CMLとともに
～それぞれの想い～

Chronic myeloid leukemia
慢性骨髄性白血病患者・家族の会

いずみの会

第８号

小児CML特集

2020年２月発行　Vol.8

表紙は小児 CML の患者さんが描かれた絵です

目　次

はじめに　2

【第１章】

小児 CML を正しく理解する　3

遠野 千佳子（岩手県立中部病院 小児科）
嶋田 博之（慶應義塾大学医学部 小児科）

Q＆A（ご質問に答えて）

【第２章】

特別寄稿　私と小児がん　21

東海大学医学部看護学科
小児がんピア・サポート推進協議会
事務局長　井上玲子

【第３章】

それぞれの想い　24

患者家族の声
あとがき

「小児 CML を正しく理解する」

遠野 千佳子(岩手県立中部病院 小児科)、嶋田 博之(慶應義塾大学医学部 小児科)

1) CML の歴史的背景

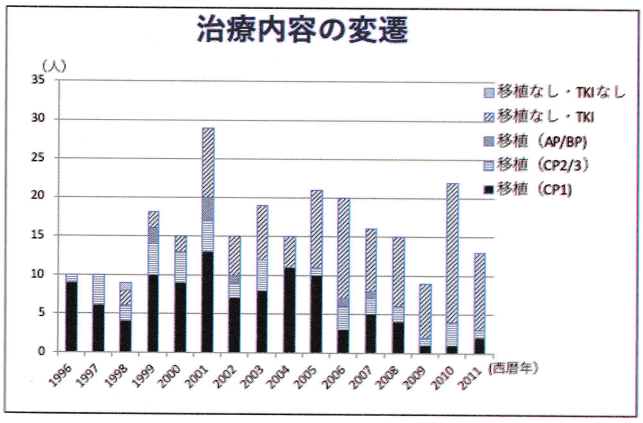
慢性骨髄性白血病(CML)は 1845 年にウィルヒョウという病理学者によって初めて報告されました。 1960 年にフィラデルフィア(Ph)染色体が発見され、それが 9 番と 22 番の染色体転座から発生することが 1973 年に報告されました。その後、フィラデルフィア染色体から、CML 発症の原因となる BCR-ABL というキメラ遺伝子が発見されました。さらに、BCR-ABL に対する分子標的薬であるイマチニブが 20 世紀末にドゥルッカー先生によって開発されました。このように、CML は病気の発見から、原因となる染色体転座、遺伝子異常の発見、分子標的薬の開発まで、白血病の歴史の中でつねに先頭を走ってきました。

分子標的薬であるイマチニブの発売から約 20 年経過し、CML が造血細胞移植の必要な重い病気であったことは一昔前の話になりました。CML 患者の移植件数は、イマチニブが発売された 2001 年から急激に減少しています。イマチニブというたった一つの薬が、移植という重い治療に取って代わったことを意味します。しかし、移植と違って、イマチニブなどのチロシンキナーゼ阻害薬(TKI)では CML の根治は難しく、TKI を継続しなければなりません。小児では、数十年にも渡る TKI 内服がもたらす副作用や薬の効果の維持が不明であること、定期的な通院、検査、治療にかかる医療費が高額になるなどの問題があり、更なる治療開発が望まれています。

2)小児 CML の疫学

CML は主に成人の病気で、好発年齢は 40-50 代、発症は 1 年間に 100 万人あたり約 7～10 人です。子どもが CML になるのはとても珍しく、小児の白血病全体の約 3%、日本では、年間 1000 人程度新たに発症する CML の患者さんのうち、子どもは 20 人くらいにすぎません。

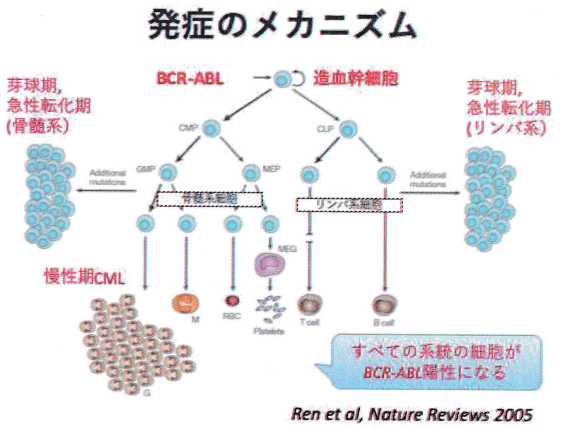
CML の原因として、放射線の影響は報告されていますが、薬物、化学物質、ウイルスなどの感染との因果関係はないとされています。放射線技師や原爆被爆者を除いて、ほぼすべての CML の患者さんで原因は不明です。



