

告示	番号	82	悪性新生物
	疾病名	NK（ナチュラルキラー）細胞白血病	

NK（ナチュラルキラー）細胞白血病

なちゆるらぎらーさいぼうはっけつびょう

概要・定義

急性白血病は造血器の悪性腫瘍であり、小児では一般に急性リンパ性白血病、急性骨髄性白血病、慢性骨髄性白血病に大別される(小児では慢性リンパ性白血病は極めて稀である)。しかし、このいずれにもあてはまらない表現型をとることもあり、分化系統不明瞭な急性白血病 (Acute leukemia of ambiguous lineage) とされ、WHO 分類ではひとつの疾患分類として独立している¹⁾。特定の分化系統を示さずに、どの分類も満たさないものを急性未分化型白血病 (Acute undifferentiated leukemia) もしくは急性分類不能型白血病 (Acute unclassified leukemia) と分類し、いずれも AUL と略される。複数の分化系統を示すものを混合型急性白血病 (Mixed phenotype acute leukemia, MPAL) と分類する。NK（ナチュラルキラー）細胞の表現型を持つものは NK 細胞白血病 として分類されるが、しばしば急性骨髄性白血病などへの分化系統を併せ持つことから、暫定的に分化系統不明瞭な急性白血病に含まれている。

基本的な病態は他の白血病と共通であり、白血病の診断は骨髄穿刺での芽球の検出によってなされ、表面抗原の発現パターンにより分類がなされる。芽球の増殖により正常な造血が損なわれるほか、芽球の浸潤によるリンパ節や肝臓・脾臓などの腫大がみられることがある。

症状

腫瘍細胞の表現型が異なっても他の白血病と症状は共通している。白血病においては特異的な症状はなく、不特定の症状が長引くことが疾患を疑う契機になる。比較的多い症状は芽球の増殖・浸潤によって起こる疼痛（骨痛）、リンパ節腫大、肝腫大、脾腫大、頭痛、精巣腫大や造血の抑制の由来する発熱、倦怠感、易出血性（鼻出血、皮下出血）などである。これらの症状が長引いた際に採血が行われ、診断が疑われる契機になることが多い。非特異的な症状や所見であっても、長引くもしくは反復する場合には本疾患等を鑑別に考え採血を施行することが必要である。

採血では、白血球数は増加・減少のいずれも起こりうる。また、白血球数が正常であっても分画の異常（芽球の出現や好中球の減少）がみられることがあり、目視による分画測定が重要である。他に貧血、血小板減少、高 LDH 血症などがしばしばみられるが、一般的な血液検査では異常が見られない例もみられるため、血液検査が正常であるというだけでは本疾患を否定することはできない。疾患の診断には骨髄検査が必須である。

治療

稀な表現型の白血病に対する標準的治療はなく、急性リンパ性白血病もしくは急性骨髄性白血病に用いられる化学療法骨格が行われることが多い。それぞれの治療に対する反応性を評価し、治療効果に乏しい場合には他方への変更を考慮するのが一般的である³⁾。AULやMPALで検出される染色体・遺伝子異常としては t(9;22)や *MLL* 遺伝子の転座が多く報告されているが、この群におけるそれぞれの予後因子としての意義はまだ確立していない。NK細胞性白血病については、L-asparaginaseの有効性を示唆する報告がなされている⁴⁾。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/1_1_12.html