



Newsletter ひろば

2022年7月

Newsletter ひろば 2022年7月号 編集/発行 特定非営利活動法人血液情報広場・つばさ
電話：03-3207-8503 メール：staff@tsubasa-npo.org URL：http://tsubasa-npo.org/

もくじ

巻頭言	1 P
特集 血液がん治療： 慢性骨髄性白血病/慢性骨髄増殖性腫瘍一疾患と治療方法の解説、より良い対応	松村 到 先生 2 P
血液がん闘病の手引きⅢ： 高額療養費制度、傷病手当金、障害年金の利用の仕方 そして、治療と仕事の両立のために	齊藤 治夫 さん 14 P
Activity：CMLのより良い闘病とより良い治療を願って5回目の実態調査を実施	田村 英人 さん 20 P
ひと：晩期合併症との長い付き合い 小児CMLを骨髄移植で克服 —34歳で声変わり?!— そして、その後+母の、それから	宮城 順 さん 22 P
正会員のページ	30 P
コーヒータイトム：振り返りつつ	橋本 明子 30 P
お薦めの一冊：看護師と家族でかなえる『最高のサポート』子どもの入院から就学・就労まで	31 P
My story：グループホームの仲間たちと 献血の習慣、骨髄バンクで2回提供、つばさとの出会い、などを経て ... 小林 洋大 さん	32 P
2022年つばさ主催・共催フォーラム	34 P
広報のページ	36 P

巻頭言

NPO法人血液情報広場・つばさ 理事長 橋本明子

○特集・血液疾患は、CMLとMPNの疾患と分子標的薬や阻害剤の特徴や副作用について、それぞれを詳細に解説いただきました。「病気を恐れず、しかし、あなごらうずに治療を継続しましょう」と心構えをご提案です。

フォーラム in 阪神（2021年7月）で松村先生にお話をいただきました。CML、MPN闘病の解説書としてご一読ください。

○血液がん患者の先輩として、そして社労士として。「診断されたばかりで、まだ戸惑いの渦中にある方々のために」社会保障制度を整理して説明したい、と齊藤さん（CML患者の会）。

どこからでも試聴できるように両団体のサイトにUP（4月1日）しましたが、手にしてゆっくりご覧いただくよう本紙にも掲載しました。

○Activityは、「同じCMLの仲間たちはどんな日常を送っているのか。何に悩んでいるだろう。それらを先ず患者同士で共有し、医療サイドや製薬会社に情報として伝えたい」、そんな想いで行われた5回目のアンケート調査の報告です。

投薬だけで治療ができることはすばらしいことですが、それは「がん治療を1人（家族だけ）で続けること。人の輪、環はチカラです。

○「ひと」は「小児CMLを9歳時に移植で治療。それから悩み続けた心身の不調にホルモン補充を受けて34歳で声変わり?!」の、その後続く物語です。

そして物語には、お母さんのお話が添えられました。母のお話の結びは「順が）たくさんの人に支えられて今があることに感謝」。眼差しは優しい。

○お薦めの一冊は『最高のサポート』（著・佐藤聡美）です。表題には「看護師と家族でかなえる」と添えられています。家族と輪をつくって患児をより良くサポートしたいという、看護からの素敵なメッセージ。

「・・・、看護師と家族が力を合わせるとどれほど大きな支援になるのか事例を交えて伝えます」（本書、はじめに、より）。

○My Storyは、献血の習慣の中で骨髄バンクに登録し、骨髄バンクで2度提供して、いま福祉事業「わくわくホーム」を立ち上げた小林さんのお話です。

ITも自分に合った技術だと感じて勉強して、これまでそれで仕事をしてきましたが、でも一方でやはり「いつかひとに関わる仕事をしたい」という希望を持ち続けてました。

○MDSの疾患と治療法についての研究を支援するために、MDS連絡会が再出発しました。

「闘病しながら、支えられながら」と星崎さん。「MDS治療薬の開発は夫の願いでした」と小島さん。

☺一般社団法人に申請中です。8月からサポーター（MDSの啓蒙と治療法研究の応援団）を募集します。

特集

血液がん治療
CML / MPN

慢性骨髄性白血病／骨髄増殖性腫瘍

―疾患と治療方法の解説、より良い対応

近畿大学医学部血液・膠原病内科 主任教授 診療部長

松村 到 先生



近畿大学医学部血液・膠原病内科
主任教授 診療部長

松村 到 先生

<プロフィール>

昭和59年大阪大学医学部卒業。大阪大学医学部附属病院第二内科研修医から、大阪大学医学部医学部附属病院血液内科・病院教授を経て、現職。専門は、白血病、分子標的治療、造血幹細胞移植。日本血液学会が実施する慢性骨髄性白血病の観察研究「新TARGET」の責任者を務める。

