンパ性白 血病	①神経系障害②血③錯乱状態④感染症⑤ 腫瘍崩壊症候群⑥横紋筋融解症⑦劇症肝 炎、肝、黄疸	①敏	①神経系障害の徴候及び症状を 注意深く観察すること。 ②他の抗悪性腫瘍薬との併用に 関する有効性及び安全性は確立 していない。
抗葉酸	メトトレキサート (MTX)	メソトレキセート	中枢神経系、睾丸への浸潤のある急性白血病	①ショック、アナフィラキシー②血③感染症④劇症肝炎、肝⑤急性腎障害、尿細管壊死、重症ネフロパチー⑥間質性肺炎、肺繊維症、胸水⑦中毒性表皮壊死融解症、皮膚粘膜眼症候群⑧出血性腸炎、壊死性腸炎⑨膵炎⑩骨粗鬆症⑪脳症、中枢神経障害、ギランバレー症候群⑩PML	①敏②肝障害者③ 腎障害者④胸水、 腹水のある患者	①大量投与時には血中濃度モニター下ロイコボリン併用。十分な補液により尿量確保、尿のアルカリ化を。
その他	ヒドロキシカルバミド (ヒドレキシウレア)	ハイドレア	慢性骨髄性白血病	①血②間質性肺炎③皮膚潰瘍	①敏②妊	①内服

^{*1}慢性白血病の急性転化 *2血液毒性(骨髄抑制) *3過敏症 *4妊婦への禁

*5進行性多巣性白質脳症

肝:肝障害または肝不全 腎:腎障害または腎不全 心:心不全 皮膚:皮膚障害

F228

表 使用する主な薬剤一覧表(つづき)

		薬剤名	商品名	適応疾患	副作用	禁忌	注意事項
		シクロフォスファミド (CPM)	エンドキサン	急性白血病、慢性白血病	①ショック、アナフィラキシー②血③出血性 膀胱炎、排尿障害④イレウス、胃腸出血⑤間 質性肺炎、肺繊維症⑥心筋障害⑦SIADH*6 ⑧中毒性表皮壊死融解症、皮膚粘膜眼症候群 ⑨肝、黄疸⑩腎⑪横紋筋融解症	①敏 ②重症感染症合併	
	アルキル化		ブスルフェスク (点滴静注) マブリン散(内服)	同種造血幹細胞移植の前治療(点滴静注) 慢性骨髄性白血病(内服)	点滴静注①静脈閉塞性肝疾患②感染症、出血 等③ショック、アナフィラキシー④痙攣(けいれん) ⑤肺胞出血、喀血、急性呼吸窮迫症候群、間 質性肺炎、呼吸不全⑥心筋症⑦胃腸障害 内服①血②間質性肺炎、肺繊維症③白内障	①敏	
	剤	ラニムスチン (MCNU)	サイメリン	慢性骨髄性白血病	①血②間質性肺炎		
		ニムスチン (ACNU)	ニドラン	慢性白血病	①血②間質性肺炎、肺線維症	①血 ②敏	
		メルファラン (L-PAM)	アルケラン	白血病の移植前治療	①感染症及び出血等②ショック、アナフィラキシー③胃腸障害④重篤な肝機能障害、黄疸 ⑤心筋症、不整脈⑥間質性肺炎、肺線維症⑦溶血性貧血	①重症感染症合併 ②敏	
高分子D		ダウノルビシン (DNR)	ダウノマイシン	急性白血病(慢性骨髄性白血病の急性 転化を含む)	①心筋障害、心不全②血③ショック④ネフローゼ症候群	①心機能異常又は その既往歴 ②敏	①総投与量が25mg/kgを超えると、重篤な心筋障害を起こすことが多くなるので十分に注意。
DNA作用薬剤	アン	アクラルビシン (ACR)	アクラシノン	急性白血病	①心筋障害②血③ショック	①心機能異常又は その既往歴 ②敏	①骨髄抑制、心筋障害等の副作用が起こることがあるので頻回に臨床検査を行う。
用 薬剤	トラサイク	ビラルビジン/THD\	テ ラ ル ビ シ ン ピノルビン	急性白血病	①心筋障害②血③間質性肺炎④萎縮膀胱	①心機能異常又は その既往歴 ②敏	①総投与量が950mg/m²を起えると、うっ血性心不全を起こすことが多くなる。
	リン	イダルビシン (IDA)	イダマイシン	急性骨髄性白血病	①心筋障害②血③口内炎④ショック⑤完全房 室ブロック等の不整脈	①心機能異常又は その既往歴②敏③ 感染症④重肝⑤腎	①総投与量は、120mg/m² を 超えてはならない。
		エピルビシン (EPI)	ファルモルビシ ン	急性白血病	①心筋障害②血③ショック④間質性肺炎⑤萎縮膀胱⑥肝、胆道障害⑦胃潰瘍、十二指腸潰瘍	0 - 1	①総投与量が900mg /m²を起えると、うっ血性心不全を起こすことが多くなるので注意すること。
	アントラ アントラ	ミトキサントロン (MIT)	ノバントロン	急性白血病(慢性骨髄性白血病の急性 転化を含む)	①うっ血性心不全、心筋障害、心筋梗塞②血 ③間質性肺炎④ショック、アナフィラキシー	①心機能異常又は その既往歴 ②敏	①静脈内投与に際しては、調整後の希釈液を3分以上かけてゆっくり投与する。 ②点滴静脈内投与に際しては、30分以上かけて投与する。
	シィ	IFTP)	ベプシド ラステット エトポシド	急性白血病	①血②ショック、アナフィラキシー③間質性 肺炎	①血②敏③妊	①頻回に臨床検査を行う。 ②化学療法を繰り返す場合に は、少なくとも3週間の休薬 を行う。
	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出血性肺炎③間質性肺炎	①血②敏	①内服

*6抗利尿ホルモン不適合分泌症候群

肝:肝障害または肝不全 腎:腎障害または腎不全 心:心不全 皮膚:皮膚障害

表 使用する主な薬剤一覧表(つづき)

		薬剤名	商品名	適応疾患	副作用	禁忌	注意事項
	ビンア	ビンクリスチン (VCR)	オンコビン	白血病(急性白血病、慢性白血病の急性 転化時を含む)	①末梢神経障害(神経麻痺、筋麻痺、痙攣等)②血③錯乱、昏睡④イレウス⑤消化管 出血、消化管穿孔⑥SIADH⑦アナフィラキ シー⑧心筋虚血⑨脳梗塞⑩難聴⑪呼吸困難 及び気管支痙攣⑫間質性肺炎⑬肝、黄疸	①敏 ②脱髄性シャルコ ー・マリー・トゥ ース病	①髄腔内には投与しないこと。
	ルカロイド	ビンデシン (VDS)	フィルデシン	急性白血病(慢性骨髄性白血病の急性転 化時を含む)	①血②SIADH③麻痺性イレウス、消化管出血④間質性肺炎⑤心筋虚血⑥脳梗塞⑦神経麻痺、痙攣、聴覚異常、筋力低下(起立障害、歩行障害、階段昇降障害、手指連動障害等)、知覚異常、末梢神経障害⑧アナフィラキシー	①敏	①髄腔内には投与しないこと。
	酵素薬	L - アスパラギナーゼ (ASP)	ロイナーゼ	急性白血病(慢性白血病の急性転化時を 含む)	①ショック、アナフィラキシー②重篤な凝固異常③急性膵炎④意識障害を伴う高アンモニア血症⑤中枢神経系障害⑥肝⑦血⑧感染症	①敏	
その仙		ダウノルビシン塩酸塩 シタラビン	ビキセオス	高リスク急性骨髄性白血病	①血②感染症③出血④心⑤敏⑥消化管⑦呼吸障害③間質性肺疾患⑨中枢神経障害⑩シタラビン症候群⑪腫瘍崩壊症候群⑫ネフローゼ症候群	①敏 ②心機能異常又は その既往歴	①従来のダウノルビシン塩酸 塩製剤又はシタラビン製剤の 代替として投与しないこと。
その他の薬剤	その他	インターフェロン アル ファ	スミフェロン	ヘアリー細胞白血病、慢性骨髄性白血病	①間質性肺炎②抑うつ③糖尿病④自己免疫 現象⑤重篤な肝障害⑥腎⑦溶血性尿毒症症 候群⑧血⑨感染症⑩ショック⑪心、不整脈 ⑫消化管⑬脳出血⑭脳梗塞⑮精神神経症状 ⑯四肢の筋力低下、顔面神経麻痺、末梢神 経障害⑪網膜症⑱難聴⑲皮膚	①敏 ②ワクチン等生物 学的製剤に対し、 過敏症の既往歴の ある患者③小柴胡 湯を投与中④自己 免疫性肝炎	
		ウベニメクス	ベスタチン	成人急性非リンパ性白血病			①内服
		プレドニゾロン	プレドニン	急性白血病(慢性骨髄性白血病の急性転 化時を含む) 慢性リンパ性白血病 皮膚白血病	① 感染症②続発性副腎皮質機能不全、糖尿病③消化管④膵炎⑤精神神経症状⑥骨粗鬆症、ミオパチー⑦緑内障、白内障⑧血栓症 ⑨心⑩硬膜外脂肪腫⑪腱断裂⑫腫瘍崩壊症候群	①敏 ②デスモプレシン 酢酸塩水和物投与 中	
	分子	トレチノイン	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* ⁷ ②白血球増多症③ 血栓症④血管炎⑤感染症⑥錯乱⑦過骨症及 び骨端の早期閉鎖®肝⑨中毒性表皮壊死融 解症、多形紅斑	①妊②敏③肝④腎 ⑤ビタミンA製剤 投与中⑥ビタミン A過剰症	①内服
	分子誘導薬	タミバロテン	アムノレイク	再発又は難治性の急性前骨髄球性白血病	①分化症候群*8②感染症③白血球增加症④間質性肺疾患⑤縱隔炎⑥横紋筋融解症⑦血栓症	①妊②敏③ビタミンA製剤投与中④ ビタミンA過剰症	①内服
		三酸化二ヒ素	トリセノックス	再発又は難治性の急性前骨髄球性白血病	①心電図QT延長②APL分化症候群③白血 球増加症④血⑤ウェルニッケ脳症	①敏 ②妊	

