急性骨髄芽球性白血病

急性骨髄芽球性白血病とは?

私たちに説明させてください。

www.anticancerfund.org | www.esmo.org

Anticancer Fund

ESMO GOOD SCIENCE BETTER MEDICINE BEST PRACTICE
European Society for Medical Oncology

ESMO/ACF 患者さんの手引きシリーズ
ESMO診療ガイドラインに基づく

急性骨髄芽球性白血病：患者さんの手引き
ESMO 診療ガイドラインに基づいた患者さん向け情報

日本語訳版発行にあたり

がん患者さんの最も切実な要望の一つが、ご自身の罹患したがんに関する正確な治療情報を得ることです。日本癌治療学会では各種学術団体が発刊したがん関連診療ガイドラインの公開、がん治療全般に関わる横断的がん治療支持療法に関する診療ガイドラインの策定などを行って参りました。一部のがんでは患者さんやそのご家族にわかりやすい「一般向け」の診療ガイドラインが発刊されていますが、それらが網羅する領域はまだ十分とは言えない状況です。

がん患者さんにとって最も大切な標準治療について分かり易く解説したガイドラインを提供する目的で、本学会前理事長の西山正彦先生と当時の欧州臨床腫瘍学会（European Society of Medical Oncology, ESMO）会長 Rolf A. Stahel 先生が合意し、「ESMO/Anticancer Fund Guides for Patients 日本語訳」を発刊することとなりました。日本と欧州では使用可能な抗腫瘍薬や手術方法なども若干異なりますが、病態の理解、治療の流れなど患者さんにわかりやすく解説された診療ガイドラインは大変貴重な情報源となることが期待されます。また、本邦においてこうした患者さん向けの診療ガイドラインを発刊する後押しともなり、患者さん向けガイドラインのあり方についても大変参考になるものと期待しております。本シリーズの翻訳、作成に多大なるご尽力を頂いた日本癌治療学会理事、教育委員会、編集委員会の皆様をはじめ、ご支援を下さったすべての皆様に心より感謝申し上げます。

平成 28 年 7 月　日本癌治療学会
理事長　北川雄光

この度、ESMO （欧州臨床腫瘍学会）の発行する“ESMO Guides for Patients”を「ESMO 患者さんの手引き」として日本語訳し、日本の癌患者さんに提供することになりました。

最近の癌治療の発展はめざましく、癌患者さんにとっては数多くの治療法の選択が可能になってきています。患者さんにとっては朗報です。しかし、いっぽうでは大量に発信される情報の中で、癌に携わる医療従事者と患者さんとの間での知識のギャップが問題になっています。あふれかえる情報の中で、癌に対する正確な情報を整理し、自分に最適な治療法を見つけ出すことは本当に難しいことであろうと思います。このような情報の海の中で迷っている癌患者さんに対するガイド役として、この「ESMO 患者さんの手引き」は作成されています。

この手引きは“ESMO/Anticancer Fund Guides for Patients” を、出来るだけ忠実に日本語訳することにしてあります。ヨーロッパと日本では、保険制度を含む医療事情が若干異なっていますので、この手引きがそのまま日本の患者さんに当てはまらないこともあろうと思います。もし判断に困ることがありましたら、主治医の先生に直接お聞きいただければと思います。

この手引きが日本の癌患者さんにとって有用な案内役となることを期待しています。
最後に、この手引きの作成に尽力いただいた日本癌治療学会教育委員会、そして編集委員会の先生方に心から感謝したいと思います。

平成 28 年 7 月　日本癌治療学会
編集委員会委員長 小川修

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

急性骨髄芽球性白血病：患者さんの手引き

ESMO 診療ガイドラインに基づいた患者さん向け情報

翻訳　札幌医科大学医学部　腫瘍内科・血液内科：
井山諭、橋本亜香利、小船雅義、加藤淳二

この患者さん用手引きは、患者さんとご家族が、急性骨髄芽球性白血病がどのような病気であるかをより理解し、急性骨髄芽球性白血病の状態に応じた最善の治療を受けることができるように、がん克服基金(Anticancer Fund）により準備されたものです。患者さんには、ご自身の急性骨髄芽球性白血病の病型や病期によって、どのような検査や治療が必要であるかを担当医に聞いていただくことをお勧めします。ここに掲載されている医学的な情報は欧州臨床腫瘍学会(European Society for Medical Oncology: ESMO)の成人急性骨髄芽球性白血病のための診療ガイドラインに基づいたものです。この患者さん用手引きは ESMO の協力のもとで作成され、ESMO の許可のもと配布されています。この手引きは医師により執筆され、専門医向け診療ガイドラインの主要な著者を含む、ESMO 所属の二名の腫瘍医によって監修を受けています。また、ESMO のがん患者ワーキンググループの代表者にも監修を受けています。

がん克服基金（Anticancer Fund）に関する情報を更に知りたい場合は以下のサイトへアクセスして下さい： www.anticancerfund.org

欧州臨床腫瘍学会（ESMO）について更に知りたい場合は以下のサイトへアクセスして下さい： www.esmo.org

＊が付いた用語に関しては、巻末に注釈があります。

【日本語版を翻訳した日本癌治療学会より注記】

この手引きは欧州臨床腫瘍学会（ESMO）により 2011 年に作成されたものを、ESMO との契約に基づき、日本癌治療学会が原文に忠実に日本語に翻訳したものです。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

