

せいじん さいぼう はっけつびょう しゅ
成人T細胞白血病リンパ腫(ATLL)を
知っていますか？

監修 うつのみや 宇都宮 あたえ 與 公益財団法人慈愛会 今村総合病院
名誉院長兼臨床研究センター長、HTLV-1研究センター長



医療機関名：

Bristol-Myers Squibb 株式会社

もくじ

Q1	成人T細胞白血病リンパ腫(ATLL)とは、どのような病気ですか？	3
Q2	ヒトT細胞白血病ウイルス(HTLV-1)とは、どのようなウイルスですか？	4
Q3	T細胞について教えてください。	5
Q4	ATLLでは、どのような症状がみられますか？	6
Q5	ATLLの診断では、どのような検査が行われますか？	8
Q6	ATLLには、どのような種類がありますか？	10
Q7	ATLLでは、どのような治療が行われますか？	12
Q8	薬物治療には、どのようなものがありますか？	13
Q9	造血幹細胞移植について教えてください。	14
Q10	通院で薬物治療を行う場合の生活上の注意点を教えてください。	16
Q11	医療スタッフとのコミュニケーションで心がけるべきことは何ですか？	17

Q1

成人T細胞白血病リンパ腫(ATLL)とは、 どのような病気ですか？

HTLV-1というウイルスが血液中のT細胞に感染することにより発症する、血液がんのひとつです。

ウイルスが原因で起こる病気

成人T細胞白血病リンパ腫(ATLL)は、HTLV-1(→4ページ)というウイルスが、血液中のT細胞(白血球の一種→5ページ)に感染して、がん化することにより発症します。この病気は日本で発見されました。患者さんは九州や沖縄を中心とした、西南日本に多くみられます。

潜伏期間が長く、中年以降に発症する

日本では、毎年およそ1,000人がATLLを発症するといわれています。ウイルスに感染してから発症するまでには数十年かかるため、多くの方が高齢になってから発症します。発症年齢は60～70歳が多いとされていますが、近年の高齢化によって、今後さらに高くなることが予想されます。

ATLLの治療法は進歩している

ATLLは治療がとて難しい病気ですが、同種造血幹細胞移植(→14ページ)という治療法が有効であることがわかってきました。最近では新しい薬剤が開発され、治療の選択肢が増えてきています。

成人T細胞白血病リンパ腫(Adult T-cell Leukemia/Lymphoma)はATLL又はATLと略されます。



厚生労働省研究班「HTLV-1キャリア指導の手引き」

厚生労働省研究班「本邦におけるHTLV-1感染及び関連疾患の実態調査と総対策」より作成

Q2

ヒトT細胞白血病ウイルス(HTLV-1)とは、どのようなウイルスですか？

HTLV-1は、感染後数十年たった後にT細胞をがん化させ、ATLLを引き起こします。

HTLV-1は、T細胞に感染すると、感染した細胞の中で長い間生き続けます。この感染したT細胞ががん化して、異常に増殖することによりATLLを発症します。感染から発症までの期間(潜伏期間せんぷくといいます)が長く、発症までは40～60年かかります。そのため、HTLV-1に感染した人がATLLを発症する確率は、5%程度といわれています。

HTLV-1の感染者と感染経路

HTLV-1の感染者は、日本では658,000人*と推定されています。以前は九州や沖縄地方に多いとされていましたが、最近では関東や関西などの大都市圏にも広がっています。

主な感染経路は、母子感染、性交渉、輸血による感染で、母乳による母子感染がもっとも多いといわれています。

母子感染	<ul style="list-style-type: none"> ● 妊婦健診で感染の有無を確認 ● 現在は感染予防対策がとられている
性交渉	<ul style="list-style-type: none"> ● 主に男性から女性に感染 ● 潜伏期間が長いため、成人してからの感染で発症したという報告はほとんどない
輸血	<ul style="list-style-type: none"> ● 献血時に感染の有無を確認 ● 現在は新たな感染はない