*7発熱、呼吸困難、間質性肺炎、多臓器の障害 *8レチノイン症候群とほぼ同様 肝:肝障害または肝不全 腎:腎障害または腎不全 心:心不全 皮膚:皮膚障害

F 232

表 使用する主な薬剤一覧表(つづき)

	薬剤名	商品名	適応疾患	副作用	禁忌	注意事項
	イマチニブ	グリベック	慢性骨髄性白血病 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消化管出血、胃前庭部毛細血管拡張症④消化管穿孔、腫瘍出血⑤肝、黄疸⑥体液貯留⑦感染症®腎⑨間質性肺炎、肺線維症⑩皮膚⑪天疱瘡⑫ショック、アナフィラキシー⑬心膜炎⑭脳浮腫、頭蓋内圧上昇⑮麻痺性イレウス⑯血栓症、塞栓症⑰横紋筋融解症⑱腫瘍崩壊症候群⑲肺高血圧症⑳血栓性微小血管症	(①敏 ②妊 ③ロミタピド を投与中	①内服
	ニロチニブ	タシグナ	慢性期又は移行期の慢性骨髄性白血病	①血②QT間隔延長③心④末梢動脈閉塞性疾患 ⑤脳梗塞、一過性脳虚血発作⑥高血糖⑦心腸 炎⑧出血⑨感染症⑩肝、黄疸⑪膵炎⑫体液則 留⑬間質性肺疾患⑭脳浮腫⑮消化管穿孔⑯腫 瘍崩壊症候群	1 ①敏 ②好	①内服
	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間質性肺疫患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	I (I)##FV	①内服
	ボスチニブ	ボシュリフ	慢性骨髄性白血病	①肝炎、肝機能障害②重度の下痢③血④体液 貯留⑤ショック、アナフィラキシー⑥心⑦慰 染症⑧出血⑨膵炎⑩間質性肺疾患⑪腎⑫肺高 血圧症⑬腫瘍崩壊症候群⑭中毒性表皮壊死副 解症、皮膚粘膜眼症候群、多形紅斑	(1) (1) (1) (2) (4)	①内服
その他の薬剤	ボナチニブ	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血⑥高血圧⑦肝⑧脱炎⑨体液貯留⑩感染症⑪皮膚⑫出血⑬心⑭オ整脈⑮腫瘍崩壊症候群⑯ニューロパチー⑰脂高血圧症⑱動脈解離	1 1 敏	①内服
	アシミニブ	セムブリックス	前治療に抵抗性又は不耐容の慢性骨髄性白血病	①血②膵炎③QT間隔延長④感染症⑤血管閉塞性事象	①敏	①内服 ②食事の影響を避けるため、食事の1時間前から食後2時間までの間の服用は避けること。
	ゲムツズマブ オゾガマ イシン	マイロターグ	再発又は難治性の CD33 陽性の急性骨髄性白血病	① infusion reaction * 9②敏③血④感染症⑤出血⑥播種性血管内凝固症候群⑦口内炎⑧肝 ⑨腎⑩腫瘍崩壊症候群⑪肺障害、間質性肺炎	①敏	
	イノツズマブ オゾガマ	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②血③感染症④出血⑤ infusion reaction ⑥腫瘍崩壊症候群⑦膵炎	①敏	
	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血⑥膵炎	①敏	①本剤投与によりサイトカイン放出症候群が発現する可能性があるため、本剤投与前及び増量前はデキサメタゾンを投与すること。
	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血②感染症③出血④QT間隔延長⑤心、心肠炎、心囊液貯留⑥肝⑦腎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他の抗悪性腫瘍剤との併用について、有効性及び安全性は確立していない。
	キザルチニブ塩酸塩	ヴァンフリタ	FLT3-ITD変異陽性の急性骨髄性白血病	①QT間隔延長、心停止、心室性不整脈②感染症③出血④血⑤心筋梗塞⑥急性腎障害⑦間質性肺疾患		①投与開始前に心電図検査を実施し、QTcF値が450msecを超えている場合には、本剤の投与を開始しないこと。

*9キメラ抗体など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。 肝:肝障害または肝不全 腎:腎障害または腎不全 心:心不全 皮膚:皮膚障害

F 234

		薬剤名	商品名	適応疾患	副作用	禁忌	注意事項
その他の薬剤	分子標的薬	ベネトクラクス (Ven)	ベネクレクスタ	再発又は難治性の慢性リンパ性白血病 (小 リンパ球性リンパ腫を含む) 急性骨髄性白血病	①腫瘍崩壊症候群②血③感染症	パ性白血病(小リンパ球性リンパ腫を含む)>用量漸増期における強い CYP3A 阻害剤(リトナビル、クラリスロマイシン、イ	②リツキシマブ以外の抗悪性腫 瘍剤との併用による有効性及び
,,,		チサゲンレクルユーセ ル (KEY)	キムリア	再発又は難治性のCD19陽性のB細胞性 急性リンパ芽球性白血病	①サイトカイン放出症候群②神経系事象③感染症④低γグロブリン血症⑤血⑥腫瘍崩壊症候群⑦ infusion reaction	①敏	①再使用禁止。 ②再発又は難治性のCD19陽性 のB細胞性急性リンパ芽球性白 血病に関しては25歳以下(投 与時)の患者に使用すること。

(→下227頁からの続きです)

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。

DNA以外の部位に作用する抗白血病薬もあります。また、がん細胞だけにある異常な分子や、がん細胞で重要である分子に、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。最近の抗がん薬におけるすばらしい進歩として、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分子標的薬として、イマチニブ、ニロチニブ、ダサチニブ、ボスチニブ、ポナチニブ、アシミニブといったチロシンキナーゼ阻害薬(TKI)があります。 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 ナツモマブという薬剤もあります。 発または難治性のCD19陽性B細胞 性リンパ芽球性白血病に対しては、患 者さん自身のリンパ球が白血病細胞を 攻撃するようにしたキメラ抗原受容体 T(CAR-T)療法という免疫療法も使 用可能となっています。

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 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(血中濃度)はかなりの部分重 なり合い、ある程度の副作用は避け 肝:肝障害または肝不全 腎:腎障害または腎不全 心:心不全 皮膚:皮膚障害

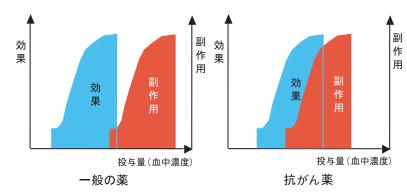


図3 抗がん薬の効果と副作用の特徴

られません (図3)。

このため、表に副作用・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、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、患者さんの同意が得られれば 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。(福井大学医学部感染症学講座

