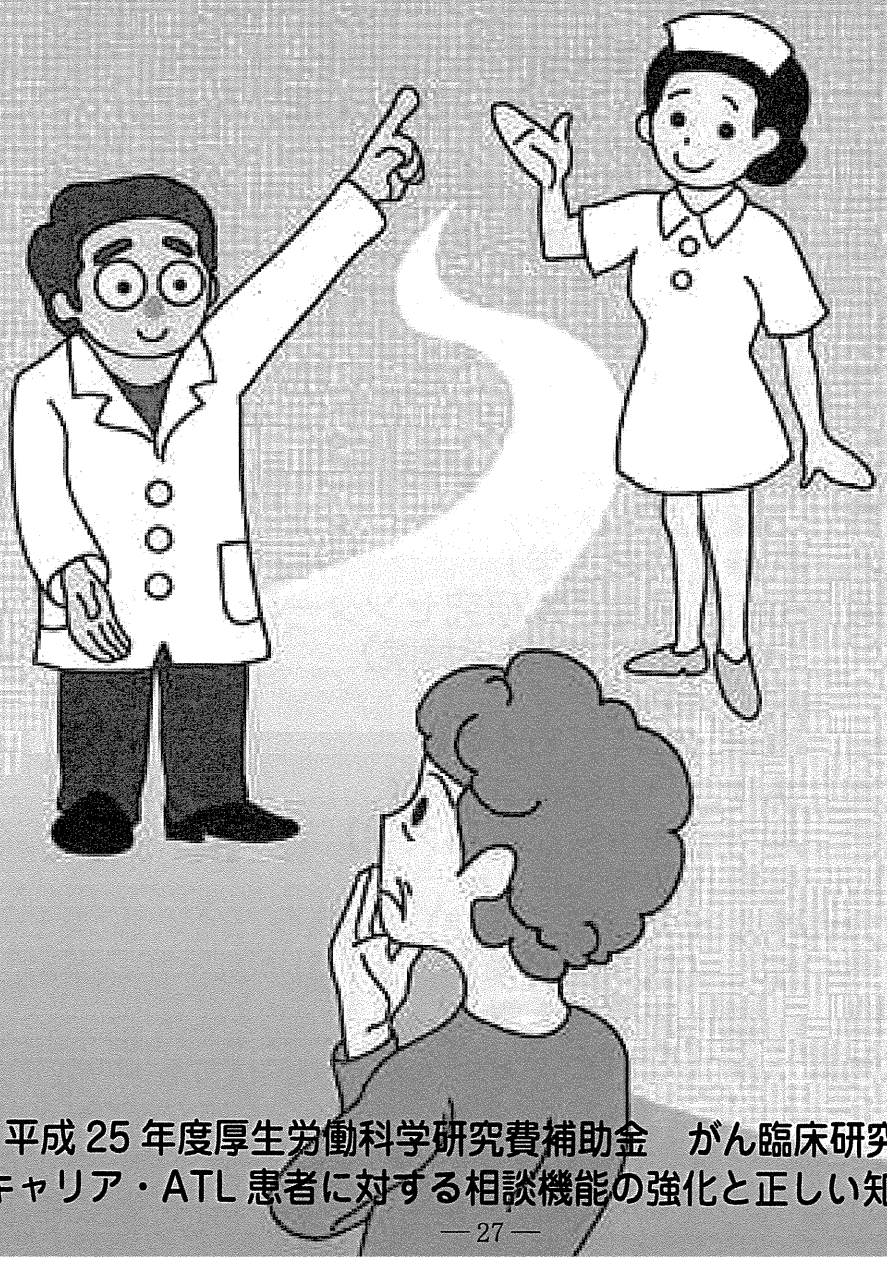
資料３

成人Ｔ細胞白血病の治療を受ける患者さん・ご家族へ

患者さんやご家族が納得した治療を受けていただくために



平成 25 年度厚生労働科学研究費補助金　がん臨床研究事業
「HTLV-1 キャリア・ATL 患者に対する相談機能の強化と正しい知識の普及の促進」

初版　平成 23 年 3 月
平成 22 年度厚生労働科学研究費補助金　第 3 次対がん総合戦略研究事業
「成人T細胞白血病のがん幹細胞の同定と
それを標的とした革新的予防・診断・治療法の確立」研究班
研究代表者：渡邊　俊樹（東京大学）
研究分担者：中内　啓光（東京大学）
濱口　　功（国立感染症研究所）
長谷川秀樹（国立感染症研究所）
小川　誠司（東京大学）
塚崎　邦弘（長崎大学）
内丸　　薫（東京大学）
宇都宮　與（今村病院分院）
山野　嘉久（聖マリアンナ医科大学）

