

まっしょうせい さいぼう しゅ ピーティシーエル

末梢性T細胞リンパ腫 (PTCL) を 知っていますか？

監修 石田 高司 先生 名古屋大学大学院医学系研究科 分子細胞免疫学 特任教授



もくじ

- Q 1 末梢性T細胞リンパ腫 (PTCL) とは、どのような病気ですか？
- Q 2 リンパ球 (T細胞) について教えてください。
- Q 3 PTCLでは、どのような症状がみられますか？
- Q 4 PTCLの診断では、どのような検査が行われますか？
- Q 5 PTCLにはどのような種類がありますか？
- Q 6 PTCLではどのような治療が行われますか？
- Q 7 薬物治療ではどのような治療が行われますか？
- Q 8 放射線療法はどのような治療法ですか？
- Q 9 再発した場合や治療の効果が十分に得られなかった場合は、どのような治療を行いますか？
- Q 10 PTCLの治療を行う上で気を付けることは何ですか？

Q1

末梢性T細胞リンパ腫(PTCL)とは、 どのような病気ですか？

末梢性T細胞リンパ腫(PTCL)とは、白血球の中のリンパ球に異常がみられ、無制限に増殖することで発症する悪性リンパ腫といわれる血液のがんです。

■ 異常がみられるリンパ球が増殖する病気である

Tリンパ球(T細胞)というリンパ球に異常がみられる悪性リンパ腫の中でも、いろいろなタイプの病気が集まったものです。T細胞ががん化する原因の一部には、慢性的な炎症やウイルスが関係していることがわかっていますが、これは一部にすぎず、ほとんどは詳しい原因がわかりません^{1,2)}。

■ 高齢者に多く発症する、比較的まれな病気である

高齢者に多い病気で、性別では女性よりも男性に多く発症するといわれています³⁾。患者数は日本では約2,000人⁴⁾と推定されていますが、近年の高齢化によって、今後さらに増加することが予想されます。

■ 治療法は進歩している

PTCLは、月単位で病気が進行する「中悪性度」のリンパ腫に分類されるため、早期に治療を開始することが大切です^{3,5)}。最近では、新しいお薬が開発され、治療の選択肢が増えてきています。



1) リンパ網内系学会 編：リンパ腫セミナー 基本から学べる WHO分類改訂第4版(2017年)，南江堂，p81-90，2018

2) 飛内賢正 監：血液のがん 悪性リンパ腫・白血病・多発性骨髄腫，講談社，p10-19，2015

3) 日本血液学会 編：造血器腫瘍診療ガイドライン 2018年版補訂版，金原出版，p166-171，2020

4) 厚生労働省「令和2年患者調査」確定数 全国編

5) がん情報サービス T/NK細胞リンパ腫

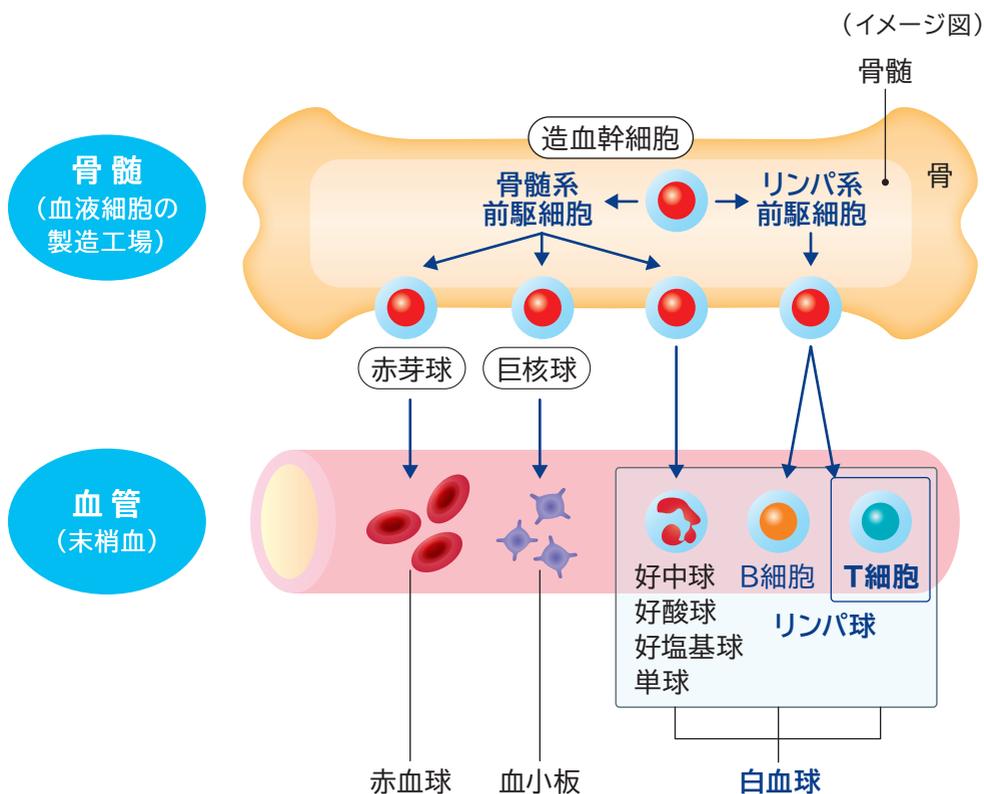
(https://ganjoho.jp/public/cancer/T_NK_lymphoma/index.html)(2023年5月時点)