教授 酒卷一平/ 福井大学 学長 上田孝典)

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

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) 常染色体劣性遺伝により、細胞性および液性免疫不全を引き起こし、重症感染症を合併する疾患です。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換しますが、その欠損によりアデノシンが蓄積し、リンパ球の産生が障害されることによります。これに対して、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 α-マンノシ ダーゼという細胞内酵素の先天的異常による遺伝性ライソゾーム病の一種です。酵素欠損により分解できない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、肝脾腫などの症状を引き起こします。
- 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と急性骨髄性白血病の治療薬として承認されています。
- 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療法などに併用されます。
- 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あり、CD34陽性細胞数が造血幹細胞数の指標として測定されます。これによって、造血細胞移植における採取および移植細胞数の評価が可能となります。白血病細胞においても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 検査は、以前は血清型 (2桁の数字) で行われていましたが、近年では DNA typingという方法により詳細なアレル型 (4桁の数字)の検査が可能となり、より HLA の一致度が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 を分画ごとで分けることができるフ ローサイトメトリー検査(flow)と

F 238 F 239

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、ドナーの細胞 (移殖片) に含まれるTリンパ球が、患者(宿主)の体細胞を非自己と認識して、患者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)の異常な活性化が認められ、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®)、ツシジノスタット(ハイヤスタ®)、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。患者とドナーの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 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ており、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/TPN(中心静脈栄養) 経口摂取や消化管利用が困難となった場合に、内頚静脈や鎖骨下静脈、時に大腿静脈などから留置された中心静脈カテーテルを通して、糖、アミノ酸、脂肪、電解質などを直接供給し、栄養を補う治療法です。
- 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T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た強力な治療です。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いますが、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・ピロリの感染が関与しています。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。

MDR1遺伝子 「P-糖蛋白」を参照。 MRD (微小残存病変/測定可能病変) 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、 体内にはわずかに白血病細胞が残存 している場合があります。この残存 病変を微小残存病変(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 予測が可能となっており、近年で は、MRDは「測定可能病変」を指 す略語としても用いられます。

- **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の測定などに用いられ ます。
- PD-1 抗体 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細胞への抑制信号を解除することでT細胞を持続的に活性化し、抗腫瘍効果を発揮する免疫チェックポイント阻害薬です。血液領域では再発または難治性古典的

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

ホジキンリンパ腫と再発または難治性原発性縦隔大細胞型B細胞リンパ腫が適応疾患であり、ニボルマブ(オプジーボ®)は前者、ペムブロリズマブ(キイトルーダ®)は両者に対して承認されています。

- 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)の阻害薬であり、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(しんしゅつ)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) 「強度減 弱前処置 (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、治療関連の二次がんなど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などを用いて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の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、CD20とCD3の二重特異性抗体であるエプコリタマブ(エプキンリ®)が再発難治性びまん性大細胞型B細胞リンパ腫、BCMAとCD3の二重特異性抗体であるエルラナタマブ(エルレフィオ®)が再発難治性多発性骨髄腫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。
- **T3151変異** Ph1 染色体の BCR-ABL 遺伝子に生じる突然変異で、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 世界保健機関(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 う吐き気に対して用いる制吐剤 (グ ラニセトロン[®]など) です。

【あ行】

- 悪性貧血 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 症候群及び急性骨髄性白血病に対す る抗がん剤です。脱メチル化という

 $ilde{ tau}$ 243

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。環境中のほこりに含まれるその 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、同じアレルゲンにさらさ れると、肥満細胞上の IgE 抗体がアレルゲンと反応し、化学反応物質が 放出されます。この結果、低血圧や 気管支攣縮(れんしゅく)などの重 篤なアレルギー症状が生じ、ショック状態を引き起こすことがあります。
- 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、急性と慢性GVHD、敗血症や真菌・ウイルス感染症などが代表的ですが、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)、強度減弱前処置(RIC)、および骨髄非破壊的前処置(NMA)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遺伝子などがあ

- 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 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 肝臓を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てML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、肺炎、髄膜炎、敗血症など致死的となるような感染症の起因菌になりえます。

【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す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。
- 完全奏効/完全寛解(CR) 診断時に見られた病気の徴候が治療によって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、移植前の抗がん剤治療、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、肝細胞が傷害されて発 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とドナー 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(患者とド ナーの細胞が混在)に分けられま す。ミニ移植では骨髄が完全に破壊 されないため混合キメラになりやす いですが、最終的に完全ドナー型の キメラに入れ替わります。
- 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細 胞性急性リンパ芽球性白血病または びまん性大細胞型B細胞リンパ腫の 患者自身のT細胞を取り出し、キ メラ抗原受容体(CAR)と呼ばれ る特殊なタンパク質をその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 患者に戻され、腫瘍を攻撃する細胞 免疫療法です。CD19を標的とした 悪性リンパ腫に対する Tisa-cel (キ ムリア®)、Axi-cel (イエスカルタ ®)、Liso-cel (ブレヤンジ®)、 BCMAを標的とした多発性骨髄腫 に対する Ide-cel (アベクマ®) が実 臨床で用いられています。
- **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。
- 強度減弱前処置 (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、患者のリンパ球の働きを効率よく抑えてドナーの細胞が定着できる環境を作りだします。骨髄破壊的前処置と比較して、副作用や合併症が軽減されるため、高齢

下246 下247

者や臓器に障害がある患者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低下するため、再発や拒絶の頻度が増え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は「ミニ移植(RIST)」と呼ばれます。

巨核球 「血小板」を参照。

- **拒絶/生着不全** 造血幹細胞移植後に 白血球が増えない、または一度増え た白血球が再び減少することがあり ます。これを拒絶、または生着不全 といいます。
- **ギルテリチニブ** 「FLT3遺伝子変 異 | を参照。
- 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。
- **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。
- 血球免疫芽球性下細胞リンパ腫(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γ グロブリン血症など多彩な症状を伴 い、RHOA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、その結果、脾腫が生じます。JAK阻害薬や造血幹細胞移植で治療が行われます。
- 原発性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。
- 抗HLA抗体 輸血や妊娠を契機として非自己のHLA抗原に感作されることで産生される抗体です。このHLA抗体は、血小板輸血や移植したドナーの造血幹細胞に作用し、血小板輸血不応症や移植後の生着不全を引き起こす可能性があります。
- 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 体など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 抗原と呼ばれる病原体などの外来物質に反応してBリンパ球によって産生される免疫を担うタンパク質です。IgG、IgA、IgM、IgD、IgEの五つのクラスに分類されます。血液中や組織液中に存在し、それらは総称してグロブリンと呼ばれます。
- 抗体製剤/抗体薬(抗体医薬) 病気の原因となる物質に対する抗体を人工的に作製して、それを体内に投与することで、病気の原因を排除し、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製造されています。
- **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サギ(サイモグロブリン®)、またはウマ(アドガム®)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。

 $\mathsf{F}\,248$

- ゴーシェ病 β -グルコシダーゼという酵素の先天的異常による遺伝子性ライソゾーム病の一種です。酵素欠損により分解できないグルコセレブロシドがマクロファージに蓄積し、肝脾腫、骨痛や病的骨折、中枢神経障害を引き起こします。治療には酵素補充療法が用いられます。
- 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 板はすべて骨髄内の造血幹細胞から 産生されます。
- 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 のうち、ドナーから提供された骨髄 中に含まれる造血幹細胞を患者に輸 注する方法です。骨髄液はドナーか ら全身麻酔下で腸骨から採取されま 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採取する 検査で、骨髄穿刺針を用いて穿刺吸 引や生検を行います。主に腸骨から 行われ、血液疾患の診断、治療効果 の判定、造血幹細胞移植後の造血細 胞定着の評価などを目的として行わ れます。
- 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 などを含みます。
- 骨髄の生着 造血幹細胞移植におい て、ドナーから移植された造血幹細

