

T細胞性リンパ性白血病

～ わかりやすく学ぶ血液のがん ～

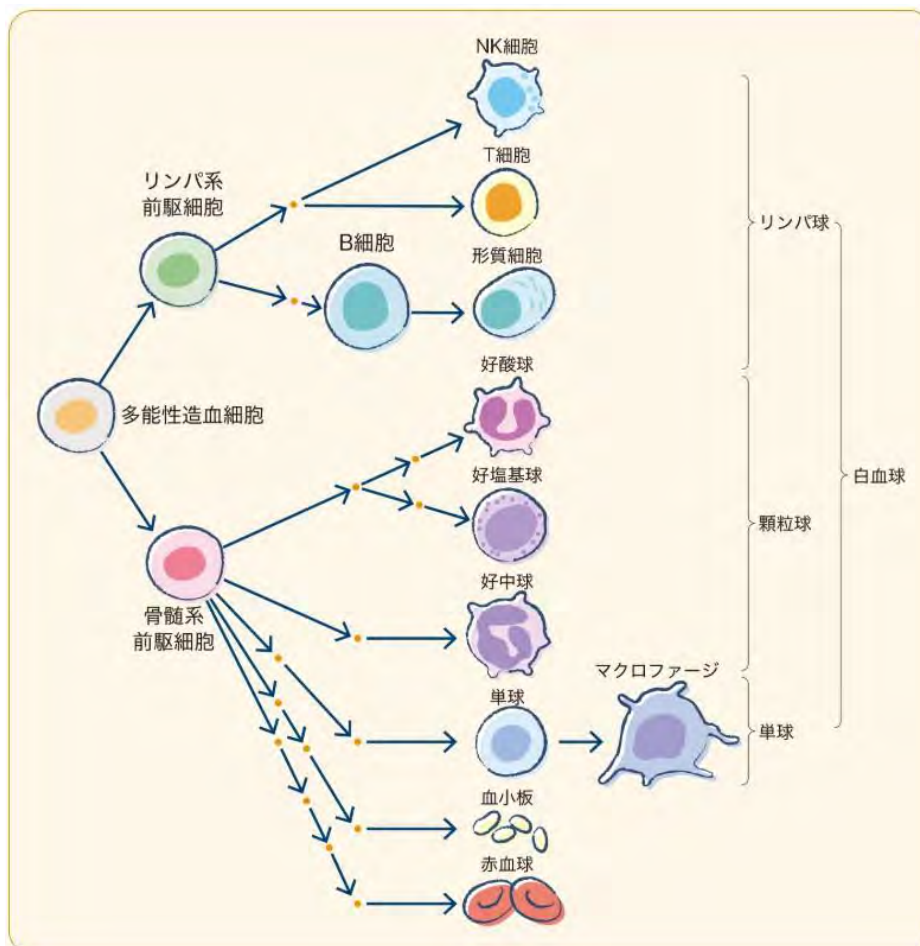
医学部低学年・看護師・医療スタッフ向け 勉強会資料

Satoshi Yoshida, MD, PhD, FAAAAI

Clinical Professor, Dept. of Allergy and Immunology, UCSF School of Medicine

血液を構成する3大成分

成分	代表的な細胞	主な役割
赤血球	赤血球 (RBC)	酸素を全身に運ぶ。減ると「貧血」(息切れ・疲れやすさ)
白血球	好中球・リンパ球 (T/B/NK細胞)・単球・好酸球	病原体やがん細胞と戦う免疫の主役
血小板	血小板 (PLT)	出血を止める(血液凝固)。減ると「出血しやすい」



T細胞とはなにか？

白血球の一種「リンパ球」の中に、B細胞・T細胞・NK細胞が含まれます。

種類	別名・覚え方	主な仕事
B細胞	「抗体工場」。骨髄 (Bone marrow) で成熟	抗体 (免疫グロブリン) を作ってウイルス・細菌を無力化する
T細胞	「免疫の司令官+兵士」。胸腺 (Thymus) で成熟	①がん細胞・ウイルス感染細胞を直接攻撃 (キラーT細胞) ②B細胞などに指令 (ヘルパーT細胞)
NK細胞	「自然免疫の暗殺者」	抗体なしで異常な細胞を素早く攻撃する

☆ このT細胞自体ががん化すると…免疫の司令官が制御不能な敵になる。これがT細胞性白血病・リンパ腫です。

「白血病」と「リンパ腫」の違い

名前	どこで増えるか	代表的な症状
白血病 (Leukemia)	血液・骨髄の中でがん細胞が増える	貧血・血小板減少・白血球数の異常増加
リンパ腫 (Lymphoma)	リンパ節・臓器の中で固まり (腫瘍) を作る	リンパ節の腫れ (しこり)
白血病+リンパ腫の混合型	リンパ腫が進行し血液にも出てくる	両方の症状が混在 (ATL/ATLL など)