Q2

リンパ球(T細胞)について
教えてください。

血液中には、赤血球、白血球、血小板をはじめとするさまざまな種類の血液細胞が存在します。血液細胞は骨の中心にある「骨髄」というところで作られています。骨髄の中には、すべての血液の元となる造血幹細胞ぞうけつつかんさいぼうがあり、この造血幹細胞がいくつもの細胞に枝分かれして、最終的に赤血球、白血球、血小板などに成長していきます¹⁾。

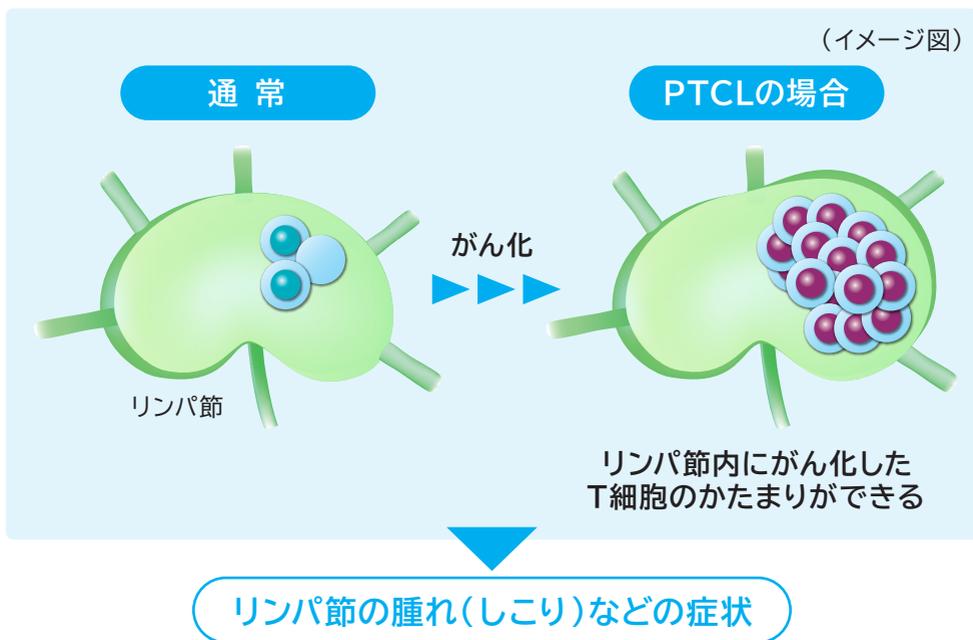
T細胞は、白血球のうちのリンパ球とよばれる細胞の1つで、他のリンパ球のはたらきを助けたり、体に入った異物やがん細胞を攻撃して取り除く「免疫」という役割を担っています²⁾。



