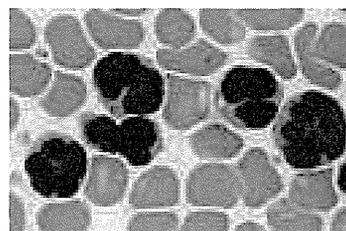


Q 3 ATL はどのように診断されますか？

足の付け根や首、わきの下のリンパの腫れ、だるさや発熱、皮膚の発疹などの症状から血液の病気を疑いますが、人間ドックや健診でたまたま見つかることもあります。

一般的な血液検査では白血球が増えることが多く、顕微鏡で観察すると異常な形をしたATLのがん細胞が見られます。特にATLに特徴的な異常細胞を花細胞（フラワーセル）といいます。

症状、検査結果からATL疑った場合には、HTLV-1というウイルスが体の中にあるかどうかを血液検査で検査します。（血清の抗HTLV-抗体検査）この検査が陽性であればHTLV-1というウイルスを保有していることを意味します。



花細胞
(フラワーセル)

さらに精密検査で次のいずれかに該当する場合に ATL と診断します。

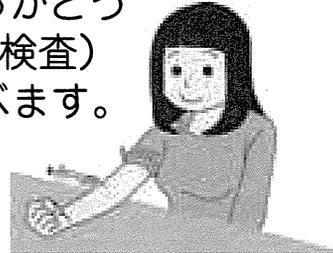
- ① 血液中で増えている異常な細胞が T 細胞である場合
- ② 腫れているリンパ節や皮膚の病変などを採って調べ（生検一次ページに記載） T 細胞のがんである場合

まれに、血清抗 HTLV-1 抗体陽性でありながらがん細胞中に HTLV-1 を含まない、ATL ではない T 細胞のがんが存在します。診断が難しい場合には、診断を確実にするために、がん細胞が HTLV-1 に感染した細胞かどうか検査を行います。がん細胞が HTLV-1 に感染した細胞であれば ATL であると確定診断されます。

その後病気の状態を調べるために様々な検査が行われます。主なものは、骨髄の中に ATL 細胞がないか調べる骨髄穿刺（マルク）、全身のリンパ節や臓器への病気の広がりを調べる CT や PET、MRI、胃腸へ広がっていないか調べる内視鏡、脳へ進んでいないか調べる髄液検査（ルンバール）などです。

血液検査

- HTLV-1 というウイルスを保有しているかどうかを調べます。(血清の抗HTLV-1抗体検査)
- 血液中の異常細胞がT細胞かどうか調べます。
- 肝臓や腎臓など臓器への障害、病気の進行度、腫瘍マーカーとなるLDH値、カルシウム値などを調べます。



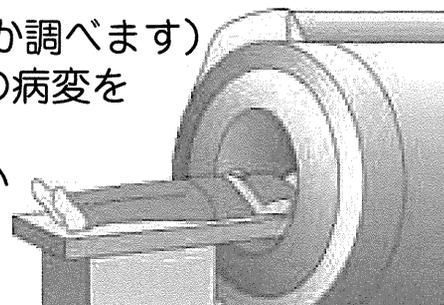
リンパ節・皮膚生検

局所麻酔を行いしこりのあるリンパ節、あるいは症状の起きている皮膚の一部を取る小手術です。この組織を顕微鏡で確認し、T細胞のがんであるかどうかを確認します。



その他の病気の状態を調べる検査

- 骨髄検査 (骨髄に広がっていないか調べます)
 - CT、PET、MRI、内視鏡 (全身の病変を調べます)
 - 髄液検査 (脳へ広がっていないか調べます)
- など



Q 4 ATL はどのように分類されますか？

ATL には下の4つの病気のタイプがあり、検査により診断しそれぞれの治療を行っていきます。(詳しい診断基準は次ページに記載)

【早急な治療が必要な状態】

急性型 (きゅうせいがた)

血液中の ATL 細胞が急速に増えている状態です。感染症や血液中のカルシウム上昇がみられることがあり、早急な治療が必要です。

リンパ腫型 (りんぱしゅがた)

ATL 細胞が主にリンパ節で増殖している状態です。急性型と同様に急速に症状が出現するため、早急な治療が必要です。

【早急な治療を必要としない (主に経過観察を行う) 状態】

慢性型 (まんせいがた)

血液中の白血球数が増え、多数の ATL 細胞が出現しますが、その速度はゆっくりです。皮膚に病変がある場合を除けば、症状をほとんど伴いません。

くすぶり型 (くすぶりがた)