慢性骨髄性白血病（CML）と骨髄増殖性腫瘍（MPN）は、日本でCMLに分子標的薬が使えるようになった2001年頃から、少しずつ「治療しながら長く付き合う疾患」となってきました。ただ暮らしながら続く闘病では、不安や疑問も繰り返し起きて来ることと思います。そこで、松村先生の詳細なご説明を以下にご紹介します。改めて二つの増殖性のそれぞれの疾患と治療法の基

本、集積されたデータからわかったこと、疾患と向き合う上でたいせつなポイントなど学ばせていただきます。よう。

橋本明子

はじめに

慢性骨髄性白血病（CML）と骨髄増殖性腫瘍（MPN）について、それぞれの疾患と治療法について詳しく説明します。

I. 慢性骨髄性白血病（CML）

CMLの自然経過についてお話しします。CMLは、BCR-ABL遺伝子ができることで発症します。先ず慢性期（CP）の状態で4-6年経過しますが、その後、芽球が増えてきて、急性白血病のようになって極めて予後が悪くなってしまう（図1）。このような経過をたどるため、CML治療の最大の目標は移行期（AP）／急性転化期（BP）への病期進行を回避すること、つまりCPにとどめておくことです。

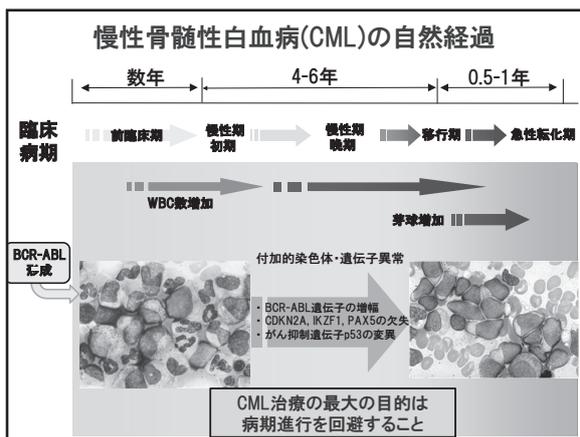


図 1

1. 薬剤

2021年7月現在、わが国ではCMLに対して5つのチロシンキナーゼ阻害薬（TKI）が承認されています。第一世代のイマチニブ（グリベック®）、第二世代のニロチニブ（タシグナ®）、ダサチニブ（スプリセル®）、ボスチニブ（ボシユリフ®）、そして第三世代のポナチニブ（アイクルシグ®）です。これらの薬は、それぞれ異なった特性を有しています（図2）。

追記…2022年3月に新たなTKIとしてアシミニブ（セムブリックス®）が承認されました。アシミニブは従来のTKIとは違って、BCR-ABLのミリストイルポケットに結合し、その立体構造を変化させ、不活化させるといった新たな作用機序を有しており、STAMP阻害薬と呼ばれています。2つ以上のTKIに抵抗性または不耐容のCM-ICPが適応となります。

2. 検査
治療効果の評価する検査について説明します（図3）。縦軸に国際標準法によるBCR-ABL mRNA値（BCR-ABL IS値）が示してあります。BCR-ABL IS値は、初診時には100%程度（範囲：30-130%）あります。1ヶ月くらい治療しますと白血

	イマチニブ	ニロチニブ	ダサチニブ	ボスチニブ	ボサチニブ
阻害機序	ATP結合的阻害	ATP結合的阻害	ATP結合的阻害	ATP結合的阻害	ATP結合的阻害
イマチニブを対照としたABLに対する阻害効果	1倍	20倍	325倍	50-200倍	130倍
阻害効果の特異性	PDGFR > c-Kit > ABL	ABL > PDGFR > c-Kit	Srcファミリー, Ephrinファミリー, Tecファミリー, PDGFR, c-Kitを阻害	Srcファミリーを阻害, PDGFR, c-Kitの阻害作用は弱い	ABL > VEGFR > FGFR, PDGFR, c-Kit, FLT3も阻害
抵抗性の点突然変異	各種	Y253F/H, E255K/V, T315I	T299L, F317L/V, T315I	T315Iなど	In vitroでT315Iを含むすべての変異に有効
血中半減期	18時間	24時間	4-5時間	32-39時間	22時間
主な非血液毒性	皮膚炎 体液貯留 肝臓炎 脳痛または関節痛	心血管系閉塞 未補助閉塞 QTc延長 肝臓炎 血腫 血腫の上昇	胸水貯留 心臓貯留 消化管出血	下痢 皮膚炎 嘔吐 全身倦怠感	心血管系閉塞 肺炎 腹痛 リバーゼ上昇 皮膚炎
標準投与量・方法	CP: 400mg, QD AP/BP, PhALL: 600mg, QD	CP, AP: 400mg, BID 初発CP: 300mg, BID	CP: 100mg, QD AP/BP, PhALL: 70mg, BID	CP/AP/BP: 500mg, QD 初発CP: 400mg, QD	CP/AP/BP: 45mg, QD
承認状況	CM-LCP/AP/BP PhALL	CML-CP/AP	CML-CP/AP/BP 再発・難治性PhALL	CML-CP/AP/BP	一次治療結核性CML-CP/AP/BP 再発・難治性PhALL