■ T細胞の増殖により、かたまりができる

通常、リンパ球はリンパ管や血管を通じて全身に分布しており、その数は一定範囲になるように体の仕組みで調節されています⁴⁾。

一方、リンパ球ががん化すると無制限に増殖し、正常な機能を果たせなくなります。PTCLでは、Tリンパ球(T細胞)というリンパ球に異常がみられ、がん化します。がん化したT細胞がリンパ管を通じて全身をめぐり、リンパ節などにかたまりをつくることにより、リンパ節の腫れ(しこり)などの症状があらわれます¹⁾。



1) より作成

1) 飛内賢正 監：血液のがん 悪性リンパ腫・白血病・多発性骨髄腫，講談社，p10-19，2015

2) 医療情報科学研究所 編：病気がみえる vol.5 血液 第1版，メディックメディア，p46-53，2008

3) 堀田知光 編：インフォームドコンセントのための図説シリーズ 悪性リンパ腫 改訂3版，医薬ジャーナル社，p6-9，2017

4) 浦部晶夫：貧血と血液の病気，インターメディカ，p36，2011

Q3

PTCLでは、 どのような症状がみられますか？

PTCLの主な症状は、増殖したT細胞が集まってできるリンパ節の腫れ(しこり)や圧迫感です。また、全身症状として体重減少、38度以上の高熱、激しい寝汗などがみられる場合があります¹⁾。

■ 症状は患者さんによって異なる

しこりができる部位は患者さんによって異なります。通常、首やわきの下、足のつけ根のリンパ節が腫れることでしこりがみられるようになる場合が多く、スーパーボールのような少し弾力のある大きさで痛みはありません。また、しこりはリンパ節以外にもできることがあるため、全身のさまざまな部位にもみられる可能性があります。周囲の臓器が圧迫されることにより、さまざまな症状がみられます¹⁾。

がん化したリンパ球のかたまりができる

リンパ節の腫れ(しこり)

首やわきの下、足のつけ根などにしこりがみられます。



内臓の一部が腫れる・圧迫される

頭痛・けいれん、吐き気・嘔吐^{おうと}など部位に応じてさまざまな症状があらわれます。



増殖したリンパ球から病気に特有の物質が分泌される

原因不明の体重減少

きちんと食事をとっているのに体重の減少がみられます。



原因不明の高熱

原因がみあたらないのに、38度以上の高熱が続くことがあります。



激しい寝汗

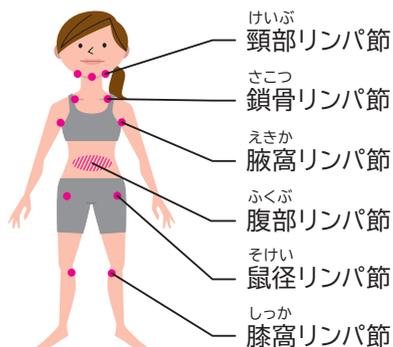
就寝中に大量の寝汗。寝間着を着替えるほどひどい場合もあります。



1) より作成

リンパ節

首やわきの下、足のつけ根などにあるリンパ管の集まりです。免疫に関わる重要な組織で、リンパ球などが集まり、関所のような役割をしています。



2) より作成

1) 飛内賢正 監：血液のがん 悪性リンパ腫・白血病・多発性骨髄腫，講談社，p24-25，2015

2) 堀田知光 編：インフォームドコンセントのための図説シリーズ 悪性リンパ腫 改訂3版，医薬ジャーナル社，p6-9，2017

Q4

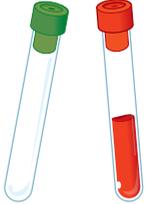
PTCLの診断では、
どのような検査が行われますか？

悪性リンパ腫には非常に多くのタイプがあり、各々のタイプで治療法が異なるため、多くの検査を行いながら診断されます。病理診断では、腫れているリンパ節や病変の一部を採取して顕微鏡で調べ、PTCLであるかどうかを最終的に判断します^{1,2)}。

PTCLの診断後は、病気の全体的な広がりを画像検査、骨髄検査などで調べます²⁾。

■ 診断前に行う検査

【基本的な検査】

検査法	確認する項目
問診・触診	<ul style="list-style-type: none"> ● リンパ節の腫れやその他の症状について調べます。 
血液検査・ウイルス検査	<ul style="list-style-type: none"> ● 以下の項目を調べます。 <ul style="list-style-type: none"> ◆ 血液細胞（赤血球、白血球、血小板、リンパ球）の数 ◆ 腎臓や肝臓などの機能 ◆ 乳酸脱水素酵素<small>にゅうさんだっすいそこうそ</small>（LDH）値、可溶性インターロイキン2受容体の値 ◆ ウイルス感染症やウイルスが原因となるリンパ節の腫れとの鑑別 など 