T細胞性白血病・リンパ腫の種類一覧

病名	多い年齢	進行速度	特徴
T-ALL (T細胞急性リンパ芽球性白血病)	子ども・若年成人	● 非常に速い	胸に腫瘍ができやすい
ATL (成人T細胞白血病)	40～60歳代	●～● 型による	HTLV-1ウイルスが原因
HAM/TSP (HTLV-1関連脊髄症)	40～60歳代	● ゆっくり	がんではなく神経炎症疾患
HTLV-1ぶどう膜炎 (HU)	HTLVキャリア全般	● 中等度	目の炎症 (白血病ではない)
T-LGL白血病	中高年 (60歳前後)	● ゆっくり	リウマチとの合併が多い
T-PLL (T細胞前リンパ球性白血病)	高齢者 (65歳前後)	● 非常に速い	非常に稀・予後不良
PTCL (末梢性T細胞リンパ腫)	成人 (60歳前後)	● 速い	種類が多い・リンパ節腫脹が主体

表1 T細胞性白血病・リンパ腫の種類と特徴

T-ALL — T細胞急性リンパ芽球性白血病

どんな病気？

T-ALLは、T細胞の「赤ちゃん（芽球）」が骨髄でがん化し、急速に増殖する病気です。正常な血液細胞の産生を邪魔するため、全身にさまざまな症状が現れます。

- ALL(急性リンパ芽球性白血病)全体の約20~25%を占める。
- 子ども・若者に多いが成人でも発症(成人ALLの約25%)。男性に多い(男女比2:1)。
- 胸の真ん中(縦隔)に腫瘍が50~70%にできる→気道圧迫で呼吸困難の原因に。

☆ 進行が非常に速い！白血球数が10万/ μ Lを超えることも(正常値:4,000~8,000)。発見したらすぐ治療が必要。

なぜ起こるの？(発症メカニズム)

正常では、T細胞の「赤ちゃん（芽球）」は胸腺で成熟したT細胞になります。この成熟過程で遺伝子（主にNOTCH1）に異常が生じると、芽球が成熟できず無限に増え続けます。



最重要遺伝子:NOTCH1 変異(約60%に存在)

「NOTCH1」は細胞の成長を制御するスイッチのような遺伝子です。






このスイッチが「壊れてONのまま」になると、T細胞が増殖し続けてT-ALLになります。

他にもFBXW7 (~15%)・PHF6 (~20%)・TAL1 (~30%)など多くの遺伝子異常が重なります。

症状

症状	なぜ起きるか	見つけ方
 発熱・倦怠感	正常白血球が減り感染症にかかりやすい	血液検査（白血球分類）
 点状出血・鼻血	血小板が減少するため	皮膚観察・血小板数確認
 貧血・息切れ	骨髄内芽球が赤血球産生を妨げる	ヘモグロビン値の確認
 骨や関節の痛み	骨髄内のがん細胞が骨膜を刺激	骨髄検査
 首・わきの下のしこり	リンパ節にがん細胞が浸潤	触診・CT検査
 息苦しさ・SVC症候群	縦隔腫瘍が大静脈・気道を圧迫	胸部X線・CT→緊急対応が必要
 頭痛・顔面麻痺	がん細胞が脳・脊髄膜に浸潤	腰椎穿刺（脊髄液検査）

診断のながれ

-  血液検査：白血球数・芽球の有無を確認
-  骨髄検査：骨髄に芽球が20%以上→白血病と確定診断
-  フローサイトメトリー：T細胞由来かB細胞由来かを細胞マーカーで判定（cCD3陽性がT系の証拠）
-  遺伝子検査：NOTCH1・FBXW7変異、染色体異常の確認（治療方針と予後予測に必要）
- 胸部CT：縦隔腫瘍の確認
-  腰椎穿刺（ルンバル）：脳・脊髄膜への浸潤確認

治療

段階	内容	目的・期間
① 寛解導入療法	複数の抗がん剤を組み合わせ一気に白血病細胞を減らす (PSL・VCR・DNR・L-Asp・CPA など)	約1か月。白血病細胞を「見えない状態 (寛解)」にする
② 地固め療法	高用量 MTX・シタラビン・ネララビン (T細胞専用薬) を追加投与	残ったがん細胞を徹底的に減らす (数か月)
③ 維持療法	6-MP・MTX の内服を継続	再発予防 (約2年間)
④ 髄注(脊髄液注射)	MTX・AraC・ステロイドを脊髄液に直接注入	脳・脊髄膜浸潤の予防・治療 (全コースを通して実施)
⑤ 造血幹細胞移植	寛解達成後、ドナーから健康な造血幹細胞を移植 (同種移植)	再発リスクが高い患者 (MRD 陽性・ETP-ALL 等) に根治を目指す

