

| | | | |
|----|-----|------------------|-------|
| 告示 | 番号 | 77 | 悪性新生物 |
| | 疾病名 | 成熟 B 細胞急性リンパ性白血病 | |

成熟 B 細胞急性リンパ性白血病

せいじゅくびーさいぼうきゅうせいりんぱせいはっけつびょう

概要・定義

本疾患は、骨髄においてリンパ芽球が増殖する造血器の悪性腫瘍性疾患であり、急性リンパ芽球性白血病（Acute lymphoblastic leukemia、ALL）と呼ばれる。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。芽球は中枢神経や精巣へと浸潤することや、皮下腫瘤を形成することもある。

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、芽球比率が低い場合は、25%以上で ALL、25%未満でリンパ芽球性リンパ腫の骨髄浸潤と診断する。骨髄標本の染色所見および白血病細胞の表面抗原検査により前駆 B 細胞、成熟 B 細胞、T 細胞、NK 細胞などの細分類に診断される¹⁾。

症状

白血病が特異的な症状で発見されることは少なく、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血液検査が行われ、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

小児血液学会（現、小児血液・がん学会）では、小児白血病・リンパ腫診療に関するガイドラインを作成した（<http://www.jspho.jp/guideline.html>）。

小児 ALL では、複数の予後因子を組み合わせて再発リスクを予測し、それぞれのリスクに応じて3-4群に層別化して治療強度を決定する。主な予後因子は、年齢や初診時白血球数、白血球細胞の分子遺伝学的な異常と、初期治療の反応性である³⁾。

治療として、まず、ステロイド、ビンクリスチン、アスパラギナーゼの3剤もしくはアントラサイクリン系薬剤を加えた4剤を用いた寛解導入療法が行われる。寛解導入療法に続いて交叉耐性の少ない代謝拮抗剤を中心とした早期強化療法が行われる。

以後の強化療法には様々な組み合わせが用いられており、CNS 浸潤の対策として用いられるメトトレキサートの大量療法および髄腔内投与（髄注）と、寛解導入療法と類似の系統の薬剤を組み合わせた再寛解導入療法が重要な要素である。強化療法は原則として入院で行われ、その期間は8-10か月が必要である。強化療法の終了後には、メルカプトプリンとメトトレキサートの内服を基本とした1-2年の維持療法が行われる。維持療法には一定の期間が必要なことが複数の臨床試験で確認されている³⁾。

同種造血幹細胞移植は ALL に対する最も強力な治療であるが、晩期合併症などの問題が重要なため、適応は再発高リスク群の一部の患者に限定されている。

成熟 B 細胞 ALL は他の ALL とは異なり、短期に強力な化学療法を行う悪性リンパ腫型の化学療法が奏功する⁴⁾。

抜粋元： http://www.shouman.jp/details/1_1_2.html