*: Satake M, et al.: J Med Virol. 95(3):e28606, 2023

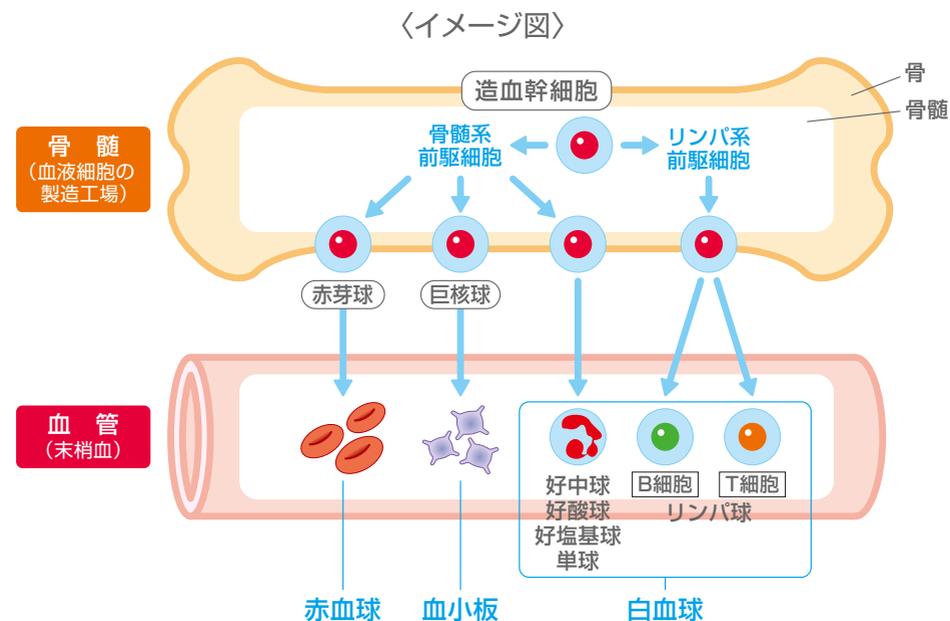
Q3

T細胞について教えてください。

免疫細胞のひとつで、体に入ってきた細菌やウイルスなどの異物やがん細胞から、体を守るはたらきをしています。

血液中にはいくつかの免疫細胞があり、総称して白血球と呼ばれています。これらの細胞は、ほかの血液中の細胞と一緒に骨の中心にある骨髄こつすいというところぞうけつかんさいぼうでつくられます。骨髄の中にはすべての血液のもととなる造血幹細胞ぞうけつかんさいぼうがあり、この造血幹細胞からいくつもの細胞に枝分かれして、最終的に赤血球、血小板、白血球となって血液中に放出されます。

T細胞は、白血球のうちのリンパ球と呼ばれる細胞のひとつで、他のリンパ球のはたらきを助けたり、体に入った異物やがん細胞を攻撃して取り除く「免疫」という役割を担っています。



Q4

ATLLでは、 どのような症状がみられますか？

足のつけ根や首などのリンパ節が腫れたり、皮膚が赤く腫れ上がったりします。

HTLV-1に感染し異常に増殖したT細胞(ATL細胞と呼びます)は、全身に広がり、さまざまな症状を引き起こします。発熱や全身のだるさなど風邪に似た症状があらわれ、足のつけ根や首などのリンパ節が腫れたり、発疹などの皮膚の症状がみられます。また、肝臓や脾臓が腫れることもあります。