最新治療(2022~2024年注目)

【ネララビン (nelarabine)】：T細胞専用の抗がん剤。UK試験で治癒率改善を証明 (2014~)。神経毒性に注意。

【CAR-T細胞療法】：患者のT細胞を採取・改造して「がん細胞攻撃装置」を取り付けて体に戻す革新的治療。→ 2023年の試験でCD7を標的にしたCAR-T療法が再発T-ALLの約73%に奏効 (J Clin Oncol 2023)。

看護・スタッフのポイント

- 化学療法中は免疫が低下→感染予防 (手洗い・マスク・個室管理) が最重要
- 口腔粘膜炎が出やすい→口腔ケア (うがい・歯磨き) を頻回に
- 骨髄抑制期の発熱→すぐ医師へ報告 (発熱性好中球減少症は緊急対応が必要)
- 若年・小児患者は長期入院・学業への影響も大きい→家族含めた心理サポートを



ATL — 成人T細胞白血病/リンパ腫(Adult T-cell Leukemia/Lymphoma)

ATLとはどんな病気？

ATLは「HTLV-1 (ヒトT細胞白血病ウイルス1型)」というウイルス感染が引き金となり、成熟したT細胞ながん化する血液のがんです。

日本では特に南九州・沖縄に多く、キャリア (感染保有者) は全国に約108万人います。ただし感染しても95%は一生発症しません。感染から発症まで40~60年という長い潜伏期間があります。

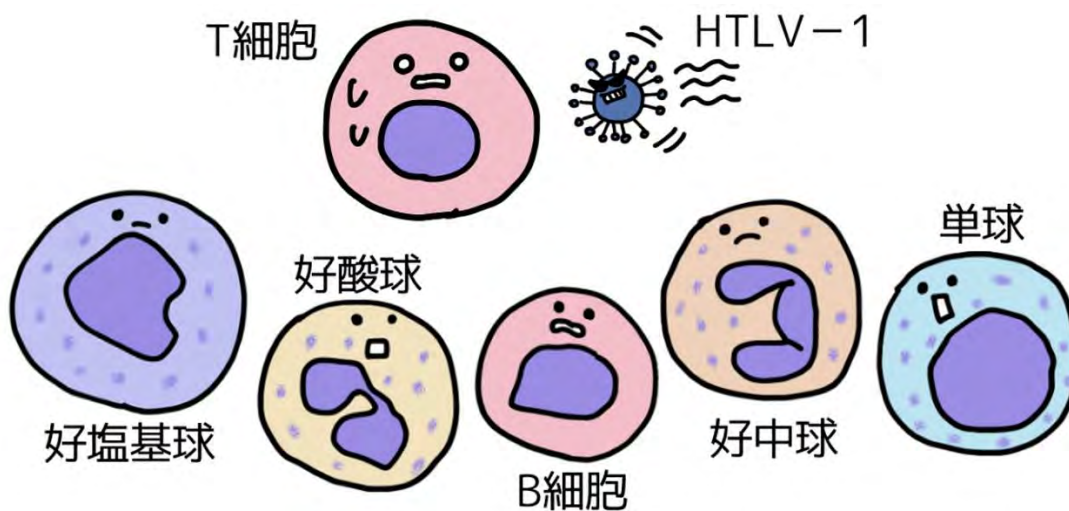
HTLV-1(ヒトT細胞白血病ウイルス1型)とは？

- CD4+T細胞 (ヘルパーT細胞) に感染し、そのDNAに組み込まれます。
- 一度感染したら一生体内に残ります (除去不可能)。
- 日本のHTLV-1キャリアは約108万人 (2022年推計)。
- 年間ATL新規発症者：約1,000人。生涯発症率：約5%。
- 潜伏期間：感染後40~60年 (非常に長い)。

感染のしくみ(感染経路)

感染経路	具体的な経路	現状・ポイント
① 母子感染 (最多)	母乳を介して乳児に感染	授乳6か月以上で感染率約20%。人工乳への切り替えで予防可能
② 性行為感染	精液を介して感染(男→女が多い)	コンドームで予防できる
③ 輸血感染	HTLV-1陽性血液の輸血	現在は献血時スクリーニング義務化でほぼゼロ

❗ 感染≠発症！95%は一生ATLを発症しない。ただし感染者は定期健康チェックが推奨される。



なぜ白血病になるの？(発症メカニズム)