目次

急性骨髄芽球性白血病（AML）の定義 4
急性骨髄芽球性白血病の頻度は？ 5
急性骨髄芽球性白血病の原因は？ 6
急性骨髄芽球性白血病の診断は？ 8
適切な治療を受けるには何が重要か？ 10
治療の選択肢として何があるの？ 12
治療後にどんなことが起き得るか？ 15
用語の説明 17

このテキストは Dr. Holbrook E.K. Kohrt (Anticancer Fund) により執筆され、Dr. Svetlana Jezdic(ESMO)、Prof. Martin Fey (ESMO)、Mr. Jan Geissler (ESMO がん患者ワーキンググループ)、Prof. Lorenz Jost(ESMO がん患者ワーキンググループ)により監修されています。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

急性骨髄芽球性白血病（AML）の定義

白血病は血液のがんです。どの血液細胞が冒されるかによって、様々な種類の白血病があります。「急性」は急速な進行を表し、「骨髄芽球性」は骨髄球系細胞由来であることを示しています。骨髄球系細胞は未分化*な細胞で、通常は成熟して赤血球*や白血球*、血小板*になります。急性骨髄芽球性白血病では、骨髄で非常に多くの早期の（未成熟の）細胞が産生されますが、これらの細胞は成熟した血球になることはありません。血小板*は止血において重要な役割を担っており、赤血球は体のすべての細胞へ酸素を運搬するのに重要です。骨髄中での未成熟な骨髄球系細胞の過剰な産生は、正常な赤血球産生を阻害することで、貧血*を引き起こしますし、血小板の産生低下すなわち血小板減少症を引き起こします。急性骨髄芽球性白血病の患者さんは、貧血による活力の低下や倦怠感、また血小板の不足による出血や皮下出血のために、治療を必要とします。白血球の正常な機能が不十分になることで、免疫システムもまた弱くなりますし、感染症にかかりやすくなります。他の症状として、発熱、息切れ、骨の痛みがあります。診断時には、全てではありませんが、多くの患者さんで、白血球数（血液中を循環している白血球数）は正常値より高くなっています。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

急性骨髄芽球性白血病の頻度は？

女性の乳がんや男性の前立腺がんに比べて、急性骨髄芽球性白血病は多くはありません。欧州連合（EU）においては、年間 10 万人あたり 5-8 人の症例が診断されています。急性骨髄芽球性白血病は高齢者に多く、約 10 倍みられます。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

急性骨髄芽球性白血病の原因は？

急性骨髄芽球性白血病の原因は分かっていません。広島での原子爆弾やチェルノブイリでの原発事故などの大惨事に起因するような、稀な疾患危険因子*は特定されています。危険因子はがんの発症頻度を増加させますが、それ自体ががんの原因になるわけではありません。もしあなたが危険因子を持っているからといって、あなたががんを発症するということを必ずしも意味するものではありません。危険因子＊はそれ自身が原因ではありません。

これらの危険因子*を持っていても急性骨髄芽球性白血病を発症しない人もいますし、危険因子を持っていなくても発症する人もいます。

曝露に伴う危険因子*の可能性について（放射線*、化学物質、抗がん剤治療を含む）

- **放射線*への曝露**：電離放射線*は直接細胞の DNA*を損傷します。それは細胞の成熟を阻害するか正常を超えた増殖の原因となるような突然変異*を引き起こします。原子爆弾の生存者や、（放射線からの保護遮蔽がはじまった）1950 年以前の放射線技師では、急性骨髄芽球性白血病を発症するリスクが増加しています。

- **化学物質への曝露**：化学物質は、曝露の期間（例、喫煙）や曝露の深刻さ（例、ベンゼンや石油化学薬品に直接接触することを含む曝露）が高度になると、高リスクとなります。

- **抗がん剤治療**：ある種の高用量の抗がん剤による治療を受けたことがあれば、急性骨髄芽球性白血病を発症するリスクが高まります。

がん細胞の DNA*における遺伝子異常や変異*が、急性骨髄芽球性白血病では一般的にみられます。しかしながら、これらの変異*は体内の他の細胞には認められないものです。このことは、急性骨髄芽球性白血病の原因が、ある世代から次の世代へと遺伝することは、極めて稀であること示唆しています。親から子供へと遺伝的に引き継がれる可能性のある先天性の急性骨髄芽球性白血病の危険因子*は以下のものを含みます。

- **トリソミー**：これは余分な３つ目の染色体*をもつ遺伝的異常です。すなわち母親および父親から受け継いだ染色体に、1 つ加わるような異常です。正常の遺伝形式では、各々の遺伝子が 2 本あります。しかしながら、発生初期のアクシデントの結果として、3 つめの遺伝子が受け継がれることがあります。ある場合には、全ての染色体（遺伝子の集合体）が受け継がれます。これはトリソミーとして知られています。急性骨髄芽球性白血病と関連する２つのトリソミーは以下の通りです。

    - **トリソミー8**：先天的に 3 つめの 8 番染色体*を受け継いだ場合には、複数の骨格異常を呈し、急性骨髄芽球性白血病のリスクが増加します。

    - **トリソミー21**：トリソミー21 はダウン症候群として知られていますが、白血病の発症リスクを 10 から 18 倍増加させます。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