血液中の白血球数は正常ですが、血液、皮膚、または肺のみに ATL 細胞が存在するもの。ほとんどが無治療で経過を観察しますが、皮膚症状に対して治療を行うことがあります。

※慢性型とくすぶり型は経過中に急性型へ移行することがあり、その場合は早急な治療が必要です。

ATL の分類基準

	くすぶり型	慢性型	リンパ腫型	急性型
抗 HTLV-I 抗体	陽 性			
リンパ球数 ($/\mu\text{l}$)	4000 未満	4000 以上 (a)	4000 未満	*
異常リンパ球 (%)	5%以上	あり (b)	1%以下	あり
花細胞	時折	時折	なし	あり
LDH	正常上限の 1.5 倍以下	正常上限の 2 倍以下	*	*
補正カルシウム値 (mEq/l)	正常	正常	*	*
組織で確認された リンパ節腫脹	なし	*	あり	*
腫瘍病変	皮膚病変	**	*	*
	肺病変	**	*	*
	リンパ節の腫れ	なし	*	あり
	肝腫大	なし	*	*
	脾腫大	なし	*	*
	中枢神経	なし	なし	*
	骨	なし	なし	*
	腹水	なし	なし	*
	胸水	なし	なし	*
	消化管	なし	なし	*

* : ほかの病型で規定される条件以外の制約はないことを示す。

** : 他の条件を満たせば必須ではない。しかし異常リンパ球が末梢血で5%以下の場合、組織で確認される腫瘍病変が必要。

(a) : Tリンパ球増加 ($3500/\mu\text{l}$) を伴う。

(b) : 異常リンパ球が5%以下の場合、組織で確認される腫瘍病変が存在すること。

Q5 ATL の治療方法には どのようなものがありますか？

ATL の治療方法には様々なものがあります。
症状や年齢により治療に対する効果、副作用には個人差がありますので、医師と相談の上、治療を進めていくことが必要です。

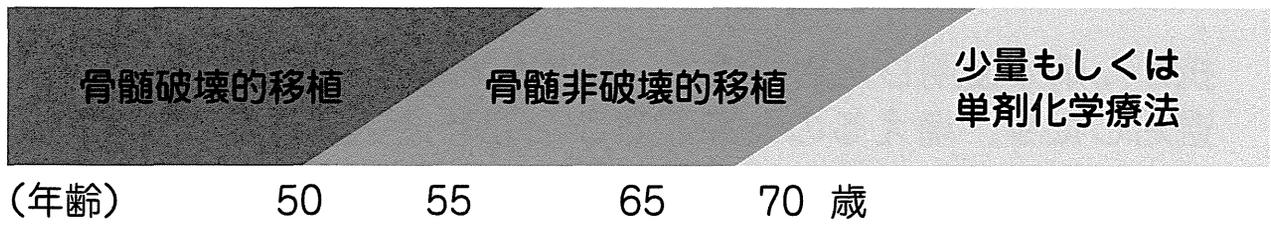
各治療の詳しい説明は 12 ページ以降で記載しています。

病気の型	年齢	治療法
急性型 リンパ腫型	50 ～ 55 歳未満*	強力な化学療法 造血幹細胞移植 (骨髄破壊的移植)
	50 ～ 55 歳以上 65 ～ 70 歳未満*	強力な化学療法 造血幹細胞移植 (骨髄非破壊的移植)
	65 ～ 70 歳以上*	少量もしくは単剤化学療法
慢性型	予後不良因子有**	内服化学療法 強力な化学療法
	予後不良因子無	皮膚症状がある場合は皮膚科的治療 その他は経過観察
くすぶり型	—	経過観察 皮膚症状に対する治療

*：骨髄破壊的移植と骨髄非破壊的移植の対象となる年齢の境界、骨髄非破壊的移植の年齢上限については目安として記載しています。

**：生化学検査のうちの LDH が正常より高い、BUN が正常より高い、アルブミンが正常より低い、のいずれかを満たす患者さん。そうでないケースに比べ進行が早いことが知られています。

【移植適応と年齢の目安】

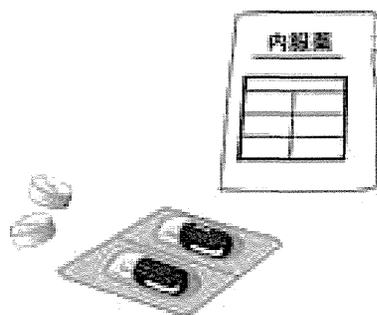
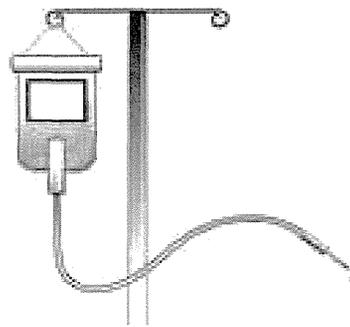