- 胞が患者の骨髄に定着し、新たに造血を開始して、その血液成分が患者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は「フル移植」と呼ばれます。高い抗腫瘍効果が期待できますが、副作用や合併症が起こりやすいため、若年者で全身状態が良好な患者が適応となります。
- 骨髄非破壊的前処置 (NMA) 低用量の化学療法および放射線照射により、主にリンパ球を抑制することでドナー細胞の生着を促す前処置です。骨髄への影響が少なく、血球減少は軽度であるため、幹細胞の輸注がなくても自己造血が回復する場合があります。一方で、腫瘍細胞に対する直接的な根絶効果は限定的です。
- 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。これにより、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と患者(レシピエント)の調整を行う職種のことです。患者やその家族、ドナーと関わり合い、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に伴い、 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、先天性はファンコニ貧血、後天性の多くは原因 が不明の特発性です。治療には、 ATG やシクロスポリンによる免疫 抑制療法、造血幹細胞に直接作用して血液細胞を増やすトロンボポエチン受容体作動薬であるエルトロンボパグやロミプロスチム、同種造血細胞移植などが用いられます。
- さい帯血 胎児(新生児)と母親の胎盤を介してつなぐさい帯(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。その中から患者のHLAと 一致するさい帯血をドナーとして、 移植前処置後に輸注する造血幹細胞 移植のことです。
- サイトカイン 細胞から産生され、免疫系や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)、造血因子などが含まれます。特に、TNF-α、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、二 重特異性抗体、CAR-T療法の投与 後に、発熱、悪心・悪寒、筋肉痛、 さらに血圧低下、頻脈、呼吸不全な どの症状として生じます。治療には ステロイドホルモンや抗サイトカイン療法が用いられます。

- 細胞性免疫 「リンパ球」を参照。
- 細胞毒性 細胞に対して死、機能障害、増殖阻害の影響を与える物質や物理的作用などの性質のことです。
- 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。制限酵素と呼ばれる酵素でDNAを切断し、電気泳動法によってゲル上で分離します。分離されたDNAはゲルからメンブレン(膜)へ転写され、探索分子で標識された短いDNA配列をプローブ(探針)として用いることで、相補的な塩基配列を持つDNA 断片を検出できます。
- シェーグレン症候群 涙や唾液を作る 涙腺や唾液腺に自己免疫による慢性 炎症が生じ、涙や唾液の分泌が低下 することで乾燥症状を引き起こす膠 原病です。唾液腺のMALTリンパ 腫を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し、凍結保

地**固め療法** 「強化療法/地固め療法|を参照。

対象としています。

- 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 法で用いられる免疫抑制剤です。
- 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。移植前処置で は、TBIやブスルファンと併用され ることが多く、HLA半合致移植に おけるGVHD予防薬としても使用 されます。主な副作用には、出血性 膀胱炎や心毒性が挙げられます。
- 支持療法 血液疾患そのものや、その 治療に伴う血球減少や感染症に対す る治療を指します。具体的には、化 学療法以外の輸血療法や抗生剤の投 与などが含まれます。

次世代シークエンサー (NGS)

DNAの塩基配列と呼ばれる構造を 超高速で解析できる遺伝子解析技術 です。この技術の革新により、多様 な遺伝子情報を迅速に得ることが可 能になりました。

- シタラビン (Ara-C) 急性白血病や 悪性リンパ腫の化学療法で使用され る抗がん剤です。主な副作用として 骨髄抑制、 結膜炎、アレルギー反 応、中枢神経症状などが起こりえま す。
- ジドブジン(AZT) ヒト免疫不全

ウイルス(HIV)に対して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、臨床試験が進められています。商品名はレトロビル®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、ここには心臓、大血管、気管、食道、胸腺などの臓器が含まれます。縦隔腫瘍は、これらの構造に由来する腫瘍の総称です。
- 樹状細胞 外から侵入する抗原を取り 込み、他の免疫細胞に伝える役割を 持つ抗原提示細胞のことです。
- 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。常染色体の片方に変異があっても、もう一方が正常であれば必要なタンパク質が作られ、問題が生じない遺伝形式のことを指します。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、変異が二つそろった子どもが生まれた場合には、必要なタンパク質が作られず、症状が現れることがあります。
- 心筋症 心筋症とは、心臓の筋肉に異常が生じ、心臓の収縮や拡張機能が低下する疾患です。主に拡張型、肥大型、拘束型などに分類され、息切れ、むくみ、動悸などの症状が現れます。診断には心電図、心エコー検査、心臓カテーテル検査などが用いられ、治療は病型や重症度に応じて、薬物療法、ペースメーカー、心臓移植などが検討されます。
- **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。白血球や血小板が増加していることも多く、JAK2遺伝子のV617F変異が高率に陽性となります。治療には、瀉血(しゃけつ)、内服抗がん剤であるハイドロキシウレア(ハイドレア®)による血球コントロール、JAK阻害薬(ジャカビ®)、ロペグインターフェロンアルファ-2b(ベスレミ®)が用いられます。

- 心毒性 抗がん剤によって引き起こされる心臓毒性のことを指し、心不全や不整脈などが生じる可能性があります。心毒性を引き起こす代表的な薬剤として、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挙げられます。
- 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ついて、エビデンスをもとに専門家がまとめた文書です。患者と医療者の意思決定を支援するために、最適と考えられる方法を提示します。
- 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。造血幹細胞移植後に再活性化することで、帯状疱疹を引き起こします。
- 髄膜炎 脳および脊髄周囲の炎症により、発熱、頭痛、悪心・嘔吐が生じます。その多くは細菌、ウイルス、 真菌などの感染症が原因です。
- 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脈注射する治療法です。 高度な炎症状態を伴うさまざまな病態に対して使用されます。
- 成人丁細胞白血病/リンパ腫(ATLL)

ヒトT細胞白血病ウイルス1型 (HTLV-I) に感染したTリンパ球が腫瘍化する疾患です。西日本に多く見られ、母乳を介した母子感染が主な感染経路ですが、断乳によって予防可能です。HTLV-1感染者の生涯におけるATLL発症確率は低いものの、発症すると予後は極めて不良です。治療には化学療法や同種造血幹細胞移植が用いられます。

- 生存曲線・生存率 観察開始から一定 期間ごとに集団の生存割合を調べ、 それをグラフ化したものを生存曲線 と呼びます。また、特定の時点での 対象の生存割合は生存率と呼ばれま 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、これらの成分 ごとに分けて献血や輸血を行うこと を意味します。
- 赤芽球 骨髄内に存在する赤血球の幼 若な分化段階の細胞です。核を有し ていますが、成熟する過程で核を失 い、赤血球となります。
- 赤芽球癆(せきがきゅうろう) 赤芽球癆(せきがきゅうろう) 赤芽球の減少による重度の正球性正色素性貧血を特徴とし、自己免疫疾患やパルボウイルスB19感染、胸腺腫が原因となることがあります。診断は骨髄検査や血液検査で行い、治療は原因除去、免疫抑制療法、輸血が中心です。
- 節外性NK/T細胞リンパ腫、鼻型 (ENKL) NK細胞または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

 $ilde{ t F}$ 252 $ilde{ t F}$ 253

た

性)、特に鼻領域を原発巣とすることが特徴です。限局期では、放射線 照射と化学療法を並行する治療が奏 効します。

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、全身に酸素を運搬する役割を持ちます。

繊維化 (繊維症) 組織にコラーゲン などが異常に沈着し、線維性結合組 織が過剰に形成される現象です。慢性的な炎症や損傷によって生じ、臓器の機能低下を引き起こします。骨 髄線維症、肝硬変、肺線維症などが 代表的な疾患です。

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、核中に存在する構造物です。ヒトの細胞は46本の染色体(22対の常染色体と1対の性染色体)から構成されています。白血病や悪性リンパ腫では、腫瘍細胞に染色体異常を伴うことがあり、その診断や予後予測に活用されます。

染色体脆弱性試験 ファンコニ貧血の 診断に用いられる検査で、末梢血リ ンパ球または皮膚線維芽細胞を用い て染色体の断裂を評価する試験です。

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が変化したものを指します。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与することがあり、代表例として、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番の相互転座が挙げられます。

前処置関連毒性 (RRT) 移植前処置

によって引き起こされる、さまざま な臓器障害を伴う合併症を指します。

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 テロメア長の維持機能障害による先天性造血不全症候群で、爪の萎縮、口腔内白斑、皮膚色素沈着の三つを主徴とします。病型としては、Hoyeraal-Hreidarsson症候群、Revesz症候群、家族性肺線維症などがあります。

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、出生後の血液検査 で確認し、早期の治療介入を目的と して行われる検査です。

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 染色体の一部が相互転座を起こし、 PML/RAR a キメラ遺伝子が形成 されることで発症します。本来、細 胞の成熟に重要な RAR a の機能 が、PMLの結合により阻害されま す。ATRAは、このPML/RAR a 蛋白に作用し、RAR a の分化機能 を回復させます。前骨髄球で分化が 停止してい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。 ただし、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) と呼ばれる 発熱や低酸素血症が引き起こされる ことがあります。