① ウイルス感染	▶	HTLV-1がT細胞のDNAに組み込まれる
② Taxタンパク産生	▶	ウイルスの「Tax」タンパクが細胞を操り始める
③ 増殖スイッチON	▶	TaxがNF-κB(増殖シグナル)を恒常的に活性化
④ DNA変異が蓄積	▶	40~60年の間にT細胞ゲノムに変異が積み重なる
⑤ がん化	▶	制御不能になったT細胞が白血病細胞(ATL細胞)へ変化

ATLの4つのタイプ(下村分類)

タイプ	特徴	主な症状	治療・予後
● 急性型	最多・非常に速い進行	リンパ節腫脹・皮膚症状・高Ca血症・発熱・体重減少	化学療法+モガムリズマブ。MST約8か月
● リンパ腫型	速い・血液より主にリンパ節が主体	著明なリンパ節腫脹・肝脾腫	急性型と同様の強力治療。MST約10か月
● 慢性型	ゆっくり進行	皮膚症状・軽度リンパ節腫脹・肝脾腫	経過観察→進行時に治療開始
● くすぶり型	非常にゆっくり	症状ほぼなし。皮膚・肺にわずかな異常	治療不要・経過観察のみ。数年~10年以上

表2 ATL 病型分類（下村分類）。MST=中央生存期間

主な合併症

① 高カルシウム血症(急性型の約 35%)

ATL 細胞が「骨を溶かす物質 (PTHrP・RANKL など)」を放出し、血中カルシウムが異常上昇します。

症状	緊急対処
のどの渇き・多尿・食欲不振・便秘	大量補液 (生理食塩水) + ビスホスホネート投与
意識混濁・眠気・錯乱	緊急補液。心電図モニタリング (QT 短縮確認)

② 日和見感染症

ATL 患者は正常な免疫機能が著しく低下。健康人がかからない弱い病原体でも深刻な感染症を起こします。

- ニューモシスチス肺炎 (PCP) : 真菌による肺炎→ST 合剤で予防・治療
- 糞線虫症 : 九州・沖縄出身者に多い腸の寄生虫感染→化学療法前に除外検査必須!
- サイトメガロウイルス (CMV) 感染 : 免疫抑制中に再活性化しやすい

③ 皮膚症状(約 50%に出現)

ATL 細胞が皮膚に浸潤するため、赤みのある発疹 (紅斑)・皮膚の盛り上がり (結節・腫瘤) が出現します。かゆみを伴うことが多く、皮膚がんと同様に混同されることもあります。

治療

化学療法(急性型・リンパ腫型)

mLSG15 レジメン (VCAP-AMP-VECP : 複数の抗がん剤の組み合わせ) が日本の標準療法です。

モガムリズマブ(ポテリジオ®)

📌 モガムリズマブとは?

ATL 細胞の表面にある「CCR4」というタンパク質 (約 90%に高発現) を標的にした抗体薬です。薬が CCR4 に結合すると、NK 細胞がその信号を受け取り、がん細胞を強力に攻撃します。「非フコシル化」技術により NK 細胞を呼び寄せる力が通常の抗体の数百倍に強化されています。2023 年の JCOG0907 試験 (最終解析) で、化学療法との組み合わせが OS (全生存期間) を改善。主な副作用 : 皮疹・輸注反応 (点滴中の発熱・悪寒)・感染症リスク上昇。

造血幹細胞移植

根治的治療として同種造血幹細胞移植 (ドナーから提供を受けた健康な造血幹細胞を移植) があります。

看護・スタッフのポイント

- 皮膚観察 : ATL では皮膚浸潤が多い→発疹・しこりの変化を毎日記録
- 感染予防 : 糞線虫は治療前に確認 (便検査)。陽性ならイベルメクチン服用が先決
- カルシウム値のモニタリング : 高 Ca 症状 (口渇・意識低下) は早期発見が重要
- 患者・家族への心理支援 : HTLV-1 告知は家族関係・生き立ちへの影響が大きい

🌀 HAM/TSP — HTLV-1 関連脊髄症 — 足が動きにくくなる神経炎症の病気

HAM とは？ATL とどう違うの？

比較項目	ATL(血液のがん)	HAM/TSP(神経の炎症)
原因	HTLV-1 感染後に T 細胞ながん化	HTLV-1 感染後に免疫が過剰反応し脊髄を傷める
病気の種類	血液のがん (腫瘍性疾患)	神経炎症疾患 (がんではない)
主な症状	リンパ節腫脹・皮膚症状・高 Ca 血症	足のつっぱり・歩行困難・膀胱障害
発症率	キャリアの約 5%	キャリアの約 0.3~4%

📌 HAM と ATL は別の病気！同じ HTLV-1 が原因でも、起きる場所(血液 vs 脊髄)と仕組みが全く違う。

HAM のしくみ(発症メカニズム)

