

告示	番号	83	悪性新生物
	疾病名	慢性骨髄性白血病	

慢性骨髄性白血病

まんせいこつずいせいはっけつびょう

概要・定義

慢性骨髄性白血病（CML）は慢性期から移行期、急性転化期へ進行する骨髄増殖性疾患である。造血幹細胞に Ph 染色体、すなわち BCR-ABL キメラ遺伝子が形成されると、ABL チロシンキナーゼの恒常的な活性化から細胞増殖の亢進、アポトーシスの阻害、骨髄ストローマへの接着異常、ゲノムの不安定性が生じ、慢性期には顆粒球系細胞への分化、増殖が強く誘導される。移行期、急性転化期には未分化な芽球の増殖がみられる。

症状

慢性期では初期は無症状である。成人では検診で早期発見されるが、小児ではしばしば発見が遅れ、発熱、倦怠感、腹部膨満などの自覚症状をきっかけに診断されることが多い。約 10% に、白血球増多による微小血管の塞栓から、視力障害、持続勃起症などの leukostasis による症状が

生じる。急性転化期には急性白血病と同様の症状や所見を呈する。皮疹やリンパ節腫大などの髄外腫瘍から始まる急性転化も珍しくない。

治療

慢性期では、チロシンキナーゼ阻害薬（TKI）のイマチニブ（グリバック®）を成人の標準投与量 400mg/日に相当する 260mg/m²/日から開始する。ニロチニブ（タシグナ®）またはダサチニブ（スプリセル®）を選択することも可能。治療効果の定義（表 1）を用いて、表 2 の治療効果判定基準に従い、所定の時期の達成度により治療方針を決定する¹⁾。イマチニブに Failure と判定され、ニロチニブ（タシグナ®）またはダサチニブ（スプリセル®）に変更した場合には表 3 の治療効果判定基準に従い、変更後からの所定の時期の達成度により治療方針を決定する。TKI に不耐容の場合には別の TKI に変更する。分子遺伝学的完全寛解を達成した患者は将来イマチニブを中止できる可能性があるが、安全な中止基準はまだ定まっていない。

同種造血幹細胞移植の適応は T315I 変異あり、初発時急性転化期、反応不良の移行期、TKI 投与中の病期進行、2 種類の TKI に抵抗性もしくは不耐容の慢性期の患者に限られる。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/1_1_13.html