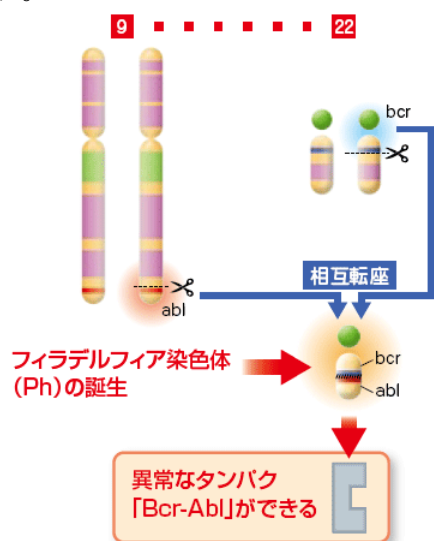


## ⑫慢性骨髄性白血病（CML）とはどんな病気？

急性骨髄性白血病（AML）は、骨髄系前駆細胞が無限増殖能を獲得し、成長する力（分化能、ぶんかのう）を失った結果として、芽球という癌細胞が無限に増殖する病気でした。

一方CMLは、造血幹細胞が無限増殖能を獲得しますが、分化能は保持していますので、白血球の数は著明に増えますが、芽球はあまり増えない病気です。しかし、放置してしまうと、次々と遺伝子変異が蓄積されていき、最終的には急性白血病化（芽球転化期）に至ります。こうなると生命予後は期待できず、命を落とします。



本疾患は原因がはっきりしている数少ない疾患の一つであり、フィラデルフィア染色体（9番染色体と22番染色体の一部が結合したもの）という特別な染色体ができることが原因となります。

もう少し詳しくいうと、9番染色体のABL（エイブル）と22番染色体のBCR（ビーシーアール）遺伝子が融合して、BCR-ABLという新たな蛋白質となります。これは強力な細胞増殖エンジンとなり、この蛋白質を持つ細胞は、無限に増殖できるようになります。ガソリンを補充せずとも、ずっと走り続ける自動車を思い浮かべるとよいです。

本疾患はこのように原因がはっきりしていますので、治療はこの BCR-ABL からの細胞を増やす信号を遮ってしまえばよいことになります。これが「チロシンキナーゼ阻害薬」と呼ばれるもので、現在使用できるのが、グリベック、タシグナ、スプリセルという3種類の薬剤です。これらの薬剤を使用することにより、5年後の生存率が90%以上確保できるようになってきました。本疾患はまだまだ全例というわけにはいきませんが、長期生存が最も期待できる血液癌の一つです。フランスからの報告では、グリベックを投与して2年以上深い寛解を維持している患者様に対して、グリベックを中止することにより約40%の例で再発しなかったという報告があり、本疾患を治癒に導ける可能性を示唆しております。我が国でも現在上記薬剤を中止することにより、治癒に導けるかどうかについての臨床試験が行われており、当院も参加しております。