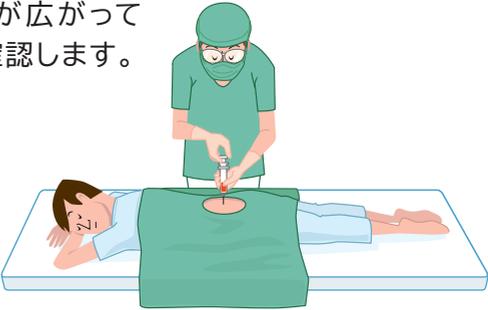
1,2) より作成

【専門的な検査】

検査法	確認する項目
病理検査	<p>リンパ節生検</p> <ul style="list-style-type: none">● 腫れているリンパ節や病変の一部を採取し、異常な細胞がないか、顕微鏡などで観察します。 <p>免疫学的検査・遺伝子検査</p> <ul style="list-style-type: none">● リンパ節生検で採取した細胞が、病気に特徴的なタンパク質をもっていないかを確認します。

1,2) より作成

■ 診断後に行う検査

検査法	確認する項目
画像検査	<ul style="list-style-type: none">● CT検査またはPET-CT検査などにより、リンパ節の腫れ、病変の全身的な広がりや内部の病変の有無について確認します。
骨髄検査	<ul style="list-style-type: none">● 骨髄に病気が広がっていないかを確認します。 

1) 日本血液学会 編：造血器腫瘍診療ガイドライン 2018年版補訂版，金原出版，p166-171，2020

2) 飛内賢正 監：血液のがん 悪性リンパ腫・白血病・多発性骨髄腫，講談社，p26-27，2015

2) より作成

Q5

PTCLには どのような種類がありますか？

PTCLでは、ALK陽性未分化大細胞型リンパ腫(ALK陽性ALCL)、ALK陰性未分化大細胞型リンパ腫(ALK陰性ALCL)、血管免疫芽球性T細胞リンパ腫(AITL)、末梢性T細胞リンパ腫、非特定型(PTCL-NOS)が発症割合の高いタイプとして知られています¹⁾。

タイプ	特徴
ALK陽性ALCL	<ul style="list-style-type: none"> ◆ALK融合遺伝子#の検査で陽性を示します。 ◆治療反応性が良く、PTCLの中でも比較的予後が良好なタイプです。 ◆若年男性に多いとされています。 ◆PTCL全体の5%ぐらいを占めます。
ALK陰性ALCL	<ul style="list-style-type: none"> ◆ALK融合遺伝子の検査で陰性を示します。 ◆PTCL全体の6%ぐらいを占めます。
AITL	<ul style="list-style-type: none"> ◆PTCLの中でも、特に高齢の方に発症するタイプです。 ◆PTCL全体の20%ぐらいを占めます。
PTCL-NOS	<ul style="list-style-type: none"> ◆PTCLのうち、ほかのいずれのタイプにも分類されない病気の集合です。 ◆PTCL全体の25%ぐらいを占めます。

がんの増殖に関連する遺伝子

2,3) より作成

1) 日本血液学会 編：造血管腫瘍診療ガイドライン 2018年版補訂版，金原出版，p266-267，2020

2) 直江知樹 他編：WHO血液腫瘍分類 改訂版 WHO分類2017をうまく活用するために，医薬ジャーナル社，p350-363，2018

3) Vose JM, et al.: J Clin Oncol. 2008; 26: 4124-4130.