CP: 慢性期; AP: 移行期; BP: 急性転化期; PhALL: Ph染色体陽性慢性性リンパ性白血病
QD, 1日1回; BID, 1日2回

図2

球数が正常化し、この状態を血液学的完全奏効（CHR）と呼びます。この時点でBCR-ABL IS値は10%程度になっていきます。さらにもう1か月ほど治療すると、骨髓液を用いた染色体解析でCML細胞が検出できない細胞遺伝学的完全奏効（CCyR）が得られます。しかし、この段階でもCML細胞は、1%程度残存しており、最初の100分の1になったにすぎません。ここから先は通常の血液検査や染色体検査では治療効果判定できなくなり、残存CML細胞数の評価にはBCR-ABL IS値だけが有用となります。

以前はBCR-ABL IS値を0.0032%程度までしか測定できず、この深さを分子遺伝学的完全奏効（CMR）と呼んでいました。しかし、現在はもっと深いBCR-ABL IS値も測定できるように became ため、CMRという表現が適切ではなくなり、治療効果をLog減少の大きさと表記することが多くなりました。例えば、1 Log減少（=10分の1に減少）をMR1.0（BCR-ABL IS値10%）、4 Log減少をMR4.0（BCR-ABL IS値0.01%）、5 Log減少をMR5.0（BCR-ABL IS値0.001%）と呼びます。そして、MR4.0以上の深い奏効を総括してDeep Molecular Response（DMR）と呼んでいます。

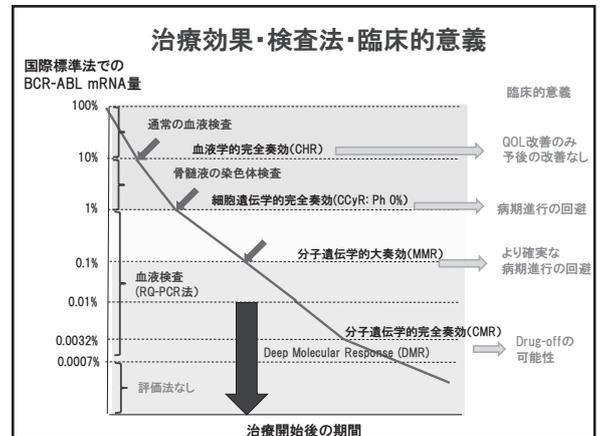


図3

治療効果と予後の関係については、BCR-ABL IS値が10%程度まで下がってもQOLが改善するだけで、予後はまだ全く改善しません（図3）。1%まで低下すると、ほとんど患者さんが病期進行が回避されます。さらに、BCR-ABL IS値が0.1%以下である分子遺伝学的大奏効（MMR）を達成すると、ほぼ確実に病期進行が回避されます。このため、MMRを達成して維持することが極めて重要と考えられています。そしてDMRを達成して維持すると、TKIを中止できる可能性が出てきます。

3. TKI選択

図4は、初発のCM-ICPに対して、第二世代TKIとイマチニブを比較した3つのランダム比較試験の結果です。ニロチニブとボサチニブは、投与開始か

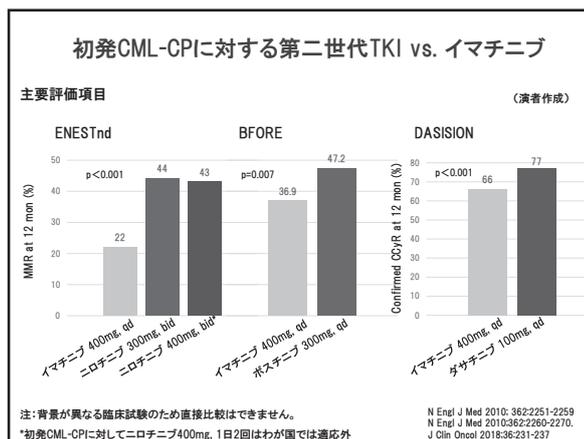


図4

日本血液学会が作成したCM-ICPの治療ガイドラインを示します（図5）。先ほど「第二世代TKIの方がイマチニブよりも治療効果が優っていた」と説明しましたが、それぞれの試験で患者さん

ら12ヶ月時点でのMMRの達成率で、イマチニブに優りました。また、ダサチニブも12ヶ月までの2回連続のCCyR（おおよそ、BCR-ABL IS値≦1%）の達成率において、イマチニブに優りました。これら3つの試験はそれぞれ条件が違いますので、その結果を単純に比較することはできませんが、第二世代TKI（ニロチニブ、ボサチニブ、ダサチニブ）がそれぞれイマチニブに優ったという結果が得られ、現在、イマチニブとこの3つのTKIが初発のCM-ICPに対して承認されています。

の全生存期間に第二世代TKIとイマチニブで有意な差がなかったことから、現在は初発のCMLEICPに対して3剤(イマチニブ、ニロチニブ、ダサチニブ)のどれを使ってもいいことになっていきます。また、ガイドラインの次の改訂では、ここにボスチニブが入ってくると思えます。