①	HTLV-1 が T 細胞に感染	▶ ウイルスが CD4+T 細胞 (ヘルパーT 細胞) に入り込む
②	Tax タンパク産生	▶ ウイルスの Tax が細胞の炎症スイッチ (NF-κB) を押し続ける
③	炎症物質が大量産生	▶ TNF-α・IL-6・IFN-γ などの「炎症の火種」が溢れ出す
④	攻撃 T 細胞が脊髄へ	▶ ウイルスを攻撃するはずの CD8+T 細胞が「血液脊髄関門」を突破して脊髄に侵入
⑤	脊髄の神経が傷つく	▶ 神経線維 (ミエリン) が破壊。胸髄 (Th4~8) が特に傷みやすい
⑥	【結果】	▶ 足がつっぱる (痙性麻痺) ・おしっこが出にくい・しびれが出る

HAM の症状(患者の声と医学的説明)

症状	患者の言葉	医学的な説明
🦶 足がつっぱる (痙性麻痺)	「階段が上りにくい」「足が重い・つっぱる」	胸髄の錐体路が障害され、足の筋肉が過剰に緊張 (痙縮) した状態
🚽 排尿障害	「急にトイレに行きたくなる」「尿が漏れる」「逆に出にくい」	膀胱を制御する神経路 (仙髄上位) が傷害されるため排尿コントロール困難
⚡ 足のしびれ・灼熱感	「ジリジリ・ビリビリする」「足が熱い感じ」	感覚神経の障害。深部感覚は比較的保たれることが多い
👤 腰背部痛	「腰が重い」「背中が痛い」	脊椎周囲の炎症・筋緊張亢進
🚶 歩行困難 (進行期)	「転びやすい」「杖が必要になった」「車椅子になった」	10 年間で約 50%が歩行補助具を要するようになる

💡 HAM の特徴: ①ゆっくり進む②足が先(手はあまり影響しない)③おしっこの問題が比較的早期から出る。「年のせい」と放置されやすいので注意！

診断基準(WHO 2006年)

以下の3条件がそろえば「確定診断」になります。

① 神経症状	進行する痙性麻痺（足がつっぱって動かしにくい状態が続き悪化する）
② 検査陽性	血液または脊髄液（背骨の中の液体）でHTLV-1抗体が「陽性」
③ 除外診断	多発性硬化症・脊髄圧迫症（椎間板ヘルニアなど）・ビタミンB12欠乏などを除外する

【補助検査】

- MRI（脊髄の画像）：胸髄の委縮・T2高信号病変を確認。MSとの鑑別に重要
- 腰椎穿刺（脊髄液検査）：脊髄液中のHTLV-1抗体・リンパ球増加を確認
- 誘発電位（MEP・SEP）：下肢の神経伝達障害の程度を数値化

HAMの治療

治療法	内容	期待効果・エビデンス
①ステロイドパルス療法	メチルプレドニゾロン1,000mgを3日間点滴→経口ステロイドに切り替え漸減	約60%に症状改善。推奨グレードB
②インターフェロン α	ウイルスを抑える注射薬（週3回～毎日皮下注）。本邦HAM適応あり	ウイルス量低下・疾患活動性を抑える
③ラルテグラビル(研究段階)	HIVのインテグラーゼ阻害剤を応用。2021年のフランス臨床試験で12週後にウイルス量が中央値49.5%低下、4例でMRI改善	エビデンスレベルII（保険外）
④バクロフェン(対症療法)	足のつっぱりを和らげる筋弛緩薬（10～60mg/日分3）	痙縮（spasticity）の症状緩和
⑤過活動膀胱治療薬	オキシブチニン・ミラベグロンなど。急な尿意・頻尿・尿失禁を改善	膀胱症状のQOL改善
⑥リハビリテーション	歩行訓練・平衡訓練・排尿訓練・ADL指導。PT・OT・看護師と連携	最も重要！生活の質（QOL）を守る

看護・スタッフのポイント

- 転倒リスクの評価：痙性麻痺で歩行不安定→転倒予防環境整備（手すり・すべり止め）
- 排尿ケア：残尿・尿失禁がある場合→導尿手技の指導・排尿日誌の記録
- 長期療養サポート：ゆっくり確実に悪化する疾患→患者・家族の将来への不安に傾聴・情報提供
- 問診ポイント：九州・沖縄出身者で「足が重い・おしっこが近い」→HTLV-1検査の提案を

👁️ HTLV-1 ぶどう膜炎(HU) — 目が見えにくくなる HTLV-1 の合併症

ぶどう膜炎とは？

「ぶどう膜 (uvea)」とは目の中にある色素の多い組織の総称です。虹彩 (こうさい：黒目の茶色い部分)・毛様体・脈絡膜の3つからなり、ぶどう色をしていることからこの名前がつけました。