第 2 版　平成 26 年 1 月
平成 25 年度厚生労働科学研究費補助金　がん臨床研究事業
「HTLV-1 キャリア・ATL 患者に対する相談機能の強化と
正しい知識の普及の促進」
研究代表者：内丸　　薫（東京大学）
研究分担者：山野　嘉久（聖マリアンナ医科大学）
渡邊　俊樹（東京大学）
塚崎　邦弘（国立がん研究センター東病院）
鵜池　直邦（国立病院機構九州がんセンター）
宇都宮　與（慈愛会今村病院分院）
岡山　昭彦（宮崎大学）
石塚　賢治（福岡大学）
岩月　啓氏（岡山大学）
戸倉　新樹（浜松医科大学）
斎藤　　滋（富山大学）
森内　浩幸（長崎大学）
渡邊　清高（国立がん研究センター）
高　　起良（JR 大阪鉄道病院）
研究協力者：一戸　辰夫（広島大学）
石田　陽治（岩手医科大学）
石田　高司（名古屋市立大学）
田中　淳司（東京女子医科大学）
野坂　生郷（熊本大学）
佐分利能生（大分県立病院）
有馬　直道（鹿児島大学）
吉満　　誠（鹿児島大学）
末岡栄三朗（佐賀大学）

・・・ Contents ・・・

はじめに ・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・・ 2

1 病気について ・・・・・・・・・・・・・・・・・ 3～9

Q1. ATL はどのような病気ですか？
Q2. ATL の症状はどのようなものですか？
Q3. ATL はどのように診断されますか？
Q4. ATL はどのように分類されますか？

2 治療について ・・・・・・・・・・・・・・ 10～25

Q5. ATL の治療方法にはどのようなものがありますか？
①化学療法（抗がん剤）とは？
②抗体療法とは？
③皮膚科的治療とは？
④造血幹細胞移植とは？

3 治療を受けられる前に ・・・・・・・・・ 26～28

Q6. 新しい治療方法の研究（治験・臨床試験）とは？
Q7. セカンドオピニオン外来とは？
Q8. 医療費の助成はありますか？
Q9. ATL、HTLV-1 に関する情報サイトはありますか？

◆ 巻末資料 ◆

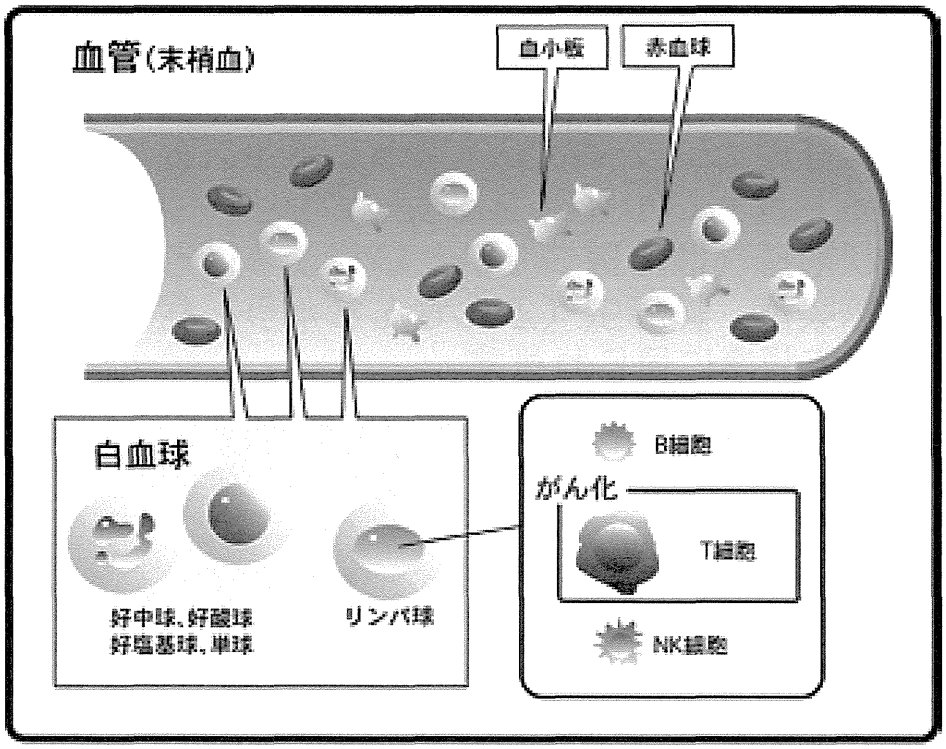
診断から治療までの流れ ・・・・・・・・・・・・ 29

はじめに

このパンフレットはこれから成人T細胞白血病（ATL）の治療を受けられる患者さんとご家族が最初に医師からの説明を受ける際、病気・治療についての理解を助けるための資料として作られたものです。
ATLの治療には、患者さんとご家族が正しい知識を持ち、納得して治療を受けて頂くことがとても大切です。
専門の病院では患者さん、ご家族に必要な情報を提供し、治療への出来る限りのサポートをしていますので、分からないことや不安なことは担当の医師や病院のスタッフに聞いてください。
HTLV-1に関連する情報についてはこのパンフレットと合わせ「HTLV-1キャリアのみなさまへ　よくわかる詳しくわかるHTLV-1」も合わせて読んでいただくことをお勧めしています。