- **遺伝性がん症候群**: 既知もしくは未知の遺伝子が原因となる、いくつかのまれな遺伝性がん症候群は急性骨髄芽球性白血病発症のリスク増加に関連します。そのような遺伝性がん症候群には、ファンコニー*貧血やリ・フラウメニ症候群*が含まれます。

先行する血液疾患は時間とともに変化し、白血病へと進展することがあります。いくつかの血液疾患では、白血病への進展を治療によって予防することができます。骨髄異形成（白血球*の形態や大きさが異常）や骨髄増殖性疾患（白血球*が過剰に産生される）は、急性骨髄芽球性白血病を発症するリスクが高い血液疾患として、最もよく知られています。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

急性骨髄芽球性白血病の診断は？

急性骨髄芽球性白血病は症状で疑われたり、症状の有る場合も無症状*の場合でも検査値の異常で疑われます。**症状**とは下記を含みます。

1. **倦怠感**。倦怠感は貧血*（しばしばヘマトクリット値やヘモグロビン値の低下として測定される赤血球数の減少）に起因する一般的な症状です。身体的に活動的な患者さんは貧血の程度が重症になるまで気がつかないことがあります。

2. **感染症**。正常な免疫機構の重要な部分ががんに置き換わることによって、患者さんは繰り返す感染症や、治療が非常に困難な感染症を経験する可能性があります。

3. **出血**。骨髄が白血病細胞に置き換わってしまうことによって起こる血小板数の低下によって、容易に皮下出血が出来たり、鼻血や歯肉出血を起こしたり、点状出血*（脛や足首の上で良く皮膚に見られる赤い点）や紫斑（より大きな赤い点になる点状出血の集合）が見られるようになります。

上記の症状がある患者さんでは、骨髄で産生される３系統の血球につき検査するために、全血算定法が施行されます。すなわち 1）白血球*、2）赤血球*および 3）血小板*です。場合によっては患者さんは別の理由で全血算定法が施行されるかもしれません。その理由とは、白血病の可能性を示す最初の徴候が、検査所見だけにみられることです。赤血球低値、血小板低値を識別することに加えて、**全血算**定法では白血球数の一部として循環血流中の白血病細胞を検出することができます。異常な速度で増殖している未成熟な白血球は、血液中でみられる成熟した正常な白血球細胞より大型です。

もし症状や白血球数から急性骨髄芽球性白血病が疑われるようであれば、骨髄生検*が行われます。全血算定法で白血病細胞が見いだされ急性骨髄芽球性白血病のタイプ（下記急性骨髄芽球性白血病の治療を参照）が確定されるような稀なケースでは、**治療が骨髄**生検*に先行するかもしれません。

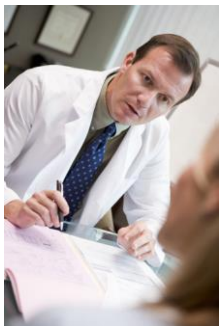
骨髄生検*は約 15 分ほどかかりますが、不快さは最小限の手技です。この手技には局所麻酔*が用いられ、鋭い痛みは通常は経験されません。この手技によって**病理医**（細胞や組織の外観を顕微鏡で観察することで病気の診断ができるよう訓練された医師）が急性骨髄芽球性白血病の診断をします。病理医もまた、患者さんがどのタイプの急性骨髄芽球性白血病を有しているのかを決定することができますし、染色体*を詳細に観察することでその白血病の遺伝子異常を同定することができます。PCR*（ポリメラーゼ連鎖反応、ひとつの、もしくはわずかな DNA のコピーを増幅させる分子生物学的な科学技術）や FISH*（蛍光 in situ ハイブリダイゼーション、染色体上の特異な DNA*の存在や欠損を抽出するために用いられる遺伝学的な技術）検査は検査室でこれらの異常を同定するために推奨されます。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

予後*すなわち起こりうる結果と治療は、がん細胞内の染色体検査を施行した際に同定される特殊な遺伝子変異に、ある程度基づいています。白血病細胞の染色体は白血病細胞の染色体核型として知られています。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

適切な治療を受けるには何が重要か？



医師は最善の治療法を決定するために、患者さんとがん両方の、多くの側面を考慮する必要があります。

患者さんの関連情報

- 既往歴
- がんの家族歴
- 医師による臨床検査*の結果
- 一般的な健康問題
- 骨髄移植*のための(HLA)タイピング。多くの急性骨髄芽球性白血病患者は初期治療の後で骨髄移植*が必要になることがあります。この治療では他人の骨髄細胞を、患者自身の骨髄と置き換えるために使用します。ドナーの免疫システム*からの患者さんのダメージ（移植片対宿主病として知られる状態）を防ぐために、HLA(ヒト白血球*型抗原、それぞれの細胞上の特異タンパク質*群)タイピングが行われる必要があります。これはドナーと患者さんが同じような HLA タイプを有しているかを決定する検査ですが、合っていれば「一致」とされます。患者さんと一致した骨髄ドナーを探すプロセスは数ヶ月かかるので、初診時に患者さんの HLA タイプを調べることは有用です。ドナーになり得る第一度近親家族（両親、兄弟姉妹、子供）の HLA タイピングも行うほうがよいでしょう。もし兄弟姉妹や子供が一致しなければ、非血縁ドナーが検索されます。これは骨髄ドナーになるのにボランティアが重要であるというひとつの理由です。
- 臨床検査*に加えて、治療に伴う合併症のリスクを評価するために、他の検査も行われます。心機能を評価するために、心臓エコー検査が推奨されます。体内に活動性の感染症が無いことを確認するために、胸部や腹部*の CT スキャン*や、歯や顎の放射線検査もまた推奨されます。血液凝固学的検査が、急性前骨髄球性白血病（APL）の患者さんにおいては施行される必要があります。なぜならこのタイプの急性骨髄芽球性白血病においては、しばしば凝固異常がみられるからです。このような検査が、中心静脈ラインを挿入する前に施行されるほうがよいでしょう。
- もし重度の頭痛や、視野、知覚、筋肉の機能に異常があれば、脳脊髄液*（脳や脊髄腔を満たしている液体）の評価が必要となります。腰椎穿刺を施行して、その液を病理医に顕微鏡下で診断してもらうために送ります。頭部 CT スキャンや MRI 検査もしばしば腰椎穿刺と同時に行われます。まれに腰椎穿刺ではがん細胞が全く同定されないケースにおいて、CT や MRI*によって脳内の白血病の病巣が指摘されることがあります。その際は、腫瘍部位に特異な追加治療が必要になることもあります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