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となる細胞です。多分化能と自己再生能力を持ち、その多く

は骨髄内に存在していますが、一部 は末梢血中を流れていることもあり ます。

造血細胞移植(HSCT) ドナーから 造血幹細胞を採取し、患者(レシピ エント) に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 植に分類されます。提供者が自分以 外の場合を同種移植と呼び、その中 でも血縁関係者からの移植は血縁者 間移植、骨髄バンクを通じた移植は 非血縁移植、さい帯血を用いる場合 はさい帯血移植と呼ばれます。一 方、自分自身の細胞を用いる場合は 自家移植と呼ばれます。さらに、移 植前処置の強度により、骨髄破壊的 移植と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して作用し、特に敗血症では重篤なエンドトキシンショックを引き起こすことがあります。また、O157などの腸管出血性大腸菌は、食中毒の原因菌となることがあります。

ダイヤモンド・ブラックファン貧血 赤芽球癆(きゅうろう)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。そ の原因は、遺伝子異常によるリボソ ームの機能障害とされています。

タクロリムス(TAC) GVHDの予 防に使用される免疫抑制剤であり、 商品名はプログラフ[®]です。

ターゲットシークエンスシステム 特

定の遺伝子領域を標的として絞り込み、遺伝子解析を行う方法です。

脱髄 神経細胞の一部で突起状に長く 伸びた部分を軸索と呼び、それを覆 うミエリンが傷害される状態を脱髄 といいます。脱髄により軸索がむき 出しとなり、神経が情報をスムーズ に伝えることができなくなります。 代表的な疾患として、多発性硬化症 やギランバレー症候群が挙げられます。

脱メチル化 骨髄異形成症候群の治療薬であるアザシチジン(ビダーザ®)の作用機序の一つです。腫瘍抑制遺伝子自体に異常はないものの、DNAにメチル基が付加されることでその遺伝子が正常に機能せず、腫瘍の増殖を引き起こします。このDNAのメチル化反応を抑制することを指します。

多分葉核 一つの細胞核が複数の分葉を持つ形態で、主に成熟した好中球にみられます。通常、核は3~5葉に分かれます。過分葉(6葉以上)は巨赤芽球性貧血、低分葉(2葉以下)は偽Pelger-Huët異常として骨髄異形成症候群に特徴的であり、好中球の成熟度や疾患の指標として重要な形態学的特徴の一つです。

単球 白血球の一種で、血液中から組織内に移行するとマクロファージとなり、貪食や殺菌の役割を果たします。

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ていますが、造血幹細胞移植後に再活性化することで全身性の播種性感染症を引き起こすことがあります。

 $ilde{ t F}$ 254 $ilde{ t F}$ 255

- **蛋白同化ホルモン** 男性ホルモンや成 長ホルモンのように、各組織での蛋 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使用 されます。
- 治験 新薬の開発や承認申請のために 実施される臨床試験で、安全性と有 効性の確認を目的としています。健 常者と対象疾患の患者に対して段階 を踏んで検証を行います。
- 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いため、通常の抗がん剤治療では効果が得られにくいのが特徴です。そのため、髄腔内抗がん剤注射、大量化学療法(シタラビン、メソトレキセート)、放射線照射などの治療が行われます。
- 治療関連死亡率 白血病や悪性リンパ 腫などの進行と増悪以外の要因、す なわち治療に伴う合併症などによって死亡する割合のことです。
- チロシンキナーゼ阻害薬(TKI) がん細胞の増殖に関わるタンパク質を標的として、細胞内に入り込んで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す。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 先天性また は後天性に免疫を司るIgG抗体を主 とするガンマグロブリンが減少する 病態であり、感染症を起こしやすく なります。
- 点状出血 血小板の減少によって、皮

- 膚、粘膜、漿膜に現れる針で突いた ような小さな点状の出血のことです。
- 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のことが多いですが、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、肝機能異常などの症状を引き起こします。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。ドナーの種類によって、血縁移植(兄弟姉妹や親子間)と非血縁移植(骨髄バンクドナーやさい帯血)に分類されます。移植後には、免疫反応によるGVHDやGVL/GVT効果が生じることがあります。
- **毒性** 一般的には薬剤が引き起こす副作用を指し、肝毒性、腎毒性、心毒性などが含まれます。
- 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) とも呼ばれます。血小板に対する自 己抗体により血小板破壊が亢進し、 血小板減少を引き起こす自己免疫疾

- 患であり、その中でも基礎疾患が明 確でないものを指します。
- トポイソメラーゼ阻害薬 DNAのね じれを解消する酵素であるトポイソ メラーゼの働きを阻害し、腫瘍細胞 の分裂を抑える抗がん剤です。トポ イソメラーゼII阻害薬(エトポシド やアントラサイクリン系)は悪性リ ンパ腫や白血病に使用され、副作用 として骨髄抑制や心毒性が挙げられ 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の提供者のことです。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、患者とドナーの関係(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、ドナーからリンパ球を採取して患者に投与する治療法です。ドナー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標 本で、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され ます。
- トリソミー 染色体異常の一つで、通 常は1対で2本ある染色体が3本に 増えた状態です。
- トリメトプリム・スルファメトキサゾ ール**合剤**(ST 合剤) 一部の細菌や

- 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 です。特にニューモシスチス肺炎の 予防に用いられます。商品名はバクタ®やバクトラミン®です。
- トロンボポエチン(TPO) 巨核球 の増殖と分化を促進し、血小板の増 加を促す液性因子です。
- 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す。骨髄の巨核球を刺激して血小板数を増加させる効果があり、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ます。内服剤のエルトロンボパグ (レボレード®) と注射剤のロミプラスチム (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)
- 生まれながらに備わっている免疫機構の一部であり、以前の感染情報を必要とせず、初めて遭遇する外敵(病原体やがん細胞)にも攻撃を行うリンパ球の一種です。
- 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す。発熱や呼吸不全を伴うことが特徴です。治療にはST合剤が用いられますが、発症リスクが高い場合には予防的な内服が行われます。
- **妊孕 (にんよう) 性** 妊娠する能力や 生殖機能を意味します。造血細胞移 植を含む抗がん剤治療や放射線照射

によって精巣や卵巣などの性腺機能 が低下し、妊孕性を失うことがあり ます。近年では、精子保存や受精卵 保存による妊孕性の温存が試みられ ています。

ネオーラル[®] 「シクロスポリン (CsA)」 を参照。

【は行】

- 敗血症 感染に対する宿主の生体反応 がコントロール不能となり、臓器障 害を引き起こす病態です。化学療法 や造血幹細胞移植では、さまざまな 感染症を併発することがあり、その 結果として敗血症性ショック(血圧 低下および末梢循環不全をきたす重 篤な状態)に至る場合があります。
- ハイドレア 内服の抗がん剤で、血球数のコントロールを目的として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の治療に用いられます。
- バーキットリンパ腫 非ホジキンB細胞リンパ腫の中でも、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。治療にはリツキシマブ併用多剤併用化学療法が用いられます。
- 白質脳症 脳には多数の神経細胞が存在し、それから伸びる線維が集まった部分を白質(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、放射線照射、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生じる白質脳症が起こりえます。白質脳症により、認知機能障害や運動障害が引き起こされます。

- 破骨細胞 骨に存在し、古くなった骨 を吸収する役割をもつ細胞で、骨組 織の発達や代謝において重要な役割 を担っています。
- 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生じる 病気です。甲状腺が腫大し、炎症が 進行するとその機能が低下します。 また、甲状腺のMALTリンパ腫を 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引き起こす重篤な病態です。治療には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 球へと成熟する細胞の総称です。こ れらは体内に侵入した異物に対する 防御機能を担っています。
- ハプロタイプ ヒト白血球抗原(HLA) は、A、B、C、DR、DQ、DPなど 多くの抗原に加え、それぞれが数十 種類の異なるアレルを持ちます。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。HLA は両親から1本ずつ遺伝し、対を成します。
- **汎血球減少症** 末梢血中で白血球、赤血球、血小板の3系統すべてが同時に減少する状態です。
- 皮下注射 注射法の一種で、皮下結合 組織に薬剤を投与する方法です。 G-CSF製剤に加えシタラビン少量