発熱、
全身のだるさ



リンパ節の腫れ



皮膚の症状

赤く腫れた皮疹、
皮膚にしこりができる
など



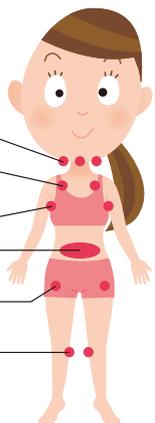
肝臓、脾臓の腫大



リンパ節

リンパ球が充満しており、リンパ液をろ過し、体を守る働きをする(免疫の役割を果たす)器官
首やわきの下、足のつけ根などにある

- けいぶ 頸部リンパ節
- さこつ 鎖骨リンパ節
- えきか 腋窩リンパ節
- へいぶ 腹部リンパ節
- そけい 鼠径リンパ節
- しつか 膝窩リンパ節



さまざまな合併症の症状があらわれる

ATLLでは、免疫機能の低下により感染症にかかりやすくなります。また、ATL細胞が血液中のカルシウム値を上げる物質を作り出すため、高カルシウム血症などの合併症の症状がみられることもあります。

免疫力低下による感染症

健康な人ではかからないような病原体による感染症にかかりやすくなる



ひよみかんせんしょう
(日和見感染症と呼ぶ)

高カルシウム血症

口が渇く、吐き気、便秘、ぼんやりするなど



Q5

ATLLの診断では、 どのような検査が行われますか？

問診や血液検査などの基本的な検査に加え、病気の種類や広がりを調べるためにリンパ節生検や画像検査などを行います。

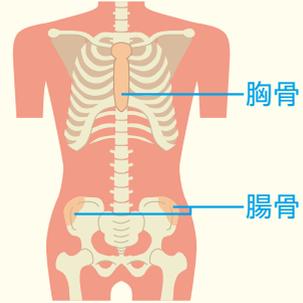
● 基本的な検査

検査法	確認する内容
問診・触診	●リンパ節の腫れやその他の症状、全身の状態
血液検査	<ul style="list-style-type: none"> ●白血球の数 ●HTLV-1ウイルス感染の有無（抗HTLV-1抗体検査と呼ぶ） ●血液中の異常細胞（ATL細胞かどうかを調べる） ●肝臓や腎臓などの機能、病気の進行度、がんのマーカーとなるLDH値、カルシウム値など 

● 専門的な検査(確定診断)

検査法	確認する内容
リンパ節・皮膚生検	●腫れているリンパ節や皮膚の異常細胞 麻酔をして、腫れているリンパ節の細胞や症状の起こっている皮膚の一部を採取して、組織を顕微鏡で確認してT細胞の異常かどうかを調べます。
染色体・遺伝子検査	リンパ節・皮膚生検や骨髄検査で採取した組織を使って、染色体異常や遺伝子異常を調べます。

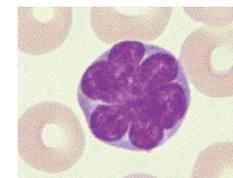
● 病気の広がりを調べる検査

検査法	確認する内容
骨髄検査	<ul style="list-style-type: none"> ●骨髄液に含まれるATL細胞の有無 <p>〈骨髄液の採取方法〉 <small>ちようこつ</small>腸骨(腰の骨)や<small>きようこつ</small>胸骨(胸の中央にある骨)から<small>こつすいせんし</small>骨髄穿刺によって骨髄液を採取します。最初に局所麻酔を行った後、骨髄穿刺針を刺し、骨の中にある骨髄液を吸引します。吸引時には鈍痛を感じることがあります。</p>  
画像・その他の検査	<p>超音波検査、CT、MRI、PET、内視鏡検査によって、全身のリンパ節や臓器への広がりを調べます。</p> <p>髄液検査によって、脳や脊髄への広がりを調べます。</p> <p>〈髄液検査の方法〉 <small>ようつい</small>腰椎(腰の部分の背骨)の間に細い針を刺して、髄液を採取します。</p>

直江 知樹編：インフォームドコンセントのための図説シリーズ
白血病/骨髄異形成症候群 医薬ジャーナル社、2013より作表

ATL細胞に特徴的な花細胞(フラワーセル)