HU (HTLV-1 Uveitis) は、HTLV-1 感染を原因とするぶどう膜炎です。日本 (特に九州・沖縄) のぶどう膜炎の重要原因疾患の一つで、放置すると視力が大きく低下します。

👁️ HU の重要な数字

- HTLV-1 キャリアの約 17～36%に何らかの眼科的異常が出ると言われています。
- 日本のぶどう膜炎の中で HU は特に九州・沖縄地区で重要な原因疾患。
- 放置すると 30～40%が再発し、視力が大きく低下することがあります。
- 早期のステロイド局所治療で視力を守れる場合が多いです。

なぜ目が炎症を起こすの？

①	HTLV-1 感染	▶	T 細胞が HTLV-1 に感染し、Tax タンパクを産生
②	T 細胞が活性化	▶	感染 T 細胞が IL-2・IFN- γ ・TNF- α などの炎症物質を過剰産生
③	血液眼関門の破綻	▶	目の中の「バリア (血液眼関門)」が壊れ、炎症細胞が眼内に侵入
④	ぶどう膜に炎症	▶	硝子体・網膜・虹彩に炎症が広がる
⑤	【結果】視力低下	▶	硝子体が濁る・黄斑 (目の中心) が腫れる→飛蚊症・視力低下

HU の症状

症状	患者の言葉	医学的な状態
👁️ 飛蚊症 (ひぶんしょう)	「黒い点・糸くず・虫が浮かんで見える」	硝子体の炎症・細胞浮遊による混濁 (最多訴)
🌫️ かすみ目 (霧視)	「ガラスが曇ったように見える」「白くぼやける」	硝子体の白濁化
📄 視力の低下	「細かい文字が読めない」「遠くがぼやける」	黄斑浮腫 (網膜中心部のむくみ) が主因
😞 目の充血・痛み	「目が赤い」「ズキズキ痛む」「まぶしい」	虹彩毛様体炎 (前部ぶどう膜炎) の所見

👁️ HTLV-1 キャリアが「目にゴミが見える」「かすむ」と言ったら→すぐ眼科に緊急紹介！「年のせい」と流さない。早期治療で視力を守れる。

診断

- HTLV-1 抗体陽性 + ぶどう膜炎の臨床所見 + 他の原因を除外 = HU と診断
- 除外すべき疾患: CMV 網膜炎・トキソプラズマ・結核・サルコイドーシスなど
- 検査: 細隙灯顕微鏡 (前部炎症の評価)・眼底検査・蛍光眼底造影 (黄斑浮腫の確認)

治療

治療法	内容	特徴・注意点
局所ステロイド注射(第一選択)	トリアムシノロン (TRA) をテノン嚢下に注射	速やかに硝子体混濁・黄斑浮腫を改善。全身副作用が少ない
硝子体内ステロイド (OZURDEX)	デキサメタゾン徐放剤を眼内に直接注入。効果3~6か月	再発例・難治例に有効。眼圧上昇・白内障に注意
全身ステロイド(経口 PSL)	0.5~1mg/kg/日から開始・漸減	重症例・両眼例に追加。骨粗鬆症・血糖上昇に注意
定期的な眼科フォロー	再発率が高いため症状消失後も定期受診 (1~3か月ごと)	黄斑浮腫の早期発見が視力を守る

長期的な合併症

- 黄斑浮腫の遷延：長期間腫れたままだと光受容細胞が不可逆的に傷んで視力が回復しない
- 白内障・緑内障：炎症やステロイドの副作用
- 網膜剥離：重篤な炎症の合併症（稀）

看護・スタッフのポイント

- HTLV-1 キャリアが眼の異常（飛蚊症・かすみ）を訴えたら→眼科紹介を積極的に提案
- 点眼・注射の自己管理指導：正しい使用方法と副作用（充血・眼圧上昇）の見分け方を説明
- HAM との合併例は特に注意：足の麻痺と目の症状を同時に持つと QOL が著しく低下しやすい

T-LGL 白血病 — リウマチと合併しやすい慢性白血病

T-LGL 白血病とは？

T-LGL とは「T 細胞大顆粒リンパ球性 (Large Granular Lymphocytic) 白血病」の略です。「大顆粒」とは顕微鏡で見たときに細胞内に大きな粒（顆粒）がたくさん見える特徴から名づけられています。この顆粒の中には「パーフォリン・グランザイム」という武器が入っており、通常は感染細胞・がん細胞を殺すために使います。