- 療法、アザシチジン療法、多発性骨髄腫に対する抗CD38抗体薬であるダラツムマブ、二重特性抗体であるエプコリタマブやエルレフィオなど、多様な薬剤が皮下注射で投与されています。
- 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あり、日本で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、さらに腫瘍の増殖速度に基づいて詳細な分類が行われます。治療は、CHOP療法などの多剤併用化学療法や放射線療法を中心に行い、病型に応じてさまざまな分子標的治療薬が組み合わされます。
- 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示します。日本の悪性リンパ腫全体の30~40%を占める最も多い病型であり、月単位で進行する中悪性度に分類されます。
- 標準化学療法 標準化学療法とは、これまでの臨床研究から得られたデータに基づき、最も効果が期待できる抗がん剤やその組み合わせ、投与方法を指します。患者の疾患の種類や状態に応じて、最適な治療法が選択されます。
- ファブリー病 α-ガラクトシダーゼ という細胞内酵素の先天的異常による遺伝性ライソゾーム病の一種です。酵素欠損により分解できないグロボトリアオシルセラミド(GL-3)が全身に蓄積し、さまざまな症状を引き起こします。診断は酵素活性検査や遺伝子検査で行い、治療には酵

- 素補充療法や薬理学的シャペロン療法が用いられます。
- 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(FISH) 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」 を参昭。
- 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、タンパク質異化、電解質バランスなどに関与しています。リンパ球溶解作用を持ち、悪性リンパ腫や急性リンパ性白血病の化学療法、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あり、これを除去した抗体はADCC活性が増強するとされています。この特性はポテリジェント技術として活用されています。
- 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 として、全ての腫瘍は消失しないも のの、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、対処的治療を行いながら疾患の重症度や対応領域を 判断し決定する、第一線の総合的包括医療のことです。
- プラチナ製剤 DNAに架橋を形成し

下 258 下 259

て腫瘍細胞を死滅させる抗がん剤で、シスプラチンやカルボプラチンが代表的です。これらは主に悪性リンバ腫に用いられ、それぞれ腎毒性や骨髄抑制などの副作用があるため、疾患や患者の状態に応じて適切に選択されます。

- フル移植 「骨髄破壊的前処置 (MAC) | を参照。
- フルダラビン プリンアナログ系抗が ん剤の一つで、リンパ球を強力に抑制します。慢性リンパ性白血病や低 悪性度 B 細胞リンパ腫の化学療法、 ミニ 移 植の 移 植前 処置、また CAR-T療法におけるリンパ球除去療法などに用いられます。
- 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対し、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使用して腫瘍量を減らす治療法です。
- 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、抗がん剤である MMAEを 結合させた分子標的治療薬です。抗体を介して腫瘍細胞に抗がん剤を輸送することで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 ーザー光を照射して、細胞径、内部 構造、表面抗原を解析する検査であ 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

標的にしてその機能を抑制することで効果を発揮する薬剤の総称です。 腫瘍細胞表面のタンパク質や遺伝子を標的とするもの、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** 「全トランス型レチノイン酸 (ATRA) | を参照。
- ヘマトクリット(Hct) 血液を遠心 分離した際の全血液に対する赤血球 の容積割合のことです。
- 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 あり、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 血管内溶血によって 漏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 検出されません。発作性夜間血色素 尿症 (PNH) などで見られる症状 です。
- 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、臓器障害を引き起こす病態 です。鉄の経静脈投与や頻回または 長期の輸血が原因となりますが、近 年では鉄キレート剤によって鉄を排 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 ない はいる細胞小器官の機能障害によって中枢神経系異常をはじめとするさまざまな症状を引き起こす疾患群です。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、多岐にわたる疾患が含まれます。
- 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あり、急性

白血病の形態分類に用いられます。 「FAB分類 | を参照。

- 扁平上皮癌 上皮性の悪性腫瘍の一つであり、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 放射線を病変部に照射することで、放射線感受性の高いリンパ系腫瘍に対して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不活性化にも用いられます。
- 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 血を引き起こす疾患です。時に再生 不良性貧血のような浩血不全に移行 します。溶血に対しては、C5阻害 薬であるエクリズマブ (ソリリス ®)、ラブリズマブ (ユルトミリス ®)、クロバリマブ (ピアスカイ®) に加え、C3 阻害薬であるペグセタ コプラン (エムパベリ®)、補体D 因子阳害薬であるダニコパン(ボイ デヤ®)、補体B因子阻害薬である イプタコパン (ファビハルタ®) な どが用いられます。造血不全に対し ては、告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特徴とします。日本では悪性リンパ腫全体の約10%を占めます。治療には、ABVD療法という多剤併用化学療法に放射線照射を併用する方法が用いられます。
- 補体 生体内で病原体を排除する際、

抗体や貪食細胞の働きを補助する役 割を担います。

本態性血小板血症 (ET) 造血幹細胞に異常が生じ、主に血小板の増加や脾腫を伴う疾患で、骨髄増殖性腫瘍の一つです。血栓症だけでなく、時に出血症状も認められます。 JAK2、CALR、PMLなどの遺伝子変異が陽性となることがあります。

【ま行】

マクロファージ 「単球」を参照。

- 末梢血幹細胞(PBSC) 末梢血液中 を循環する造血幹細胞で、通常はご くわずかに存在するのみです。化学 療法後の造血回復期やG-CSF投与 によって骨髄から動員でき、さらに プレリキサフォル(モゾビル®)の 併用により採取効率を向上させるこ とが可能です。
- 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、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(モゾビル®)を用いて造血幹細 胞を末梢血に動員し、遠心型血液成 分分離装置を用いて採取します。自 家移植では末梢血幹細胞移植が主流 であり、同種移植ではドナーと患者 主治医の希望に応じて骨髄移植か末 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特徴とする白 血病で、フィラデルフィア染色体が 原因です。慢性期、移行期、急性転 化期の順に進行しますが、チロシン キナーゼ阻害薬の登場により治療成 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

下 261

は造血細胞移植などの強力な治療が 必要となる場合があります。

- 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。白血病という名称ですが、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細胞リンパ腫の一種で、 CD5陽性の表面抗原を示します。 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 が過剰発現することが特徴です。月 単位で進行する中悪性度に分類され 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 免疫抑制剤です。HLA半合致移植 の移植後エンドキサン療法後や、さ い帯血移植において多く使用されて います。
- ミニ移植 「強度減弱前処置(RIC)」 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、月単位で進行する中悪性度に 分類され、CD30 陽性を示します。 ALK蛋白陽性のALK陽性ALCLは 若年に発生し、予後が良好で治癒し

やすいとされています。

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、空気中の浮遊真菌(カビ)による肺炎予防に有用です。

- ムコ多糖症 グリコサミノグリカン (ムコ多糖) を分解する酵素が欠損 することで、ムコ多糖が体内に蓄積 し、多様な症状を引き起こすライソ ゾーム病の一種です。欠損酵素や蓄積するムコ多糖の種類により、七つの病型に分類されます。
- 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。
- メソトレキセート 代謝拮抗薬の一種で、リンパ系腫瘍に用いられます。大量投与により血液脳関門を通過し、中枢神経系の病変にも効果を発揮します。また、関節リウマチの治療にも適応がありますが、まれにEBウイルス関連リンパ腫を引き起こすことがあります。
- 免疫染色 病理診断で用いられる染色 方法の一つで、抗体を用いて組織内 抗原を検出し、その局在を顕微鏡下 で観察します。
- **免疫抑制療法** 「再生不良性貧血 (AA)」を参照。
- 網状赤血球 赤芽球が成熟して核を失った直後の最も若い赤血球のことです。その数の増減は、貧血の診断や造血の回復を評価する指標となります。
- **モノクローナル** 単一種類のものだけが増殖した状態を指します。例えば、血液がんの腫瘍増殖はモノクローナルな増殖と表現されます。
- **モノクローナル抗体** 特定の抗原に結合する性質を持つ単一の抗体で、単一の抗体産生細胞から生成されます。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** 染色体異常の一つで、通常は1対で2本ある染色体が1本に