しかし、日本血液学会がわが国の日常診療でのCML治療の成績をみた「新TARGET」という観察研究では、第二世代TKIがイマチニブに全生存期間で有意に優りました(図6)。CMLに関連する死亡率はイマチニブで3.6%、ニロチニブ0%、ダサチニブ0.7%でした。AP/BPへの進行率は、イマチニブが4.3%、ニロチニブ0%、ダサチニブ1.4%でした。つまり、わが国の日常診療では、第二世代TKIがイマチニブに優る結果となっています。それぞれの試験では症例数に限りがあつて差がつきにくいのですが、複数の臨床試験の結果を統合したメタ解析の結果(図7)をみますと、一番下のダイヤモンドが1の縦線を跨がずに左にありま

すので、新TARGETの結果と同様に、第二世代TKIの方が病期進行をより有効に回避できるという結果となります。

4. 治療効果判定

CMLの治療効果判定として用いられているELNが2020年に改訂されました。ELN2020では、診断時のリスク分類は、ELTSスコアを用いるこ

とが推奨されています(図8, 9)。従来用いられてきたSokalスコアでは高齢者というだけで高リスク群に分類されやすかったのですが、TKIが高齢者にも他の年齢層と同じくらい有効であることから、ELTSスコアの方がTKIリスク治療の予後を反映しているからです。

ELN2013では、治療3ヵ月時点でBCR-ABL1IS値が10%を超えていることが確認されると、Warning(要注意)という判定でしたが(図10)、今回の改訂ではFailure(失敗)という判断に変更されました(図11)。そして、新たな治療目標はDMRを達成・維持し、TFR(TKI中止後の無治療寛解)を目指すことと記載されています。これに伴って、ELN2013では12ヵ月以降のOptimal Response(至適奏効)はMMR(BCR-ABL1IS値 $\leq 0.1\%$)でしたが(図10)、ELN2020ではTFRを目指す患者さんの12ヶ月以降のOptimal Responseは、DMR(BCR-ABL1IS値 $\leq 0.01\%$)と高い目標が設定されています(図12)。さらに、TFRを目指す患者さんが治療開始36-48ヵ月時点でDMR未達成であれば、TKIの変更を考慮してよいと記載されています。

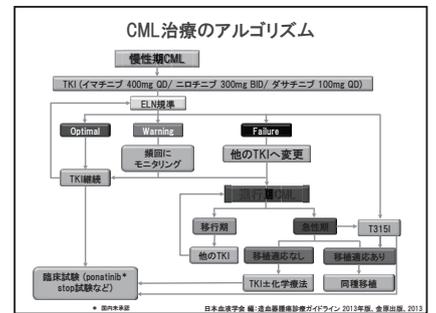


図5

ELN2020改訂のまとめ

- ELN2020は、7年間のCML治療の進歩をもとにした改訂である。
- 診断時のリスク分類にはEutos Long-term Survival (ELTS) scoreを用いる。
- 1st Line TKIの選択はイマチニブ、ジェネリックイマチニブ、ダサチニブ、ニロチニブ、ボスチニブの5剤である。
- 治療効果は可能な限りIS-PCRで評価し、治療開始後3ヵ月でBCR-ABL1 IS値10%を上回る事が確認された場合は「failure」とする。
- 新たな治療目標はDMRを達成しTFRを目指すことである。
- DMRが持続している患者では、TFRを目指すして、TKI中止を検討できる可能性がある。

Abstract
Hochhaus A, et al. Leukemia 2021
The therapeutic landscape of chronic myeloid leukemia (CML) has profoundly changed over the past 7 years. Most patients with chronic phase (CP) now have a normal life expectancy. Another goal is achieving a stable deep molecular response (DMR) and discontinuing medication for treatment-free remission (TFR). The European LeukemiaNet convened an expert panel to critically evaluate and update the evidence to achieve these goals since its previous recommendations. First-line treatment is a tyrosine kinase inhibitor (TKI) imatinib based or generic, dasatinib, nilotinib, and bosutinib are available first-line. Genetic imatinib is the cost-effective initial treatment in CP. Various contraindications and side-effects of all TKIs should be considered. Patient risk status at diagnosis should be assessed with the new EUTOS long-term survival (ELTS)-score. Monitoring of response should be done by quantitative polymerase chain reaction whenever possible. A change of treatment is recommended when intolerance cannot be ameliorated or when molecular milestones are not reached. Greater than 10% BCR-ABL1 at 3 months indicates treatment failure when confirmed. Allogeneic transplantation continues to be a therapeutic option particularly for advanced phase CML. TKI treatment should be withheld during pregnancy. Treatment discontinuation may be considered in patients with durable DMR with the goal of achieving TFR.