ATL細胞は、切れ込みのある花びらのような形の核が特徴的で、花細胞(フラワーセル)と呼ばれます。



Q6

ATLLには、 どのような種類がありますか？

あらわれている症状や検査結果をもとに、4つのタイプに分類されます。

ATLLは、症状や検査結果をもとに4つのタイプ(病型)に分類されます。「急性型」と「リンパ腫型」は進行速度が速いため、早急な治療が必要です。「慢性型」と「くすぶり型」は、比較的ゆっくりと進行するため、経過観察で様子を見ます。ただし、経過観察中に急性型に変わることがあります。

タイプ (病型)	特徴	治療の 必要性
急性型 (最も多い)	ATL細胞が血液中で急速に増えている状態で、全身の症状がみられる。 多くの場合、感染症や高カルシウム血症が起こる。	○
リンパ腫型 (2番目に多い)	ATL細胞は血液中ではあまり増殖せず、リンパ節の腫れや皮膚の症状が目立つ。 進行速度は速い。	○
慢性型	血液中にATL細胞はみられるが、全身の症状はあまりみられない。 皮膚の症状がみられることが多いが、進行速度は比較的遅い。	△*
くすぶり型	全身の症状はほとんどみられず、進行速度も比較的遅い。	△**

*: 予後不良因子(LDH、アルブミン、BUNのうちいずれか1つ以上が異常値)をもつ慢性型では早急な治療が必要

** : 皮膚の症状がみられる場合は、ステロイド軟こうの塗布や紫外線照射などの皮膚科的治療を実施

● ATLLの診断基準

	くすぶり型	慢性型	リンパ腫型	急性型
抗HTLV-1抗体	陽性	陽性	陽性	陽性
リンパ球数(/ μ L)	4000未満	4000以上	4000未満	
異常リンパ球数 (%)	5%以上*	あり**	1%以下	あり**
花細胞 (フラワーセル)	あってもよい	あってもよい	なし	あり
LDH (乳酸脱水素酵素)	正常値上限 の1.5倍以下	正常値上限 の2倍以下		
補正カルシウム値 (mg/dL)	11未満	11未満		
組織で確認された リンパ節の腫れ	なし		あり	
腫瘍病変	皮膚	*		
	肺	*		
	リンパ節	なし		あり
	肝・脾腫大	なし		
	中枢神経、 骨、胸水、 腹水、消化管	なし	なし	

空欄：他の病型で規定される条件以外の制約はない。

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

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

Q7 ATLLでは、 どのような治療が行われますか？

薬物治療が中心となりますが、条件があれば造血幹細胞移植を行います。

治療方針は、ATLLのタイプや年齢、患者さんの全身状態、本人の意向によって決定します。「急性型」と「リンパ腫型」、「予後不良因子のある慢性型（→10ページ）」の患者さんでは、速やかに治療を開始することが必要です。主治医と相談して、自分にあった治療法を検討しましょう。