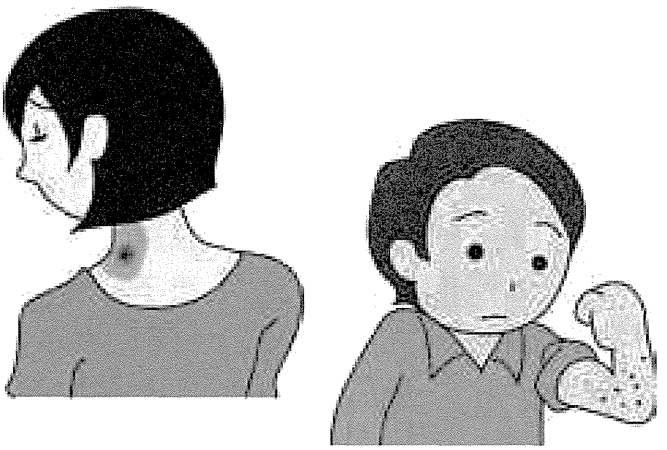
Q1 ATLはどのような病気ですか？

ATLは、白血球の中のT細胞にHTLV-1ウイルスが感染し、がん化したことにより発症する血液のがんです。したがってHTLV-1ウイルス感染者のみが発症します。T細胞は、白血球の中でも免疫担当細胞として重要な役割を果たしているので、ATLが発症すると、強い免疫不全を示します。そのため、健康な人はかからないような感染症（日和見感染症（ひよりみかんせんしょう））にかかりやすくなります。またATLが進行するといろいろな臓器に障害を起こし、放置すると死に至ります。
HTLV-1ウイルス感染者の数％がATLを発症すると推計されており、その平均年齢は約60歳です。感染経路には母乳、性交渉、輸血などがあります。母乳、輸血については、それぞれ妊婦検診、献血時にHTLV-1抗体検査でスクリーニングされており、その感染は阻止されています。



Q2 ATLの症状はどのようなものですか？

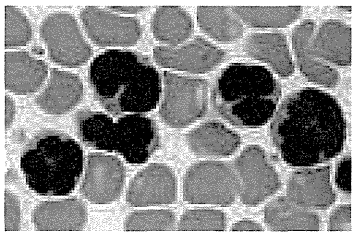
全身のリンパ節が腫（は）れたり、肝臓や脾臓（ひぞう）が腫れることもあります。また原因不明の発熱もよく見られます。皮膚紅斑（ひふこうはん一皮膚の赤い発疹、盛り上がったものが多い）や皮下腫瘤（ひかしゅりゅう一皮膚の下にしこりを触れる）などの皮膚の症状、下痢や腹痛などの消化器症状がしばしばみられます。



成人T細胞白血病リンパ腫（ATL）の病勢の悪化によって血液中のカルシウム値が上昇（高カルシウム血症）すると、全身倦怠感（けんたいかん）、便秘、意識障害等を起こします。また、免疫能低下により、いわゆる日和見感染症を高頻度に合併します。細菌感染症のみではなく、ニューモシスチス肺炎、クリプトコッカス肺炎・髄膜炎、全身のカンジダ症やアスペルギルス症などの真菌感染症、サイトメガロウイルス肺炎・網膜炎・消化管感染症、汎発性帯状疱疹（はんぱつせいたいじょうほうしん）などのウイルス感染症、糞線虫（ふんせんちゅう）症などの寄生虫感染症等が高頻度に見られます。

Q3 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い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

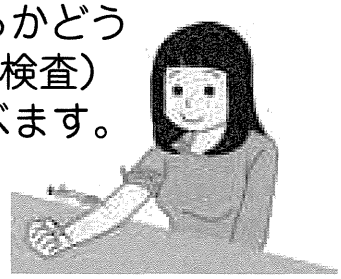
② 腫れているリンパ節や皮膚の病変などを採って調べ（生検一次ページに記載）T細胞のがんである場合

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細胞がい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、胃腸へ拡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。



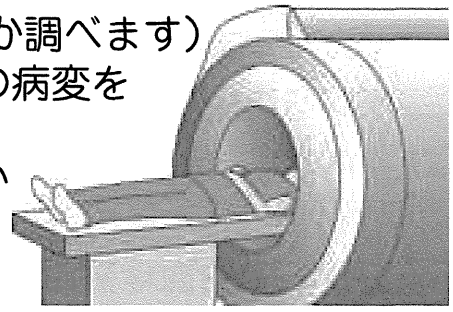
リンパ節・皮膚生検

局所麻酔を行いしこりのあるリンパ節、あるいは症状の起こっ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（骨髄に拡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（脳へ拡がっていないか調べます）

など



Q4 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。