図8

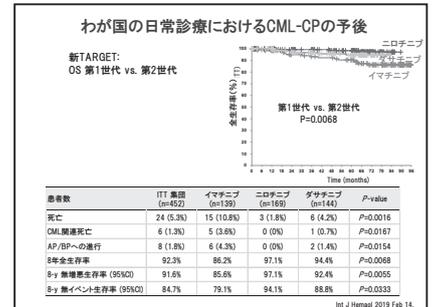


図6

ELN2020: 初発慢性期CMLに対する1st, 2nd-lineのTKIの治療効果判定

効果判定	Optimal	Warning	Failure
診断時	該当なし	高リスクの付加的染色体異常 (ELIS Score 重リスク)	該当なし
3ヵ月後	$\leq 10\%$	$>10\%$	$>10\%$ confirmed
6ヵ月後	$\leq 1\%$	$>1-10\%$	$>10\%$
12ヵ月後	$\leq 0.1\%$	$>0.1-1\%$	$>1\%$
12ヵ月以降	$\leq 0.1\%$	$>0.1-1\%$ MMR喪失	$>1\%$ 低リスクの付加的染色体異常

TFRを目指す患者で12ヵ月以降のOptimal Response(BCR-ABL1IS $\leq 0.01\%$ MR0). 36-48ヵ月でDMR未達成であれば治療薬変更を考慮

図9

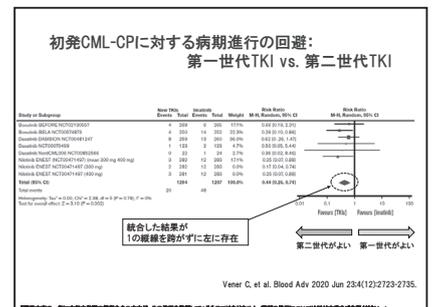


図7

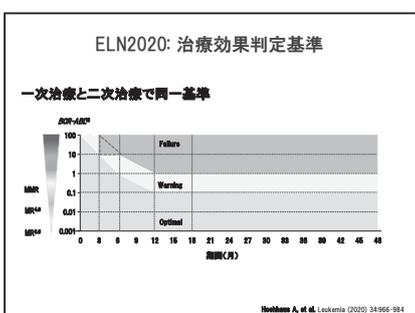


図11

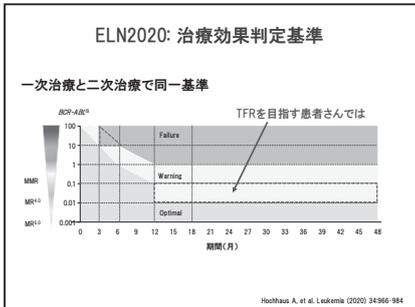


図12

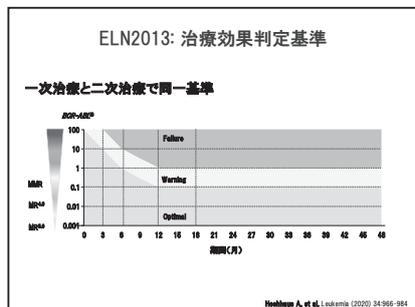


図10

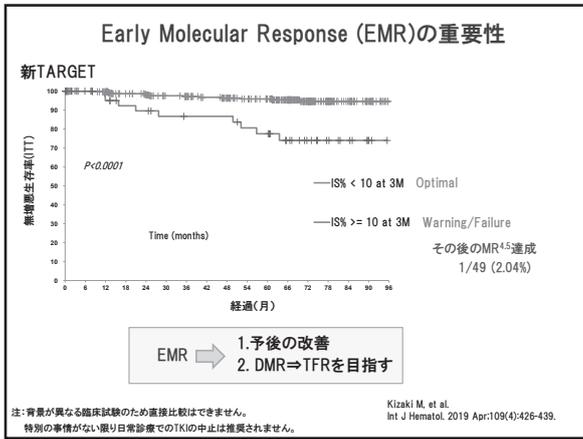


図 13

5. 初期治療効果の重要性
 ELN2020では3カ月時点でBCR-ABL IS値が10%を超えているとFailureと判定されるようになってきました。この早期の治療効果をEarly Molecular Response (EMR)と呼び、重要視されています。新TARGETのデータで見ても、3カ月時点でBCR-ABL IS値が10%を下回っていると予後は良好ですが、10%以上であった患者さんの予後は良くありません(図13)。これらの患者さんをその後フォローしても、TFRを目指すために必要なMR4.5は49名中1名でしか達成されていません。このように、EMRは予後の改善に必要なだけでなく、将来TKIの中止を目指す場合にも重要であることとなります。