急性型、リンパ腫型、予後不良因子のある慢性型の患者さん

■薬物治療

抗がん剤などを投与し、ATL細胞を破壊して病気の進行を抑えます。

■同種造血幹細胞移植

大量の抗がん剤や放射線治療でATL細胞を破壊した後、正常な造血幹細胞を移植します。

薬物治療の結果や患者さんの年齢などにより、実施を検討します。

予後不良因子のない慢性型、くすぶり型の患者さん

■無治療経過観察

病気が進行するまで治療は行わずに様子を見ます。

経過観察中は定期検査を行って、変化がないか確認します。

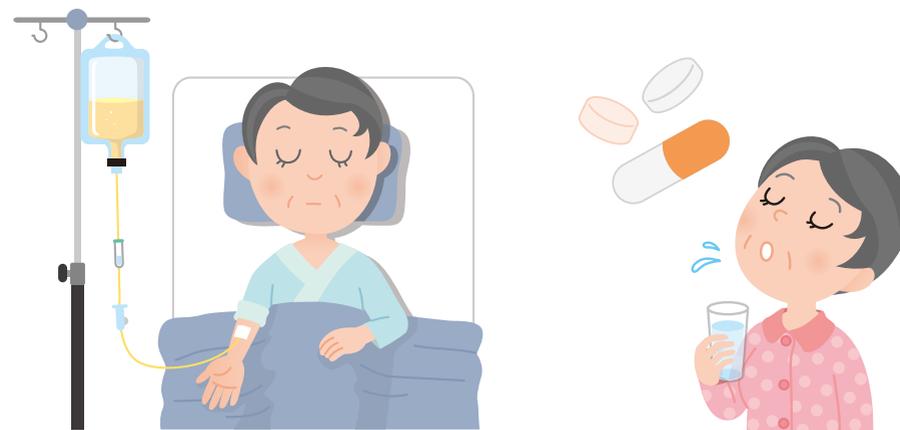
これらの病型でも皮膚症状がみられる場合は皮膚科的治療を行います。

Q8 薬物治療には、 どのようなものがありますか？

従来の抗がん剤を組みあわせて投与する治療や、従来の抗がん剤とは異なる作用をもつお薬による治療があります。

ATLLの治療では、複数の抗がん剤を組みあわせて投与する多剤併用療法が行われます。抗がん剤にはたくさんの種類があり、いくつかのお薬を組みあわせることで効果が高まる場合があります。抗がん剤は、がん細胞を壊すのに有効ですが、正常な細胞も壊してしまう場合もあるため、さまざまな副作用があらわれます。そのため、副作用対策もあわせて行います。

最近では、これまでの抗がん剤とは異なる作用でがん細胞を攻撃するタイプのお薬が使われるようになりました。これらのお薬の登場により、ATLLの治療の選択肢は増えてきています。



造血幹細胞移植について 教えてください。

血液のもととなる造血幹細胞を移植する治療法で、ATLLを治すことが期待できます。

造血幹細胞移植は、大量の抗がん剤投与や全身への放射線療法を行ってがん細胞を減らした後に(前処置と呼ぶ)、血液のもととなる正常な造血幹細胞を移植して治療する方法です。移植を受けられる患者さんには条件があり、年齢や病気の状態にあわせて、慎重に検討されます。

ATLLの治療では、提供者(ドナー)の造血幹細胞を移植する同種造血幹細胞移植が行われます。この方法では、移植した細胞が患者さんの細胞を攻撃する合併症が起こることがあります。

前処置の負担が軽い「ミニ移植」

最近では、前処置の抗がん剤や放射線の量を減らして患者さんへの負担を軽くした「ミニ移植」ができるようになりました。これにより、高齢の患者さんや、大量の抗がん剤に耐えられない患者さんでも移植を受けられるようになりました。

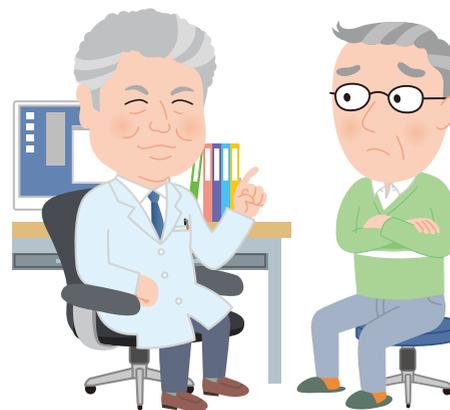
同種造血幹細胞移植が受けられる条件

- HLAと呼ばれる白血球の型が一致しているドナーがいる(兄弟や両親などの血縁者・骨髄バンクに登録している非血縁者)。
- 年齢*: 55歳まで。
ミニ移植の場合は50~70歳(非血縁者の場合は65歳まで)。
- 心臓や肝臓などの内臓機能に障害がない。

*目安となる年齢です。患者さんの健康状態によって異なります。

再発時や治療の効果が得られない場合

ATLLは、治療が難しい病気です。なかには、治療の効果が得られなかったり、治療後に病気が再発する患者さんもいます。そのような場合でも、それぞれの患者さんの状況にあった治療法を行います。最近では、再発した場合に使用できるお薬も増えてきています。また、症状緩和のための治療を行う場合もあります。がん細胞を減少させるための治療ではありませんが、抗がん剤による副作用を抑えたり、症状をやわらげる治療法です。