MEMO

化学療法（かがくりょうほう）とは

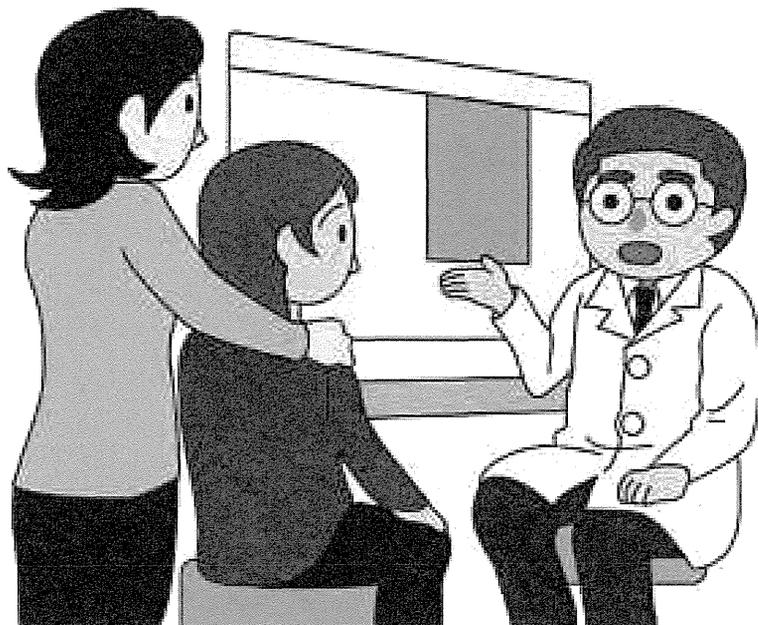
抗がん剤を使用した治療です。抗がん剤は、がん細胞を直接退治したり、増えるのを抑えることで効果を発揮しますが、正常の細胞にも影響を及ぼすためいろいろな副作用を起こします。抗がん剤には多くの種類があり、一般的には数種類を組み合わせることにより、効果を高めながら副作用を軽くするように使用します。抗がん剤の組み合わせや用いる量等は症状や年齢により異なります。骨髄抑制（血液の数の減少—白血球の減少により感染を起こしやすくなったり、血小板の減少で出血しやすくなり輸血が必要になることもあります）や脱毛、食欲不振、吐き気、肝臓、腎臓、心臓、肺障害などの副作用があります。

治療中は問診・診察と検査をおこない、化学療法の効果と副作用を慎重に観察しながら、治療を進めていきます。化学療法は主に、飲み薬や注射・点滴などで行います。その他、腰から薬を注射して脳・脊髄をATL細胞から守る治療法（髄注）もあります。



ATL に対する治療として化学療法は多く行われる方法ですが、まだ十分確立されていません。代表的な治療方法（治療法毎に投与スケジュールが異なりますが、一定のサイクルで繰り返し投与します。）を以下に示しますが、他にもいろいろな治療方法があります。

	治療方法
強力な 化学療法	CHOP 療法
	LSG15 療法
	EPOCH 療法
少量・単剤 化学療法	エトポシド（単剤） ソブゾキサン（単剤）



抗体療法（こうたいりょうほう）とは

抗体というのは、体外から自分の体の成分以外のものが入って来た時に、それに結合して破壊したり、排除したりするために体の中に作り出される物質（たんぱく質）のことで、通常は細菌やウイルスなど体外から侵入する病原体に対して作り出され、これらの病原体に対する免疫となります。一つ一つの抗体は結合する相手が決まっています、それ以外のものには結合しません。例えば、インフルエンザウイルスに対する抗体はインフルエンザウイルスのみに結合し、他の病原体や物質には結合しません。

がん細胞の表面だけにある（またはそれ以外には限られた細胞にしかない）ものに対する抗体を人工的に作り出して体内に入れることで、あたかもウイルスや細菌などを破壊、排除するようにがん細胞を殺すことができるだろう — これが抗体医薬です。大腸がんや乳がんなど各種のがんに対する抗体医薬が開発されて実際に治療に使われていますが、ATLに対しても、約90%の患者さんのATLのがん細胞の表面に出ているCCR4というものに対する抗体医薬品が開発されて治