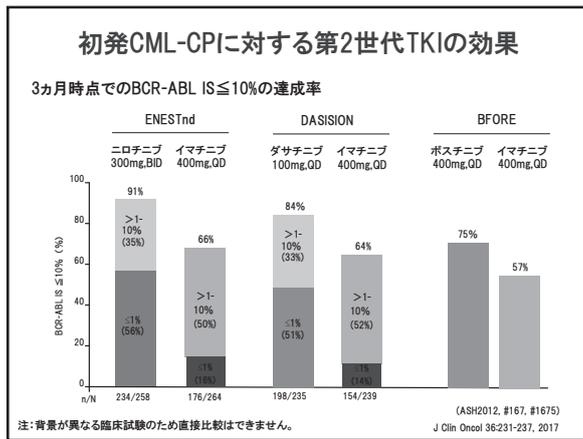


図 14

では、初発CML-CPの患者さんごどの程度の割合でEMRを達成できるかが問題となります。前の項で3つの臨床試験を示しましたが、各試験において、EMRの達成率は、ニロチニブ群で91%、ダサチニブ群で84%、ボスチニブ群で75%でした(図14)。これら3剤にEMRの達成率に差がありますが、それぞれ背景が違いますので、どの薬が優れているというわけではありません。また、イマチニブ群は各試験で、66%、64%、57%でした。このように、EMRの達成率は、第二世代TKIで治療開始した場合は70-90%、イマチニブでは60%程度と考えられます。

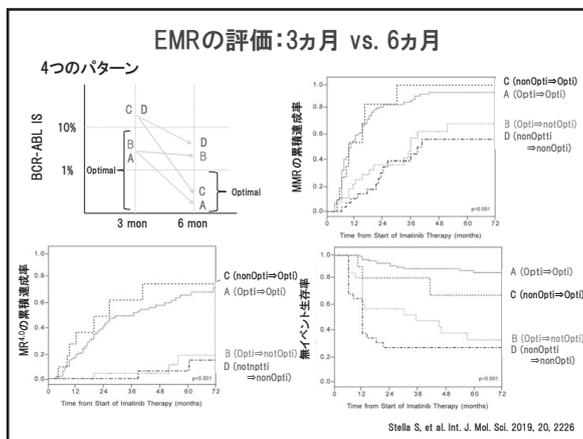


図 15

第二世代TKIで治療開始した場合、血液毒性などの副作用のため休薬が多かった場合には、3カ月目に治療効果が不十分でも、すぐに薬を切り替えないで、もう少し様子を見ることも可能です。ここで、4つのパターンを示します(図15)。Aは3カ月後も6カ月後もOptimal (Opti)のパターン、Bは3カ月後はOptimal、6カ月後にはOptimalでなかった(nonOpti)パターンです。Cは3カ月がnonOptiで、6カ月後にリカバーしてOptimalを達成したパターン、Dは3カ月も6カ月もnonOptiのパターンです。MMR、MR4.5の累積達成率や無イベント生存率をみると、AとCは良好で、BとDは良くありません。つまり、3カ月の治療効果が不十分でも、6カ月時点で治療反応が改善すれば、予後に問題はないという事です。しかし、3カ月目でうまくいかなかった

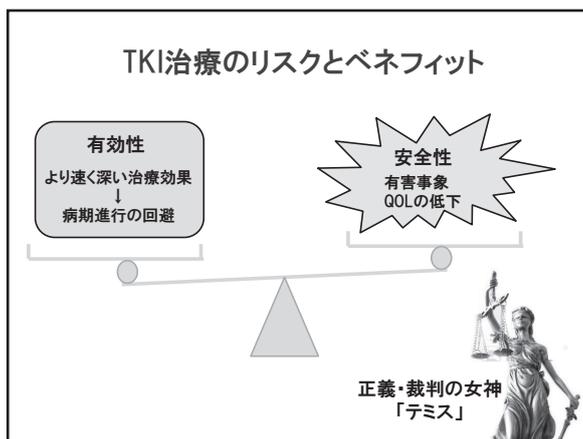


図 16

た患者さんの1/3位しか、Cのように6カ月でうまくいきませんので、EMR未達成例では治療薬の変更を念頭に置いておく必要があります。

6. TKI毎の副作用の違い
 TKI治療は数年以上かかりますので、有効性だけでなく、安全性や副作用によるQOL低下などリスクとベネフィットを考えて薬剤を選択する必要があります(図16)。

冒頭で挙げた5つのTKIは、血液毒性に大差はありませんが、非血液毒性に違いがあります(図17)。イマチニブには皮疹、骨痛、末梢の浮腫などの副作用があります。ダサチニブでは胸水貯留が代表的な副作用です。ニロチニブの副作用にはリパーゼ上昇や脾炎があります。