減った状態です。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 とされる染色体異常です。

【や・ら・わ行】

- 有核細胞数 検体中に含まれる核を有する細胞の数を指します。通常、骨髄液1μL中の細胞数を意味し、白血病など骨髄で細胞が増える病態では高値、再生不良性貧血など骨髄細胞が減少する病態では低値を示します。
- 有莢膜(ゆうきょうまく)菌 表面に 膜状の莢膜を持つ細菌であり、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。これらの細菌 は莢膜による免疫回避能を持ち、脾 臓摘出後には劇症型感染症を引き起 こすリスクが高まることが知られて います。
- 遊走能 好中球やマクロファージなど の白血球が、病原体や異物が侵入し た組織へ向かって移動する現象を意 味します。この機能は、感染や炎症 に対して重要な役割を果たし、侵入 した病原体の排除に寄与します。
- 有毛細胞白血病(HCL) 細胞表面 に毛髪状の突起を持つことが特徴的 な低悪性度の成熟 B細胞腫瘍で、日 本ではまれな病型です。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。また、ほぼ全例で BRAF 遺伝子変異が認められます。
- 溶血性貧血 赤血球が何らかの機序で 崩壊して生じる貧血で、黄疸・貧 血・脾腫を主徴とします。自己免疫 性溶血性貧血が多いものの、赤血球 の機能や構造異常、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。メソトレキセートや再発難治性末梢性 T 細胞リンパ腫に用いられ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結合させたラテックス粒子を含む液体に検体を加え、抗原が含まれる場合に免疫複合体が形成されることでラテックス粒子が凝集するかを確認し、抗原の有無を調べる検査方法です。
- 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

 $ilde{ t F}$ 262 $ilde{ t F}$ 263

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(II、IV期)に分類されます。

- 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 に分布します。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、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。
- 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。
- **劣性遺伝** 「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。

濾胞(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、ろ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)、または弱くした(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。

(大分県立病院血液内科 佐分利益穂)

よく行われる血液検査とその正常値

	T百	 目名称	単位	基準値		
					女 性	
血	白血球数	· /	10²/μl	33 ~		
	赤血球数		10⁴/μl		386~492	
		ごン (Hgb)	g/dl	13.7~16.8		
		リット (Hct)	%	40.7~50.1		
	血小板数		10⁴/μl	15.8~34.8		
	-	球容量(MCV)	fl	83.6 ~		
	-	球ヘモグロビン(MCH)	Pg	27.5 ~		
		はヘモグロビン濃度(MCHC)	g/dl	31.7 ~		
生化学検査	肝機能	AST (GOT)	U/L	13~		
		ALT (GPT)	U/L	10~42		
		アルカリフォスファターゼ(ALP)	U/L	38~		
		LDH (LD)	U/L		222*	
		LAP	U/L	40 ~		
		γ -GTP (γ -GT)	U/L	13~64		
		総蛋白(TP)	g/dl	6.6 ^		
		アルブミン(ALB)	g/dl	4.1 ~		
		総ビリルビン(T-BiL)	mg/dl	0.4 ~		
		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~		
		クレアチニン(CRE)	mg/dl	$0.65 \sim 1.07$	$0.46 \sim 0.79$	
		尿酸(UA)	mg/dl	$3.7 \sim 7.8$	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 ~		
		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 ~		
		中性脂肪(TG)	mg/dl	40~234	30~117	
		HDL-コレステロール	mg/dl	38~90	48~103	
		LDL-コレステロール	mg/dl	65 <i>~</i>	163	
	その他	グルコース	mg/dl	73~	109	
		アミラーゼ	U/L	44~	132	
		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 ~	~2.4	
		CK (CPK)	U/L	59~248	41~153	
		リパーゼ	U/L	11.0 ~	- 59.0	
		CRP定量	mg/dl	0.00 ~	~0.14	
		IgG	mg/dl	861 ~	1747	
		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)

 $ilde{ t F}$ 264 $ilde{ t F}$ 265

あとがき

ハンドブック第6版編集長の野村さ んから、第7版の編集長を担当しなさ いと言われ、改めて全巻に目を通した 時点で、これは大変な役割を受けてし まったと思いました。幸いなことに、 第6版編集作業の中心だった柴山さん と校正担当の須藤さんが担当を引き継 いでくれました。理事会が構成する編 集委員では、川下さん・鈴木さんが随 所で意見交換の場を持ってくれ、北折 さんは医学的な見地から専門的な監修 を担当してくれました。他の理事、尾 上裕子さんの助けも受け、そして事務 局の平松さん・吉田さんには日常業務 をこなしながらも執筆者・編集者・校 正者への連携と原稿のチェック読み合 わせ、作業の進捗管理など大変な業務 をこなしていただきました。

 原稿を依頼した47名の医師・医療 関係者の皆様には、お忙しい中期限を 守り、無償で執筆いただきました。ま た患者・ドナー・家族の15名の方々 からも、体験談を交えて、本書を手に 取る患者さんにエールを送る原稿を執 筆いただきました。

監修者の谷口修一先生・高橋聡先生に加え今回は、山本久史先生に補修をお願いし、ご協力をいただきました。 改めて、関わっていただいたすべての皆様に感謝いたします。ありがとうございました。

ハンドブック第7版が、読んでいた だいた患者さん・ご家族の助けにな り、病気を克服するためのお力になれ れば幸いです。

(若木 換)

とでした。もっと病気のことを知りたい、というメディカルな質問に加え、 関病生活に役に立つ些細な情報など、 患者サイドが必要としていることが自 血病フリーダイヤルを介して「患者と されていきました。そして「患者た ちがいま本当に知りたい情報をかったと にまとめよう」ということになっも『 です。それから26年、いまでも です。それから26年、いまで自 血病と言われたら』はベストセラーで す。しかも時代とともに新情報に自 エーアルをし続けています。『白血病 と言われたら』発行のお手伝いができ てきたことは望外のよろこびです。

(野村正満)

10年程前に造血幹細胞移植医療に 長年携わった経験をもとに、患者さん・ご家族の皆様へのメッセージを看 護師の立場から書かせていただきまし たが、今度は編集委員の仲間に加わる という思いがけないご縁で勉強をさせ ていただきました。

「白血病と言われたら」は、本当に 実のある本だと思います。インターネットで何でも情報が取れる時代ではありますが、本はパラパラとめくるだけで勉強になります。開いたページから飛び込んでくる情報はとても貴重です。医療の現場で日常的に行われていることや、既に知っていると思われることも患者さんやご家族にとってはま

だまだ分からないことだらけ、というより何が分からないかも分からない。 という現実の中、そんな時に質問する きっかけをこの本からつかんでいただければと思うのです。

いろいろな情報をくださった執筆者の皆様には本当に感謝!です。そして、それらを編集して読みやすく、分かりやすくという努力を重ねて来られた編集委員の裏方作業、その一員に加えていただいた栄誉は私の宝物になりそうです。

この冊子を読んでくださる皆様、そ して編集に関わってこられた皆様、本 当にありがとうございました。

(尾上裕子)

前版である第6版の編集委員だった のはコロナウイルスが蔓延する前の 2019年でした。

私は、献血併行型ドナー登録会の会場から新幹線に飛び乗り、毎月のように編集会議のために上京していました。

突然、血液難病と向き合うことになった患者さんやご家族がわかりやすいように、難しい専門用語を抽出し、注釈をつける作業に取り組みました。

当時、骨髄移植から10年が経過していた私は、ベテラン患者の立場で携わっていましたが、治療の選択肢が広がっていることに驚きと希望を感じました。

そして今、造血幹細胞移植はさらに 進歩し、何らかの移植ソースが見つか る時代になりました。

先日参加した学会では、救命はもちろん、治療後の患者さんのQOL(生活の質)の向上のために、医療者の方々がよりよいケアやサポートに尽力されている姿が印象的でした。

就学、就労、妊孕性、アピアランス、運動機能、ワクチン接種、2次がん……前版では少数だった♥LTFU(長期フォローアップ)外来を設ける病院も増えています。

このハンドブックが、発病まもない 方、治療を乗り越えた方やご家族にと って、これからの人生に希望をもたら す一冊となることを心から願っていま す。

(浅野祐子)

世論調査」。「あなたは現在、1カ月に 大体何冊くらい本を読んでいますか。 電子書籍を含みますが、雑誌や漫画は 除きます」という設問に、「読まない」 が62.6%、「1、2冊」が27.6%、「3、4 冊 | が6.0% (以下略) と続きまし た。つまり、いま10人に6人は本を一 冊も読まない時代です。

本書は大勢の筆者から原稿を集めて 構成しています。 医療関係者、患者本 ::

治療には骨髄移植が必要です。30 … 年前に突然でした。お陰様で骨髄バン クを介して骨髄移植が受けられ28年 以上が経過しましたが、当時にこのよ うなハンドブックがあったら、なんと 心強かっただろう、と思います。