Q6

PTCLでは どのような治療が行われますか？

PTCLの初回治療は、ALK陽性ALCLと、その他のタイプで分けて検討します。

ALK陽性ALCL

ALK陽性ALCLでは複数の抗がん剤などを用いる多剤併用療法たざいへいよりょうほうを行います。また、病気の状態により放射線療法を行う場合もあります¹⁾。



その他のタイプ

ALK陽性ALCLを除いたその他のタイプでも、同様に多剤併用療法が治療の主体となりますが、治療効果は必ずしも良好でないのが現状です。臨床試験への参加も治療選択肢の1つとされています¹⁾。

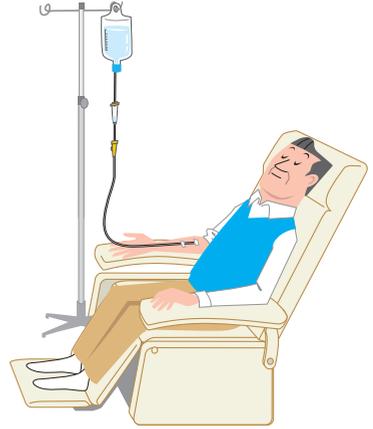


1) 日本血液学会 編：造血器腫瘍診療ガイドライン 2018年版補訂版，金原出版，p268-269，2020

Q7

薬物治療では どのような治療が行われますか？

PTCLの薬物治療では、複数の抗がん剤などを用いる多剤併用療法が治療の中心になります。代表的なものが^{チョップ}CHOP療法です。多くの場合、治療は通院で行います。また、一定の間隔で繰り返し行うため、通常数ヵ月かかります。



CHOP療法のスケジュールの例(3週間の治療スケジュール)

		1日目	2日目	3日目	4日目	5日目	6-21日目
抗がん剤C	点滴	●					
抗がん剤H	点滴	●					
抗がん剤O	点滴	●					
抗がん剤P	内服	●	●	●	●	●	