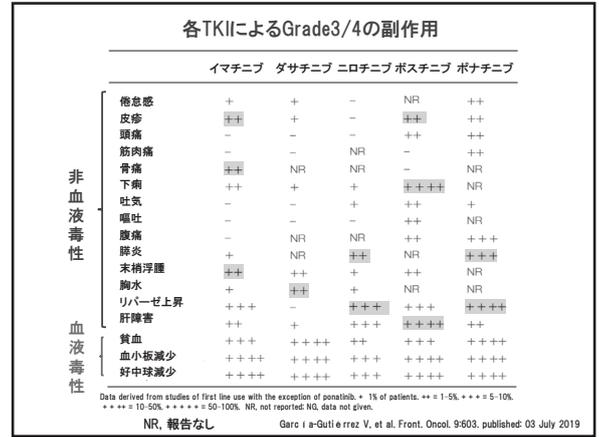


図 17

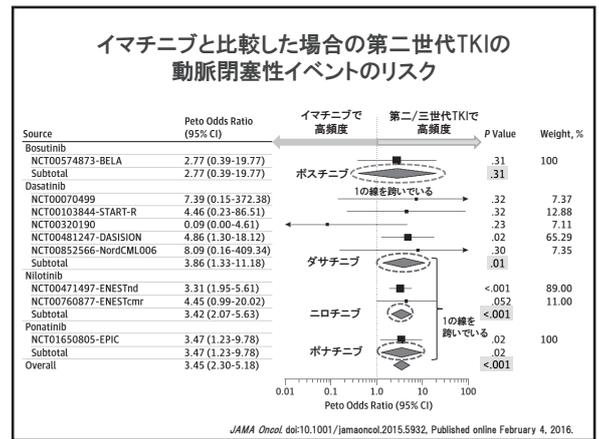


図 18

Assessment	Nilotinib	Dasatinib	Bosutinib	Ponatinib
Baseline				
血圧などの臨床徴候	REC	REC	REC	REC
血糖値	REC	ACI	ACI	REC
血清脂質	REC	ACI	ACI	REC
エコー	ACI	ACI*	ACI	ACI
ECG	REC†	REC	ACI	ACI
ABI	REC	ACI	ACI	REC
1-month follow-up				
臨床徴候	REC	REC	ACI	REC
血圧	ACI	ACI	ACI	REC
3- to 6-month follow-up				
臨床徴候	REC	REC	REC	REC
血圧	REC	ACI	ACI	REC
血糖値	REC	ACI	ACI	ACI
血清脂質	REC	ACI	ACI	REC
エコー	ACI	ACI*	ACI	ACI
ECG	ACI†	ACI	ACI	ACI
ABI	REC	ACI	ACI	REC

ACI, 必要な場合に実施
REC, 推奨される

図 19

- ### 心血管系有害事象管理
1. 心血管系の兆候に対する注意
 2. アスピリン投与 (対象症例に限る)
 3. 心電図、ABI、頸動脈エコーによる定期的評価
 4. 血圧管理
 5. 禁煙指導
 6. コレステロール値管理
 7. 糖尿病管理 (対象症例に限る)
 8. 減量指導、体重管理
 9. 運動

図 20

ポスチニブには下痢、肝障害があり、皮疹も出ることがあります。アイクルシグには肺炎やリパーゼ上昇があります。

7. TKIと動脈閉塞性イベント

CMF治療に用いるTKIで最も怖い副作用は動脈閉塞性イベントです。第一世代のイマチニブには、おそらく、動脈閉塞性イベントを回避・予防する効果があると思われます。そこで第二世代、第三世代のTKIがイマチニブと比べてどれくらい動脈閉塞性イベントのリスクがあるかが問題となります。図18で各TKIのダイヤモンドが1.0を跨がずに右側に寄っていると、イマチニブよりも高頻度に動脈閉塞性が起こることを意味します。

ダサチニブ、ニロチニブ、ポナチニブ

は、ダイヤモンドが1.0を跨がずに右にあり、イマチニブよりも高頻度に動脈閉塞性イベントのリスクが高いという結果です。ポスチニブのダイヤモンドも右に寄っていますが、1.0を跨いでいますので、イマチニブと有意差がないという結果です。しかし、このダイヤモンドは非常に幅広くなっています。幅広いことは解析した症例数が少ないということから、従って、現時点では、第二世代、第三世代のTKIはすべてイマチニブよりも動脈閉塞性イベントのリスクが高いと考えるべきだと思います。

8. 心血管系リスクのモニタリングの重要性

そこで当然ですが、第二世代以降のTKIを投与する前および投与中は、血液

検査、頸動脈エコー、心エコー、心電図 (ECG)、ABI (足関節上腕血圧比) などの心血管系のモニタリングを確実に行う必要があります。図19では各TKIで検査の必要性にACI (必要な場合に実施) やREC (推奨される) の違いがあります。上述のように第二世代以降のTKIを投与する際には、どのTKIにも心血管イベントのリスクがあると考へて、一律に定期的な (ABI、血液検査は3ヵ月毎、心エコー、心電図は6-12ヵ月毎) モニタリングを行う必要があると考えるべきです。

そして、モニタリングだけではなく、血圧、コレステロール値、血糖値を適切にコントロールし、禁煙や体重管理を徹底し、適度の運動を行うことが重要です。血栓症の予防としてアスピリンを飲んで

9. DMRの達成・維持からのTKI治療の中止

もうらうかどうかについては賛否両論ありますので、個々の患者さんで判断していただく必要があります。

CMF患者さんの多くはTKI治療の中止を希望されています。NCCNのガイドラインに記載されているTKI中止のための条件を図21に示します。これはTKIのSTOP試験で用いられている条件とほぼ同じです。18歳以上、病期進行の既往がない、TKI治療歴3年以上 (イマチニブでは5年以上)、MR4.5以上の治療効果が2年以上継続していることが4回以上の検査で確認されていることなどが挙げられています。また、TKI中止後のBCR-ABL IS値が2