こんな私がハンドブック第7版の編 集に関わることになるとは、なんと偶 然、ではなく必然だったのかも知れま せん。

医療の進歩は素晴らしく、移植治療 が芳しくなくても、再発があっても、 分子標的療法等で対処が可能になって きている時代です。

ハンドブックは、最先端で治療され ている現役の先生方から、お忙しい中 ::

骨髄提供をきっかけに始めたボラン :: ティア活動でしたが、今回、当ハンド ブックの編集作業に携わりました。医 療分野の方々や患者さんおよびそのご 家族の原稿チェックを担当し、シラミ また、編集委員で患者さんの治療に

文化庁の2023年度「国語に関する … 人やその家族、ドナー経験者などいろ いろな立場の人が執筆しています。

> 原稿を書くということは、どれだけ 本を読んでいるかに比例して、文章力 が上がると言われています。つまり、 「良いインプットがなければ良いアウ トプットは出来ない」ということで す。ネット社会となり、ますます頭の 痛い問題だと感じています。

> > (須藤 晃)

を無償で執筆をしていただいていま す。必ずや、病気の克服に向けて頑張 っておられる患者・ご家族様への手助 けになることと確信をしております。

血液疾患を克服するには時間がかか ります。骨髄移植は医療従事者にて実 施していただきますが、それからはご 家族を含めご自身で取り組まなくては なりません。治ろうとする気力が大切 です。気を長く持ち、諦めないこと。 そして免疫を上げるように、下げない ように取り組んでください。そうすれ ば必ずや克服できると思います。最後 に、この本の編集に携わった皆々様に 感謝を申し上げます。

(川下 勉)

潰しのように拝読しましたが、白血病 に立ち向かっている方々のたいへんさ に、改めて目から鱗が落ちる思いでし

ついての表現方法についてもディスカ … わり、これまた多くのことを学ぶこと ッションを行いました。患者さんは白 血病に対して「闘病する | 「療養する | 「克服する | 「治療を乗り越える | な ど、何が最も適格な表現になるのでし ょうか。正直なところ、今もなお私の 心の中では結論は出ていません。

一方、当協議会の先輩方が執筆され た原稿をアップデートする作業にも携 …

ができ、貴重な経験をさせていただき ました。

編集作業の終盤に入った現在、たと え僅かでも『白血病と言われた』方の お役に立てればと思うと同時に、今後 もそれらの方々に寄り添えるよう努め てまいりたいと思う次第です。

(鈴木敏生)

「白血病と言われたら|第7版を通 読していただければ、原稿を提供して くださった医師をはじめとした専門家 の皆さん、校正や編集業務に携わった 皆さんの思いが伝わるのではないでし ょうか? 血液難病の治療は長く、つ らく、そして大きな経済的な負担を強 いられるのは事実です。しかし、正し い知識と希望をもって闘病に取り組め ば、その先にはきっと明るい未来が待 ::

っています。本書発行に携わった全て の人たちは、患者さんやご家族にメッ セージを伝えたいという思いをもって 出版に取り組みました。このメッセー ジが患者さんとそのご家族に伝わり、 そしてやがて笑顔になられることを心 から祈らずにはいられません。

「あなたは決してひとりではありま せん

(柴山洋久)

事務局では、患者さんから支援基金 : 不安になった時、ぜひためらわずに について問い合わせを受けることがあ り、「もっと早く相談すればよかった」 そんな声もよく耳にします。今回、ハ ンドブックの編集を通し一番感じたこ とは、こんなに力になってくれる人が たくさんいるんだ、ということです。 この本を手にとった患者さん、患者さ んご家族は、既にご自身で情報をとろ うと行動されている強さがおありだと 思います。でも、もし困ったことや、

「助けて」と声に出してほしいと思い ます。本書の目次を見て分かるよう に、手を差し伸べてくれる人がたくさ んいます。

編集初心者の私も、執筆者の皆さ ま、編集スタッフの皆さん、編集デザ インのあむさんと、たくさんの方に助 けていただきました。心より感謝申し 上げます。

(平松 彩)

ご協力いただいた専門家の皆さま

(執筆者名五十音順/敬称略)

		(耿
執筆	者	所属	頁
[]	7行】		
伊豆津		国立がん研究センター中央病院	⊦ 170
一戸	-	広島大学病院	
今井	陽一	獨協医科大学	
上田	孝典	福井大学	
内田	直之	国家公務員共済組合連合会 虎の門病院	
宇都宮	-	公益財団法人慈愛会 今村総合病院	
大野	、 久美子	東京大学医学部附属病院	
大橋	勝	JCHO東京高輪病院/吉祥寺歯科口腔外科・矯正歯科…	
	······ 7行】	30	
笠松	哲光	群馬医療福祉大学・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・	下90
門脇	則光	香川大学	
神田	善伸	自治医科大学附属病院・附属さいたま医療センター	
木村	晋也	佐賀大学	上159
黒澤	彩子	伊那中央病院	下200
後藤	辰徳	日本赤十字社愛知医療センター名古屋第一病院	下 173
(+)	行】		
酒卷	一平	福井大学	下 227
佐藤	聡美	聖路加国際大学公衆衛生大学院	上57
佐分利	J 益穂	大分県立病院	下 238
澤田	明久	大阪母子医療センター	
NPO ?	去人 障害年	金支援ネットワーク	
神保	光児	東京大学医科学研究所	
杉田	純一	社会医療法人北楡会 札幌北楡病院	
鈴宮	淳司	社会医療法人駿甲会 コミュニティーホスピタル甲賀病院	
		島根大学	下71
	行】		
髙木	伸介	国家公務員共済組合連合会 虎の門病院	
高橋	聡	東京大学医科学研究所	監修
高見	昭良	愛知医科大学	下13
田中	淳司	東京女子医科大学・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・	下27
谷口	修一	国家公務員共済組合連合会 浜の町病院	監修
都留	由香里	東京大学医科学研究所附属病院	上85
豊嶋	崇徳	北海道大学大学院	上25

執筆	者	所属	頁
照井	康仁	埼玉医科大学病院	上 165
富樫	仁美	東京大学医科学研究所附属病院	
土岐	典子	がん・感染症センター都立駒込病院	
	├行】	H AND	, 00
奈良	美保	秋田大学医学部附属病院	下 223
南谷	泰仁	東京大学医科学研究所	
西田	徹也	日本赤十字社愛知医療センター名古屋第一病院	
西村	純一	大阪大学大学院	
日本赤	卡十字社	血液事業本部	
日本情	骨髄バンク	広報渉外部 上129、	
[]	\行】		
福田	隆浩	国立がん研究センター中央病院	上26
堀部	敬三	国立病院機構名古屋医療センター	上79
[¬	7行】		
牧野	茂義	東京都赤十字血液センター	下170
松本	公一	国立成育医療研究センター	下103
真部	淳	北海道大学	
宮﨑	泰司	長崎大学原爆後障害医療研究所	下62
村上	博和	群馬医療福祉大学	下90
村田	誠	滋賀医科大学 下 203、	
森	育紀	国家公務員共済組合連合会 虎の門病院	上30
(+	7・ラ・ワ ぞ		
矢部	普正	東海大学	
山﨑	奈美恵	社会医療法人北楡会 札幌北楡病院	
山﨑	宏人	金沢大学附属病院	下49
山本	久史	国家公務員共済組合連合会 虎の門病院	
		上13、下193、	
吉田	奈央	日本赤十字社愛知医療センター名古屋第一病院	
和氣	敦	国家公務員共済組合連合会 虎の門病院分院	上70

F 270

ハンドブック

白血病と言われたら 下巻 血液の病気を知ろう

2025年5月25日発行

監 修:谷口修一・高橋聡 補 修:山本久史

発行人:梅田正造編集人:若木 換

発行所: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: TOPPAN クロレ株式会社 デザイン・DTP: 有限会社あむ

イラスト: KiKi

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 第二版第一刷発行 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 第三版第一刷発行 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 2020年5月30日 第六版第一刷発行

●ハンドブック編集委員

編集長 若木 換

アドバイザー 野村正満 尾上裕子

浅野祐子

編集委員 須藤 晃 川下 勉 北折健次郎 鈴木敏生

山崎裕一 柴山洋久

平松 彩 吉田幸子

本書に登場するそれぞれの薬剤の商品名は、その製造元である製薬会社等が権利を有する商標登録です。 このハンドブックの作製には「東京マラソン2025チャリティ」事業の寄付金が使われています。