この優れた「Killer T 細胞」がクローン性（一つのコピーが制御なく増え続ける状態）に増えてしまうのが T-LGL 白血病です。

特徴	詳細
発症年齢	中央値 60 歳（高齢者に多い）
進行の速さ	非常にゆっくり（「慢性」白血病の一種）
自己免疫疾患の合併	約 25~30%に関節リウマチ (RA) が合併。再生不良性貧血・MDS との合併も
原因遺伝子変異	STAT3 遺伝子変異（約 40%）：細胞に「死ね」という命令を無視させる

 T-LGL 白血病のイメージ:「サボタージュする警備員」。本来はがんを倒す役割の Killer T 細胞が命令を無視して増殖し続け、正常な血液細胞の産生を邪魔している。

主な症状と合併症

問題	具体的な症状	理由
 好中球減少（50%に出現）	細菌感染を繰り返す・難治性感染症	LGL 細胞が骨髄で好中球産生を邪魔するため
 貧血（純赤芽球癆）	疲れやすい・息切れ・動悸	赤血球の前駆細胞が LGL に攻撃される場合がある
 関節リウマチ症状	朝のこわばり・複数の関節の腫れ・痛み	T-LGL と RA は同じ免疫機構の異常に起因するため合併が多い
脾臓の腫大	左のわき腹の膨満感・違和感	LGL 細胞が脾臓に集積するため

診断

- 血液検査：LGL（大顆粒リンパ球）が増加（正常は全リンパ球の 10～15%→T-LGL では大幅増加し 6 か月以上持続）
- フローサイトメトリー：CD3+・CD8+・CD57+というマーカーのパターンで確認
- TCR クローン性検査（PCR 法）：同じ T 細胞が単クローン性に増えていることを遺伝子レベルで証明

治療

症状がある場合にのみ治療を開始します（好中球減少による感染症・重度の貧血・重い関節症状）。

- メトトレキサート（MTX）週 1 回内服：第一選択薬。関節リウマチにも効果→一石二鳥
- シクロスポリン（CsA）またはシクロホスファミド：MTX が効かない場合の代替
- ルキシソリチニブ（JAK 阻害剤）：STAT3 変異例に特に有効な新薬（研究段階→実用化へ）

T-PLL — T 細胞前リンパ球性白血病 — 非常に稀で進行が速い成熟 T 細胞の白血病

T-PLL とは？

T-PLL は「T 細胞前リンパ球性白血病(T-cell Prolymphocytic Leukemia)」の略で、成熟 T 細胞が急速に増殖する、非常に稀で予後の厳しい血液がんです。

特徴	内容
発症率	全リンパ球性白血病の 2%以下と非常に稀
発症年齢	高齢者（中央値 65 歳）・男性に多い（2:1）
進行速度	非常に速い！治療しなければ中央生存期間は 7 か月
ATL との大きな違い	HTLV-1 抗体が「陰性」（ATL は必ず陽性）→この一点で鑑別できる

 T-PLL と ATL は見た目が似ている(著明な白血球増多・肝脾腫・リンパ球増多)。でも HTLV-1 抗体陰性が T-PLL の証拠。治療法が全く違うので鑑別が命取り！

症状

- 白血球数が著しく増加（しばしば 100,000/ μ L 以上になる）
- 脾臓・肝臓の腫大（お腹の左右が張る感じ）
- 全身のリンパ節腫脹
- 皮膚への浸潤（皮膚が赤く腫れる）：約 20%に

治療

アレムツズマブ(Alemtuzumab)―2024 年日本承認

CD52 という T 細胞表面のタンパク質を標的にした「抗体医薬品」です。
T-PLL に最も効果的な薬で、完全奏効率（がん細胞がほぼゼロになる）が約 50～60%。
治療後に「同種造血幹細胞移植」を行うことが長期生存の唯一の道。
副作用：輸注反応（発熱・悪寒）・CMV 再活性化・免疫抑制による合併症に注意。

PTCL — 末梢性 T 細胞リンパ腫 — リンパ節に腫瘍ができる T 細胞がん

PTCL とは？

PTCL は「末梢性 T 細胞リンパ腫(Peripheral T-Cell Lymphoma)」の略で、成熟 T 細胞がリンパ節や臓器にしこりを作る疾患群です。「末梢」とは T 細胞が胸腺を出た後(成熟した後)のことを指します。

PTCL の種類

病型	頻度	特徴
PTCL-NOS（非特定型）	約 26%	どのタイプにも分類できない T 細胞リンパ腫。予後は中等度
AITL（血管免疫芽球性 T 細胞リンパ腫）	約 19%	60 歳前後の男性に多い。発熱・体重減少・皮膚症状あり。自己免疫的特徴あり
ALCL ALK 陽性	約 7%	比較的若い患者に多い。ALK 遺伝子融合が原因。予後は良好（5 年生存率約 70%）
ALCL ALK 陰性	約 6%	45～60 歳に多い。ALK 陽性より予後が悪い。ブレンツキシマブが有効