1) より作成

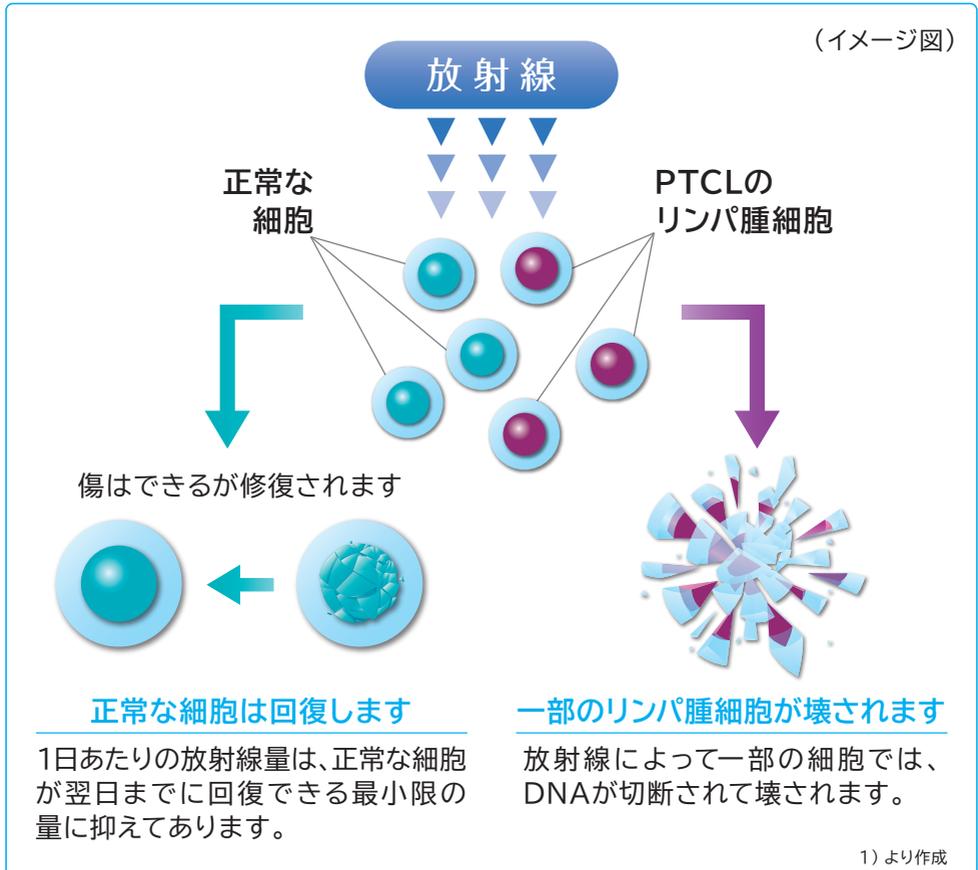
Q8

放射線療法は どのような治療法ですか？

放射線療法は、体の外側からがんがある部位に放射線を当て、がん細胞を破壊する治療法です。

早期で、がん(リンパ腫細胞)が1カ所に集まっている場合に効果的とされています¹⁾。

■放射線療法



1) 飛内賢正 監：血液のがん 悪性リンパ腫・白血病・多発性骨髄腫，講談社，p34，2015

Q9

再発した場合や治療の効果が十分に得られなかった場合は、どのような治療を行いますか？

初回治療後に再発した場合や治療の効果が十分でなかった場合は、患者さんの状況にあわせた治療を行います¹⁾。

■ PTCLの再発時の治療※

薬物療法

● 化学療法

最初の薬物療法で使用したお薬とは異なるお薬を使用して治療を行います。

ぶんしひょうてきやく

● 分子標的薬

がん細胞の表面に発現している特定のタンパク質をターゲットとしてはたらくお薬です。

● その他のタイプのお薬

細胞の状態を整えるタイプのお薬などがあります。

ぞうけつかんさいぼういしょく 造血幹細胞移植

- 健康な造血幹細胞を移植してがんを治す治療法です。

症状緩和のための治療

- PTCLの異常なT細胞を減少させるための治療ではありませんが、症状をやわらげる治療を行います。

臨床試験

- 治療法が確立されていないため、臨床試験への参加も治療選択肢の1つになります。

1) より作成

※治療法の選択については、主治医にご相談ください。

1) 日本血液学会 編：造血器腫瘍診療ガイドライン 2018年版補訂版，金原出版，p268-269，2020

PTCLの治療を行う上で 気を付けることは何ですか？

抗がん剤の副作用や免疫力の低下により、入院中や退院後に通院しながら治療を継続する場合も、体調管理が大切です。体調管理や通院しながら治療を続ける際のポイントをまとめます。

体調を管理し、感染症を予防することが大切です。

■ 日々の体調管理とお薬の服用¹⁾

体調の変化に注意して、気になることがあればすぐに主治医に相談しましょう。お薬は主治医の指示に従って正しく服用し、決められた日に必ず受診するようにしましょう。

■ 感染症の予防¹⁾

抗がん剤治療を受けている期間や造血幹細胞移植を受けた後は、特に免疫機能が低下しています。マスクの着用、うがい、手洗いをして、感染症を予防しましょう。人混みを避けるようにしましょう。



■ 栄養バランスのとれた食事¹⁾

たくさんの品目をバランスよくとるように心がけましょう。お薬による治療中は食欲がなくなることがありますが、少しでも食べられるものを取りましょう。白血球の少ない時期には、生ものは避けるようにしてください。



■ 体力を保つ²⁾

規則正しい生活を心がけて、夜はたっぷりと睡眠をとるようにしましょう。

決められた日にきちんと受診しましょう。

がんは慎重に経過を見守る必要があります。そのため、決められた日にきちんと受診することが大切です¹⁾。

病気や治療についてわからないことや、ご自身の体調に関する不安などは、遠慮なく主治医に相談しましょう。主治医との面談時間を有効に活用するため、質問や伝えたい事項をあらかじめ整理し、メモにまとめて持参しましょう。



次のような症状がみられた場合は受診が必要です。

治療によって体内のがん細胞が少なくなり、治療をお休みしている場合でも、急速に病気が進行することがあります。また、治療に伴う副作用があらわれることがあります。

ここに示す症状のほかにも、体に異常がみられる場合は受診するようにしましょう。

- 首やわきの下などのリンパ節が腫れる
- リンパ節や皮膚の下にぐりぐりとしたしこりができる
- お腹や背中などに圧迫感がある
- 原因不明の発熱やだるさが続く
- 吐き気や食欲不振などの消化器症状が続く
- 原因不明の頭痛や意識がぼんやりする
- 口が渇く、頻尿が続く



1) 飛内賢正 監：血液のがん 悪性リンパ腫・白血病・多発性骨髄腫，講談社，p82-98，2015

2) がん情報サービス 体調を整えるには

(https://ganjoho.jp/public/support/hint/hikkei_03-02-01.html)(2023年5月時点)

MEMO

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

MEMO

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

医療機関名: