

慢性骨髄性白血 Chronic Myeloid Leukemia (CML)

慢性骨髄性白血病は造血幹細胞の腫瘍性疾患で9番と22番染色体の相互転座によって生じるフィラデルフィア（Ph）染色体を形成し c-abl 遺伝子と bcr 遺伝子が融合し BCR/ABL キメラ蛋白が産生されることによって様々な細胞内シグナルが活性化することによって生じる著明な白血球増加を特徴とします。適切な治療がなされなければ慢性期（3-5年）、移行期（3-9ヶ月）、急性期（数か月）へ進展し、予後不良の疾患でした。多くは無症状ですが、経過の



進行と共に脾腫や腹部膨満感、全身倦怠感、発熱、体重減少、皮膚癢痒感、胃潰瘍などを呈します。診断は採血、骨髄検査を行いフィラデルフィア染色体や BCR-ABL1 融合 mRNA を検出することによって行います。

慢性リンパ性白血病の治療

慢性骨髄性白血病の治療は、優れた薬剤の出現で大きく進歩しています。

治療は禁忌がなければ第一選択はチロシンキナーゼ阻害剤で、European Leukemia Net の基準を参考に末梢血中 BCR-ABL1 融合 mRNA の値をモニターします。適切に治療を継続している患者さんは、病気を発症する前と同様の生活を長期間送ることが可能となり、慢性期で薬物治療を開始する患者さんが、この病気で亡くなることはほとんどありません。移行期、および急性期の患者さんの治療は、薬物療法、同種造血幹細胞移植などを必要とし、現在でも予後不良です。