がんに関する関連情報

- 分類

医師は予後や治療法の決定のために、分類システムを使用します。**急性前骨髄球性白血病**を他のタイプの急性骨髄芽球性白血病と鑑別*することは、治療上非常に重要です。ある染色体*から他の染色体（15 番染色体*と 17 番染色体*）への異常な転座、すなわち異常な遺伝子の再構成で生じる特異な遺伝子変異は、急性前骨髄球性白血病として知られる独特な病像の白血病を誘導します。2 つの染色体の間での入れ替わりは、「転座」として知られています。

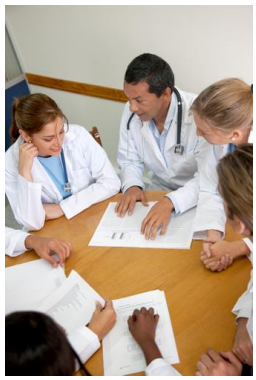
２つの染色体*が新たな位置に移動すると、通常は離れている 2 つの遺伝子が隣接して配置されるようになります。その新たな変異遺伝子は急性前骨髄球性白血病の原因となります。急性前骨髄球性白血病と診断されると予後良好であり、白血病細胞を成熟させるビタミン剤を併用した特殊な治療法が用いられます。

- 予後と危険分類

ひとつの部位で発生し、それから拡大したり転移*するような他のがん（乳房に発生する乳がんや、前立腺に発生する前立腺がん）と異なり、白血病患者におけるがんは、通常な血流中を循環するために、診断時には体中に広がっていると考えられています。この理由から、予後*は病気の広がりの程度では決定されません。患者さんの状況（最も重要なものとして、年齢を含む）や白血病細胞の性質が、最も良く患者さんの予後*を予測します。白血病の染色体*中に同定される特殊な変異*によって、患者さんの予後*は、良好群、中間群、不良群に分類されています。あらたな変異が医師によって同定されると、患者さんの予後が３つのリスクのいずれかに分類されます。たとえば上に述べたように、15 番と 17 番染色体の転座の結果生じる急性前骨髄球性白血病は予後良好な変異で、治療に良く反応することを意味しています。他の予後良好な変異として、８番と 21 番染色体*の転座、16 番染色体*の逆位が含まれます。複数の、典型的には３つ以上の染色体異常は予後不良です。変異*が無い場合は中間リスクとみなされます。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

治療の選択肢として何があるの？



治療は、急性骨髄芽球性白血病の治療に慣れており、多くの専門領域にわたる十分な基盤を提供できる施設でのみ行われる方がよいでしょう。可能な場合にはいつでも、臨床試験*の形式での治療について提案する必要があります。
急性骨髄芽球性白血病の治療は、急性骨髄芽球性白血病または急性前骨髄性白血病の診断、遺伝子変異*に基づいたリスク分類、年齢の他、患者さんが有しているかもしれない糖尿病や冠動脈性心疾患*、慢性*閉塞性肺*疾患などの基礎疾患に基づいて、個人に合わせられます。固形腫瘍とは異なり、外科的切除や放射線治療は通常、急性骨髄芽球性白血病の治療において主な役割は果たしません。

即時（緊急）治療は、白血球数が極端に増加している患者さんや急性前骨髄球性白血病の患者さんに必要とされています。

- 白血球停滞：循環する白血病細胞が原因で白血球数が極端に増加した時には生命維持に必要な臓器への正常な血流が途絶えることがあります。特に重要なのは、肺、脳、腎臓への適切な血流で、白血球数を減らすために即時治療が必要な場合があります。これには血液から白血球*を取り除き、患者さんへ赤血球*と血小板を戻す機械の使用も含み、これを白血球除去療法と呼び、緊急時に限り必要となります。
- 急性前骨髄球性白血病：急性前骨髄球性白血病の患者さんでは出血のリスクが高まります。急性骨髄芽球性白血病とは異なり、出血リスクは、血小板*の減少だけでなく、適切に血を固めるために必要な蛋白*が不足することでも生じます。オールトランス型レチノイン酸*（ビタミン A 誘導体）の治療を直ちに開始し、未分化*な白血病細胞を成熟させることによって出血を予防することができます。緊急事態においては、失われた蛋白は輸血で補充することもできます。

化学療法は、白血病細胞が体内の他の細胞よりも早く分裂するため、白血病の治療に有効です。化学療法の副作用は、毛髪、消化管、骨髄（骨髄中の正常な細胞を含む）、皮膚および爪などの分裂する細胞に概ね限定されます。急性骨髄芽球性白血病の化学療法は一般に、強度の程度に基づいて強化化学療法と非強化化学療法の二つのカテゴリーに分類されます。

- 強化化学療法
  - **寛解導入療法**では入院治療が必要になります。骨髄内の全ての白血病細胞を完全に取り除くことが強化化学療法の目標です。医師は必要に応じて輸血を行い、強化化学療法の副作用を継続的に観察します。最初の入院期間はおそらく約 4 週間です。シタラビンとアントラサイクリン*（イダルビシンまたはダウノルビシン）という 2 つの抗がん剤が最も一般的で、治療期間は約 1 週間で経静脈*的投与を行います。この過程では、正常な骨髄細胞が一時的に取り除かれるので患者さんは感染症の危険にさらされます。また、一時的に血液が作られなくなるので赤血球や血小板の輸血が必要となります。化学療法

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

完了後 1～2 週間、治療への反応が適当であったかを判定するために、骨髄生検*が繰り返し行われ、白血病の所見が骨髄生検で見られなければ、その後、患者さんは地固め療法へ進みます。そうでなければ、寛解導入療法を繰り返す必要があるかもしれません。患者さんの正常な白血球が正常値に戻れば、患者さんは安全に退院できます。しかしながら、寛解導入療法の 8 週後までは、追加の赤血球*や血小板*輸血が時に必要になるので、患者さんは頻繁に担当医の診察*を受ける必要があるかもしれません。寛解導入療法を 1～2 回行った後に骨髄中に未熟な細胞がまだ 5%以上存在あれば、患者さんは治療に反応を示さない、すなわち治療抵抗性*であるとみなされます。この場合には、骨髄移植*だけが唯一治癒する可能性をもたらすと考えられています。

- **地固め療法**は、寛解導入療法から血球数が回復したら開始します。地固め療法の目標は、将来、病気が再発*する可能性を低下させることです。通常、地固め療法ではシタラビン（最初の寛解導入療法の間に使用した 2 つの抗がん剤のうちの 1 つ）も投与するので、一部の患者さんは地固め療法のために入院することがあります。治療は約 5 日間に渡って行われ、3～4 ヶ月の間、毎月繰り返されます。化学療法の影響は寛解導入療法よりは重大ではなく、化学療法を受けた後は、患者さんは入院する必要はありませんが、この期間は、まだ感染症のリスクが非常に高いです。直近の化学療法の結果、身体の免疫系*が弱くなっている時に発熱した際には、病院る必要があります。

- **維持/寛解後療法***は急性前骨髄球性白血病では確立されていますが、他の病型の急性骨髄芽球性白血病では充分確立されたものではありません。治療は、患者の予後*（既述）に基づいて個別化されます。
  - **急性前骨髄球性白血病**では約 1～2 年間の維持療法が必要です。治療はオールトランス型レチノイン酸*（ビタミン A 誘導体）と 2 つの化学療法（6-メルカプトプリン、メトトレキサート）の組み合わせです。

  - **急性骨髄芽球性白血病（急性前骨髄球性白血病以外）**
    - *予後良好群*：再発リスクは 35%未満であると考えられているので、地固め療法の後に追加治療は行わないことが推奨されています。第一寛解における骨髄幹細胞移植は、毒性と重篤な合併症の危険性が有益性より勝るため、妥当ではありません。

    - 予後不良群：**骨髄幹細胞移植**を含めた追加治療が推奨されています。これは、他の人の骨髄幹細胞を患者さんへ移植する方法です。白血球*、赤血球および血小板はドナー細胞に置き換わります。ドナー細胞にとって、患者さんの体は新しい存在なので、患者さんの細胞を外敵とみなしてダメージを与えます（*移植片対宿主病として知られています*）。同じ現象として、ドナー細胞は患者さんの白血病も外敵と認識して攻撃しますが、これが最も重要な骨髄移植*の有益効果です（*移植片対白血病効果として知られています*）。骨髄幹細胞移植は、がんを完全に根絶させ、患者さんを根治させる機会を与えます。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

- *予後中間群*：このリスク段階の標準的治療は確立されておらず、治療は各個人に合わせて行わなければならないので、患者さんは複数の医師の意見を求めることが望ましいです。いくつかの研究では、骨髄移植は予後中間群の健康な患者さんにおいては考慮される必要があると提唱しています。

- 非強化化学療法
  - 高齢（60 歳以上）の患者さんや他の医学的問題を抱えている患者さんは、強化化学療法を受けるほどには十分に健康ではないので、複数の治療選択肢を利用します。これらは強度がより低く、また一部では入院が必要ありません。これらの方法は標準的な治療として確立されておらず、非強化化学療法を受けている全ての患者さんに対して、臨床試験*が考慮されなければなりません。
  - 治療選択肢には：
    - 臨床試験*
    - 低用量化学療法（シタラビンなど）
    - メチル化抑制薬（アザシチジンのような DNA メチル化阻害剤）、細胞増殖を引き起こす遺伝子のスイッチをオンやオフにしようとすることで、白血病の遺伝的性質に影響を与えます。
    - 免疫系*を標的とした治療（急性骨髄芽球性白血病に対する臨床試験*中であるレナリドミドなど）、白血病と戦うために身体の正常な免疫*系を調節し、それと同時に、白血病細胞の分裂を止め成熟させることで白血病細胞に直接的に作用します。
    - 支持療法*、赤血球輸血や血小板輸血のみならず、赤血球数を正常値まで改善させる成長因子*を含みます。白血病がどのくらい高悪性度であるかによりますが、治療をしなければ平均余命は非常に限られます（場合によっては、わずか数週間から数カ月）。

病気の症状と治療による症状の管理

白血病とその治療は、下痢、嘔気、嘔吐、脱毛、活力・食欲・性欲の欠如、および重症感染症などの重篤な副作用を生じます。それらの副作用に対する有効な治療法があり、患者さんは、それらの問題のいくつかは治療しうると期待することができます。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

治療後にどんなことが起き得るか？

一旦治療が終了しても、治療に関連した症状を経験し続けるのは珍しいことではありません。

- 治療後の時期に不安、睡眠障害および抑うつを経験することは珍しいことではありません。これらの症状がある患者さんは心理学的なサポートが必要かもしれません。
- 記憶喪失や集中力の欠如は、化学療法の副作用として珍しくはなく、通常、数カ月以内に元に戻ります。

医師による経過観察*

治療が完了した後は、医師は以下の目的で経過観察をお勧めします：

- 少しでも早く白血病の再発*および再燃の可能性を見つけるため
- 治療による副作用を評価し、それらを治療するため
- 心理学的なサポートと、通常の生活への復帰を促進するための情報を提供するため

医師による経過観察*の診察では、以下の内容が含まれます：

- 病歴聴取（患者さんの病歴の再調査）、症状の聴取および身体診察*
- 骨髄生検*の再検査
- ３ヶ月毎の定期的な全血球数の評価

通常の生活への復帰

がんが再び現れるかもしれないと考えながら生活することは耐え難いかもしれません。今日までに明らかにされていることに基づくと、治療完了後の再発リスクを低下させる推奨された特定の方法はありません。がん自身や治療の結果として、通常の生活に戻ることは一部の人にとっては容易なことではないかもしれません。身体像、性的関心、疲労、仕事、感情あるいは生活様式に関連した問題が、みなさんの関心事なのかもしれません。これらの問題を、親族、友人、他の患者さん、あるいは医師と話し合うことは役立つでしょう。治療の影響に対処する上でのアドバイスを提供する患者組織のサポートや、精神腫瘍医の助け、電話情報サービスおよび悩み事相談電話は多くの国で利用できます。

白血病が再発したらどうしますか？

がんが再び現れることを再発*または再燃と言います。治療法は、患者さんの年齢、前治療および骨髄移植*の可能性によります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

強力な寛解導入療法と同様の強化化学療法に耐えることができる患者さんは、同様の治療工程を繰り返します。最初の寛解導入療法から長い時間がたって再発した時は、新しい寛解導入療法を行った方が成功の可能性が高いです。急性前骨髄球性白血病の患者さんに対して他に実行できることは亜ヒ酸で治療することであり、それで寛解*へ導入することが可能です。再発した白血病に対する完解導入化学療法後には、同胞（兄弟姉妹）または非血縁骨髄ドナーが見つかれば、骨髄移植が推奨されます。白血病が再発*した時は、骨髄移植だけが治癒の可能性を提供すると信じられています。骨髄移植後に再発した患者さんでは通常、２回目の移植は考慮されません。臨床試験*は、骨髄移植後に再発した患者さんにとって推奨される選択肢です。

臨床試験*を考慮するほうがよいでしょうか？

現在、最も良い治療を行っても、白血病の患者さんの予後*は不良です。患者さんの過半数は初回治療後に病気が再発します。このため、医師や研究者は新しい治療法を探索しています。効果が期待できる新しい治療法は、それらが承認され全ての患者さんに実施される前に、まず臨床試験*において少人数の患者集団で試されなければなりません。臨床試験は、それが使用できるようになる前でさえ、新しい治療法を試すための機会を与えます。副作用の多くは試験されるまで知られていないので、新しい治療法には危険があります。臨床試験にはこれらの利点と欠点があるので、臨床試験*があなたに適切であるか、それは何時かを含み、臨床試験*について担当医と話し合うことは非常に重要です。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

用語の説明

CT スキャン
臓器を X 線でスキャンし、その結果をコンピューターで処理し、臓器の画像を構成する X 線撮影。

DNA
デオキシリボ核酸の略語。DNA は遺伝情報を伝える役割があります。

FISH/蛍光 in situ ハイブリダイゼーション
病理医によって行われる遺伝子や染色体の変化を確認する手法。FISH によって特異的な遺伝子や染色体の変化が見つかり、その患者さんの癌がどのような種類のものかを知ることができます。

MRI／磁気共鳴画像診断
医療で用いられる画像診断技術。磁気共鳴を利用しています。しばしば、異なる細胞間のコントラストを際立たせて構造をより鮮明にするために、造影剤が注射されます。

PCR/ポリメラーゼ連鎖反応
遺伝子をコードする配列を測定する手法。病理医は、白血病の種類を特定するための指紋である特有の変異（コード配列の変化）を同定するために PCR を用います。

アントラサイクリン
広範囲のがん治療で化学療法として使用される抗生物質。

オールトランス型レチノイン酸、またはトレチノイン
身体が機能したり健康を維持するために、少量ながら必要とする栄養素。トレチノインはビタミン A から体内で産生され、細胞の増殖や分化の手助けをします。

寛解
がんの兆候や症状の減少または消失。部分寛解は、全てではないがいくらかの兆候や症状が消失または減少すること。完全寛解は、がんは身体の中にまだあるかもしれないが、全てのがんの徴候や症状が消失すること。

化学療法
薬剤によりがん細胞を死滅させ、腫瘍の増殖を抑制するがん治療の一種。これらの薬剤は通常、患者さんの静脈内へ緩徐に注入されますが、がんの局在によって、経口、直接四肢に、または肝臓へ投与できるものもあります。

芽球
白血病細胞はしばしば芽球と呼ばれ、それらは血液を循環する正常の白血球細胞よりも大きいです。芽球の見え方は、病理学者に患者さんの白血病のタイプがどのようなものか診断する手掛かりを与えます。

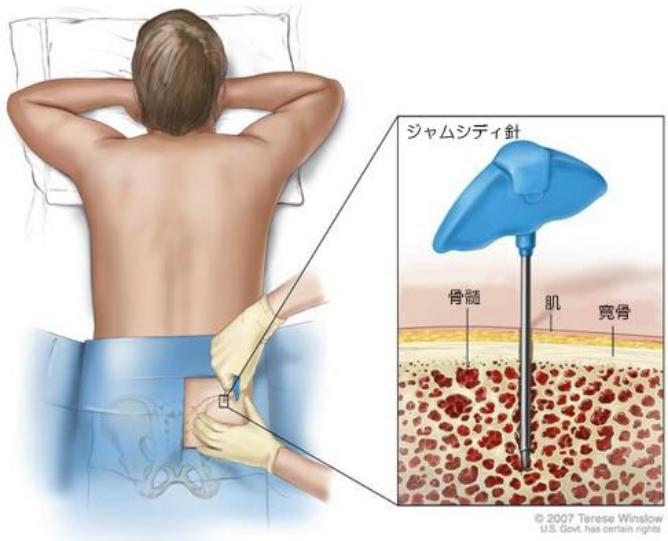
This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

冠動脈性心疾患
心臓へ血液や酸素を運ぶ血管の狭窄または閉塞が生じている疾患。冠動脈性心疾患は通常、冠動脈内の脂肪物質やプラークの蓄積によって起こります。この疾患は、胸痛、運動時の息切れ、心臓発作を引き起こすかもしれません。冠動脈性心疾患のリスクは、男性、50 歳以前の冠動脈性心疾患の家族歴を有すること、高齢、喫煙、高血圧、高コレステロール、糖尿病、運動不足、肥満によって増加します。

血小板
血液凝固において、基本的な役割を担う小さな細胞断片。血小板数が低い患者さんは、重度の出血の危険にさらされる。血小板数が高値の患者さんは血栓症の危険があり、血栓形成に伴う血管閉塞により、脳卒中または重篤な状態に陥ったり、血小板の機能不全のため重度な出血の危険を伴ったりすることがあります。

骨髄移植
大量の抗がん剤や放射線治療によって破壊された骨髄を新たに置き換える手技。移植には、自家（治療前に自身の骨髄を保存しておく）、同種（他人から供与された骨髄）、同系（同一の双子からの骨髄）があります。

骨髄生検
骨と骨髄の中から少量のサンプルを採取する手技で、通常は腸骨から行われます。皮膚の一部と骨の表面に麻酔薬を用いて麻痺させます。それから特殊な幅の広い針を骨の中に挿入し、回転させて骨髄と骨組織を針の中に入れて採取します。この手技は骨髄液吸引（骨髄穿刺）と同時に行われるかもしれません。採取した細胞や組織は病理学者によって検査されます。病理学者はその組織を顕微鏡で観察する他、細胞や組織に対して他の検査を施行します。病理学者は骨髄が白血病になっているか、白血病が存在しないかを決定します。



骨髄穿刺および生検。皮膚の一部を麻酔した後、ジャムシディ針（長くて、中が空洞の針）が患者さんの腸骨の中に挿入されます。血液、骨、骨髄のサンプルが顕微鏡下での検査のために採取されます。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

再発
兆候や症状が改善した後に戻ること。がんにおいては寛解の後にがんが戻ること。

細胞遺伝学
遺伝子と染色体の研究のこと。遺伝子や染色体の変化を調べることで、細胞が正常か白血化しているかどうか決定することができます。白血病のいくつかの病型は、指紋のように、共通の細胞遺伝学的異常（遺伝子や染色体への変化）を有します。それは病理医が患者さんの白血病の病型を特定するのに役立ちます。

支持療法
重大な生命を脅かす病気をかかえた患者さんの生活の質を改善するための治療のこと。支持療法の目標は、病気の症状、病気の治療によって起こる副作用、病気やその治療に関連した心理学的、社会的、精神学的問題をできるだけ早く予防し、治療することです。

診察
病気の兆候を調べる身体の検査。

静脈内
静脈の中へ、静脈の中の、という意味。静脈内という用語は通常、静脈内に挿入した針や管を通して薬剤などの物質を投与する方法を指して用いられます。

赤血球
最も多い血球。血液を赤く見せる物質。酸素の輸送が主な役割です。

染色体
遺伝子をコード化した組織構造。遺伝子は、髪の毛の色や性別などの身体的特徴をコードします。ヒト細胞は、23 対の染色体（合計 46 の染色体）があります。がんまたは白血病細胞は、しばしば染色体重複、付加染色体（47 の染色体）をもつ染色体過剰、染色体が喪失（45 の染色体）する染色体削除といった染色体異常を持ちます。染色体あるいは遺伝子逆位は、染色体の過剰・喪失はないが、一部が逆向きになります。