どのような治療を行うかは、患者さんの状態やライフスタイルなどを考慮し、方針を決めていきます。主治医とよく相談したうえで、ご自身にあった治療を受けてください。

Q10

通院で薬物治療を行う場合の生活上の注意点を教えてください。

感染症を予防するため、手洗いやうがいを心がけ、決められた日には必ず受診するようにしましょう。

日々の体調を管理し、決められた日に受診する

体調の変化などに注意して、気になることがあればすぐに主治医に相談しましょう。お薬は医師の指導に従って正しく服用し、決められた日に必ず受診するようにしましょう。

感染症の予防

抗がん剤治療を受けている期間や、造血幹細胞移植を受けた後は、特に免疫機能が低下しています。マスクの着用、うがい、手洗いをして、感染症を予防しましょう。また、人混みは避けるようにしましょう。



栄養バランスのとれた食事

たくさんの品目をバランスよくとるように心がけましょう。お薬による治療中は食欲がなくなることがありますが、少しでも食べられるものを取りましょう。白血球の少ない時期には、生ものは避けるようにしてください。



体力を保つ

規則正しい生活を心がけて、夜はたっぷりと睡眠をとるようにしましょう。

直江 知樹編：インフォームドコンセントのための図説シリーズ
白血病/骨髄異形成症候群 医薬ジャーナル社、2013より作成

Q11

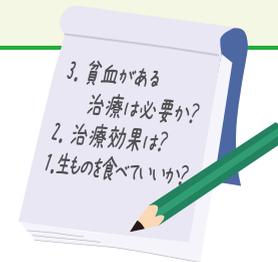
医療スタッフとのコミュニケーションで心がけるべきことは何ですか？

治療内容やご自身の体調に関する不安や疑問点を、主治医や医療スタッフに相談することが、より良い治療につながります。

ATLLの治療では、血液専門医をはじめ、看護師、薬剤師、ソーシャルワーカーなどたくさんの医療スタッフが連携して、患者さんをサポートします。病気や治療についてわからないことや、ご自身の体調に関する不安などは、遠慮なく主治医や医療スタッフに相談してください。病気や治療について、正しく理解したうえで、積極的に治療に参加しましょう。

質問事項をまとめたメモを持参

医師との面談時間を有効に活用するため、質問や伝えたい事項をあらかじめ整理し、メモにまとめて持参しましょう。聞きたい順、伝えたい順に優先順位をつけておくと効果的です。



他の専門家の意見が聞けるセカンド・オピニオン

セカンド・オピニオンとは、主治医以外の専門医に診断や治療に関して意見を聞くことです。その目的は、主治医から受けた診断や治療の方針の妥当性を確認すること、他の治療の選択肢を知ることであって、主治医を変えることではありません。

セカンド・オピニオンを受けるときには、まず主治医にその旨を伝え、検査データを提供してもらいましょう。またセカンド・オピニオンを受けたいと考える理由についても話しておくといでしょう。診断や治療法について、ご自身が納得したうえで治療を開始しましょう。

国立がん研究センター がん情報サービス 患者必携「がんになったら手にとるガイド」
https://ganjoho.jp/public/qa_links/book/public/hikkei02.html

memo

ATLLやHTLV-1に関する情報が得られる おもなウェブサイト

●病気の情報

国立がん研究センター

がん情報サービス

<http://ganjoho.jp/>

厚生労働省

HTLV-1 に関する情報

<https://www.mhlw.go.jp/bunya/kenkou/kekkaku-kansenshou29/>

厚生労働行政推進調査事業費新興・
再興感染症及び予防接種政策推進研究事業

HoT LiVes ほっとらいぶ
HTLV-1 情報ポータルサイト

<https://htlv1.jp/>

●造血幹細胞移植に関する情報

日本骨髄バンク

日本骨髄バンク

<http://www.jmdp.or.jp/>