次に、CML の予後を改善した大きな要因である治療法の変化について説明します。

左は治療の変遷を示したものです。イマチニブの発売前、1990 年代には、慢性期で発症した患者さんの治療としてインターフェロン(IFN)が使われましたが、それだけでは慢性期を維持することはできず、造血細胞移植が必須でした。イマチニブの登場後は移植が激減し、TKI 薬の内服だけで慢性期を維持している患者さんが増えています。イマチニブをはじめとする TKI 療法の 20 年来の積み重ねで、今では初発時に慢性期または移行期と診断されれば、ほとんどの患者さんで TKI いずれか 1 種類で治療が始められ、最初から移植が念頭に置かれるのは急性転化期の場合のみとされています。

3）小児 CML の発症メカニズム



血液の細胞は骨髄で造られます。骨髄には、造血幹細胞という全ての血液細胞の元となる細胞があり、造血幹細胞は白血球、赤血球、血小板に分化していきます。何らかの原因で、造血幹細胞に BCR-ABL が生じると、造血幹細胞は分化能力を保ったまま異常に増殖するようになります。その結果、体内で、白血球や血小板、とくに好中球系統の白血球の数が異常に多くなり、脾臓が腫れてきます。この状態を慢性期と呼びます。白血病細胞の増殖は、BCR-ABL が作り出すチロシンキナーゼという酵素によって引き起こされ、TKI は、チロシンキナーゼの働きを抑えることによって白血病細胞の増殖を止めます。TKI による適切な治療を行わないと、CML の白血病細胞はいずれ分化能力を失い、未熟な白血病細胞が増えるようになります。この状態を急性転化期と呼びます。CML には、慢性期から、移行期、急性転化期と進行する特徴があり、急性転化期になると造血細胞移植による治療が必要になります。

【第 3 章】　CMLとともに　～それぞれの想い～

投稿一覧

■ 患者編 ■

1.	娘の治療を振り返って	東京都　小野坂洋子
2.	あの日	東京都　N.H
3.	笑顔とともに	千葉県　M.S
4.	思春期の息子とともに	東京都　井口裕子
5.	りんちゃん大好きだよ	滋賀県　星　淑恵
6.	つながりの大切さ	N.A
7.	CML と共に 10 年	長野県　青木由紀
8.	診断から今まで	栃木県　倉本麻紀
9.	この 8 年を振り返って	神奈川県　田中恵美
10.	音楽で一息	東京都　小野坂栄治
11.	最近子供が CML と診断されて	大阪府　匿名　30 代男性
12.	小児 CML 連絡会	東京都　匿名 50 代女性
13.	病気との闘い	千葉県　庄子　香
14.	骨髄移植を乗り越えて	福島県　菊地英子

◆挿絵の多くは患者さんご本人の作品です

4.　「思春期の息子とともに」

東京都　井口祐子

現在、高校３年生の息子は、中学１年生の６月に CML に罹患していることがわかりました。当初、外科の処置をするために念のため行った血液検査で偶然見つかりました。医師から「白血病」と告げられたとき、病名の持つインパクトの強さに血の気が引いたことを鮮明に思い出します。精密検査の後、「慢性骨髄性白血病」であることが判明し、入院せずに服薬しながら日常生活が継続できることは不幸中の幸いであると喜んだのも束の間、副作用による苦しい日々が始まりました。

最も顕著に表れたのは筋痛と骨の痛み、そして成長障害でした。身体の激痛で夜も眠れず、学校にいても何も集中できず、それまでの生活が激変しました。何より、発症するまでは人並みにできていたことができなくなり、思春期ということも付加され、身体症状に加え、心理的にもさまざまな問題が生じたことは、息子にとって大変な苦痛であったと思います。稀な病気であるがゆえ、周りからの理解が得られず孤立感を深め、それまで築いてきた「自分」のイメージが崩壊し、「病気とともに歩む自分」を受容し、新たなアイデンティティを再形成するまでにどれだけの葛藤があったのか。親にもわからないほどの心の動き、痛みを経験したのだろうと思います。

親の立場としても、何をどうしてあげるのが息子にとってベストなのか、手探りで苦悩する日々が続き、なんといっても周りに同じ経験者がいないため、苦悩を共有することができず途方に暮れることもしばしばありました。そんな折、いずみの会に参加し、同じ境遇の方々との出会いを頂けたことは、心が救われる思いでした。薬の副作用や身体症状を抱える状況の中、さまざまな工夫をしながら生活をされているお姿、また半年も前にお話しした息子の症状を覚えていて心配してくださり、励ましのお言葉をかけて下さることが、私にとってどれだけ励みになったことかわかりません。

現在、息子は大学受験に向けて歩みを進めておりますが、これからもさまざまなライフイベントのたびに CML に罹患していることは切っても切り離せない事柄になると思います。しかし、そうした状況を受容し、息子が社会生活を送るうえで生じる、身体的、心理的、社会的な問題を自らの力で対処できるよう、親としてサポートしていきたいと思います。さらに同様な境遇の方々に対する理解と共感を深められるよう、私自身、微力ながら努めたいと思っております。

＜　昭和の駄菓子屋さん　＞