タンパク質
アミノ酸で構成される重要な栄養分。タンパク質は人間を含む多くの生物にとって不可欠です。細胞間の輸送・伝達、化学変化、細胞の構造維持の役割を持ちます。

治療抵抗性
医学の分野では、病気または症状が治療に反応しないこと。

転移
身体のある場所から他の場所へとがんが拡がること。拡がった細胞によって形成される腫瘍は転移腫瘍や転移と呼ばれます。転移腫瘍は原発の腫瘍とおなじ細胞を含みます。

点状出血
毛細血管の破綻により生じる赤色または紫色の小さな点。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

突然変異
遺伝子を形成する DNA において、塩基対の並びが変化すること。遺伝子の突然変異により、必ずしも遺伝子が永久的に変化するわけではありません。

脳背髄液
背髄と脳を取り囲んで浮遊させている液体。その主たる機能は脳背髄を保護することです。

肺、肺の
肺に関係があること。

白血球
感染から身体を守る役割を担う、免疫系の細胞。

白血球(Leukocyte)
白血球（white blood cell）の代わりとなる用語。白血球は感染症に対する身体の防御に関与する免疫系の細胞です。

貧血
赤血球またはヘモグロビンの不足によって特徴付けされる状態。ヘモグロビンを含む鉄は肺から全身へと酸素を運びますが、貧血状態ではこの酸素運搬は減少します。

ファンコニー症候群
様々な物質が尿中に出ていく腎臓の尿細管の疾患。この症候群は、尿細管の最初の部分に影響を与えます。病型によって異なる合併症を引き起こすかもしれません。例えば、リン酸が尿中に失われる可能性があります。リン酸は骨の発達に必要とされているので、これは骨疾患を引き起こす可能性があります。

フォローアップ／経過観察
治療後の患者さんの健康状態を観察すること。臨床研究や臨床試験に参加する被験者の、研究中また研究後における健康状態の一定期間に渡る追跡も含まれます。

腹部
体の胸と腰の間の部位。この部位に付随する筋肉は胃、腸、肝臓、脾臓、膵臓を含む体腔を形成しています。

分化
あまり特殊ではない細胞が、より特殊な細胞型になる生物学的過程。分化は一般的な過程であり、細胞の形、大きさ、活動度、および潜在能力を変化させることができます。分化した腫瘍細胞は正常細胞に似ており、未分化または低分化な腫瘍細胞よりも通常遅い速度で成長します。未分化または低分化な腫瘍細胞は正常細胞と非常に異なり、増殖速度は早いです。

放射線
放射線は空間を移動するエネルギーと定義されます。放射線の例としては UV（紫外線）、X 線があり、それらは医療で一般的に用いられます。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

麻酔
可逆的な意識消失状態では、患者さんは痛みを感じませんし、通常の反射も無く、ストレスへの反応も少なくなります。それは麻酔として知られる物質の使用によって、意図的に誘導されます。麻酔は完全にすることも部分的にすることも出来ます。また、患者さんに対して骨髄から細胞を採取するような外科処置をすることが出来るようになります。

慢性
長期間継続していること。疾患や状態を述べるのに使われる場合は、それが長い期間、持続性あるいは進行性であることを意味する。

無症状の
痛みや病気の自覚される徴候のような症状が無いこと。

免疫系
免疫系は、がん細胞やウイルス・細菌などの外的侵入物を認識し死滅させることにより、病気から身体を保護する機構や過程といった生命システムの一つ。

臨床試験
新たな医療行為が人々にどれだけ有用かを試験する研究の一つ。これらの研究には、疾患のスクリーニング、予防、診断、治療など様々な種類があります。

予後
その疾患のたどると思われる結果または経過：回復または再発の見込み。

リスク因子／危険因子
病気を進行させる機会を増加させるもの。がんの危険因子として例を挙げると、年齢、年齢、特定のがんの家族歴、喫煙習慣、放射線*または特定の化学製品への暴露、特定のウイルスまたは細菌への感染、ならびに特定の遺伝子変化があります。

リ・フラウメニ症候群
多発癌の稀な遺伝的素因であり、p53 癌抑制遺伝子における変化によって起こります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

ESMO/Anticancer Fund Guides for Patientsは、患者さんとご家族が、がんの種類ごとに異なる病気の性質を理解し、自分にとって最善な治療選択肢は何かを判断する手助けとなるように作られています。本書の情報は、腫瘍医のために、がんの種類ごとに作成された診断・経過観察・治療に関するESMO診療ガイドラインに基づき書かれています。本書は、ESMOガイドラインワーキンググループおよびESMOのがん患者ワーキンググループからの大きな協力を得てAnticancer Fundにより作られたものです。更に情報が知りたい場合には、下記サイトへアクセスしてください。

www.esmo.org
www.anticancerfund.org

Anticancer Fund

ESMO GOOD SCIENCE BETTER MEDICINE BEST PRACTICE
European Society for Medical Oncology

www.anticancerfund.org www.esmo.org