症状

- リンパ節の腫れ（首・わきの下・足の付け根）：痛みを伴わないことが多い
- 発熱・寝汗（夜間の大量発汗）・体重減少（10%以上）：「B 症状」と呼ばれ悪性度のサイン
- 皮膚のかゆみ・発疹
- 肝臓・脾臓の腫大（お腹の違和感・張り感）

治療

- CHOP 療法（CPM・DOX・VCR・PSL）が基本多剤併用化学療法
- ALK 陽性 ALCL：ブレンツキシマブ ベドチン（BV）+CHP 療法が現在の標準療法（ECHELON-2 試験）
- 寛解達成後の造血幹細胞移植（再発予防）を目指す

☆ Clinical Pearls — 臨床で役立つ実践ポイント — これだけは覚えてほしい！

「Clinical Pearls (クリニカル・パールズ)」とは、教科書には書いていない、臨床現場で積み上げられた実践的な知恵のことです。

① 九州・沖縄出身で「足が重い・おしっこが近い」は要注意 → HAM を疑う

「加齢のせい」と片付けがちですが、HTLV-1 キャリアが痙性麻痺＋膀胱症状を呈したら必ず HTLV-1 抗体を測定しましょう。早期介入（ステロイドパルス）が機能温存につながります。

② HTLV-1 キャリアが「目にゴミが見える・かすむ」→ 眼科緊急紹介！

HU は早期に局所ステロイド治療を行えば視力を守れますが、放置すると黄斑浮腫が固定して視力が回復しません。「老眼かな」と見逃さないでください。HAM との合併例は QOL が特に低下します。

③ ATL 治療を始める前に:必ず糞線虫(ふんせんちゅう)の検査を！

糞線虫 (*Strongyloides stercoralis*) は九州・沖縄に多い腸の寄生虫です。健常人では軽症ですが、ATL の化学療法（特にステロイド）で免疫が低下すると全身に広がり命に関わります。治療前に便検査または抗体検査を行い、陽性ならイベルメクチン（ストロメクトール®）を先に投与します。

④ RA に好中球減少が合併 → T-LGL 白血病を疑う

リウマチ患者が感染症を繰り返す場合、T-LGL 白血病の合併を考えましょう。フローサイトメトリー＋TCR クローン検査で確認できます。MTX は T-LGL にも有効なため、確定後も継続可能です。

⑤ T-PLL vs ATL:HTLV-1 抗体が決め手。治療法が全く違う！

両者とも著明な白血球増多・肝脾腫・花弁状リンパ球と臨床的に類似します。HTLV-1 抗体が陰性なら ATL は否定できる→T-PLL を疑います。ATL ならモガムリズマブ＋化学療法、T-PLL ならアテムツズマブと治療が全く異なります。

⑥ ATL キャリアへの告知:家族への感染予防指導が重要

HTLV-1 キャリアと診断された場合、母乳感染・性行為感染を予防するための生活指導が重要です。特に母親がキャリアの場合、新生児への授乳について産婦人科・小児科と早期連携して人工乳の選択を勧めることが感染予防の最重要ポイントです。

目 参考文献

- [1] Osame M et al. HTLV-I associated myelopathy, a new clinical entity. *Lancet*. 1986;1:1031-1032.
- [2] Ishida T et al. Mogamulizumab plus mLSG15 for newly diagnosed ATL. *J Clin Oncol*. 2023;41:3003-3013.
- [3] Olindo S et al. Antiretroviral Treatment With Raltegravir in HTLV-1-associated myelopathy. *J Neurol*. 2021;268:3724-3731.
- [4] Mochizuki M et al. HTLV-1 uveitis. *Front Microbiol*. 2022;13:891950.
- [5] Lamy T et al. LGL leukemia: from pathogenesis to treatment. *Blood*. 2017;129:1082-1094.
- [6] Staber PB et al. Consensus criteria for T-cell prolymphocytic leukemia. *Blood*. 2019;134:1132-1143.
- [7] Pan J et al. CD7-targeted CAR T cells for relapsed T-cell malignancies. *J Clin Oncol*. 2023;41:3822-3831.
- [8] de Castro-Costa CM et al. Diagnostic criteria of TSP/HAM. *AIDS Res Hum Retroviruses*. 2006;22:931-935.
- [9] Matsuoka M, Jeang KT. HTLV-1 infectivity and cellular transformation. *Nat Rev Cancer*. 2007;7:270-280.
- [10] Horwitz SM et al. PI3K inhibitor duvelisib in PTCL. *Blood*. 2023.