TKI中止のための条件(NCCNガイドライン2021.ver3)

- ・18歳以上
- ・AP/BPへの移行歴がない
- ・TKI治療歴最低3年以上(イマチニブでは6年以上がベター)
- ・MR4.0以上の治療効果を2年以上継続
(少なくとも間隔の空いた4回の検査)
- ・BCR-ABL ISの測定が可能で2週間以内に結果がわかる
- ・TKI中止後適切なモニタリングを実施できること
1-6ヵ月:月に1回 7-12ヵ月:2ヵ月に1回
それ以降:3ヵ月に1回
- ・MMR喪失が確認されたら4週間以内にTKIを再開できること

図 21

TKI STOP試験

National Comprehensive Cancer Network[®] NCCN Guidelines Version 3.2021 Chronic Myeloid Leukemia

試験名	中止前の治療	患者数	中止前の治療効果とDMR期間	TKIの再開基準	Median Follow-up	TFR率
STIM213	Imatinib ± interferon	100	MR5.0 for at least 2 years	Loss of MR5.0	77 months	38% at 60 months
TWISTER218	Imatinib ± interferon	40	MR4.5 for at least 2 years	Loss of MR5.0	103 months	45% (molecular relapse-free survival 45% at 8 years)
HOVON214	Imatinib + cytarabine	15	MR4.5 for at least 2 years	Loss of MR4.5	36 months	33% at 24 months
A-STIM215	Imatinib ± interferon	80	MR5.0 for at least 2 years	Loss of MMR	31 months	61% at 36 months
ISAV study216	Imatinib (after failure of interferon or hydroxyurea)	108	CMR for at least 18 months	Loss of MMR	36 months	52% at 36 months
KID study217	Imatinib ± interferon	90	MR4.5 for at least 2 years	Loss of MMR	27 months	59% at 24 months
Stop 2G-TKI219	Dasatinib/Nilotinib (first- or second-line)	60	MR4.5 for at least 24 months	Loss of MMR	47 months	54% at 48 months
DASFREE224	Dasatinib (first- or second-line)	84	MR4.5 for 12 months	Loss of MMR	2 years	46% at 24 months
ENESTFreedom226	Nilotinib (first-line)	190	MR4.5 for 12 months	Loss of MMR	96 weeks	49% at 96 weeks
ENESTop study227	Nilotinib (second-line)	126	MR4.5 for 12 months	Loss of MMR	96 weeks	53% at 96 weeks
DAD228	Dasatinib (first-line)	68	MR4.5 for at least 24 months	Loss of MMR	23 months	55% at 6 months
DAD229	Dasatinib (second-line)	63	MR4.0 for at least 12 months	Loss of MR4.0	44 months	44% at 36 months
STOP-SKI232	Any TKI	758	MR4.0 for at least 1 year	Loss of MMR	27 months	50% at 24 months

図 22

JALSGで実施したSTOP試験

主要評価項目:
12ヵ月時点でのTFR (MMR維持)率

*STIM213, N-STOP216とD-STOP216は2つの第II相試験であり結果を直接比較できません (EHA2021)

図 23

TKIの中止について

CQ6 DMRを達成しMRDが検出されなければTKI中止は勧められるか

推奨グレード: カテゴリー4

DMRが得られて安全にTKI治療が終了できる基準が確立されるまでは、臨床試験以外でTKIを中止すべきではない。

推奨グレード: カテゴリー2A

ただし特別な事情がある場合(妊娠を望む女性や重篤な副作用の合併など)、完全には否定できない急性転化に関する十分な説明同意と定期的な定量PCRによるMRDのモニタリングを行い、MMRを失ったら可及的早期に治療を再開するという条件でTKI中止を考慮しても良い。

図 24

週間以内にわかる条件で、中止後1-6ヵ月は月に1回、7-12ヵ月は2ヵ月に1回、それ以降は3ヵ月に1回の頻度でのモニタリングが求められています。これは、採血当日にBCR-ABL IS値はわかりません(判明するのは約1週間後)ので、「次回の受診日に確認」などと言って、結果の確認が遅れてはいけないという事です。そして、MMR喪失が確認されたら、病期進行のリスクを回避するために、4週間以内にTKIを再開することが必須とされています。何らかの理由でTKIを中止された場合には、主治医の先生とともに検査結果を迅速に把握し、再発が認められたら速やかにTKIを再開することが肝要です。

中止に成功されています。図23は日本成人白血病治療共同研究機構(JALSG)が行ったSTOP試験の結果です。右上のSTIM213試験がイマチニブのSTOP試験です。このSTOP試験ではイマチニブを長期間継続していた患者さんが多く、1年時点でのTFR率は67.6%と良好でした。左下のN-STOP216試験はニロチニブのSTOP試験で、1年時点でのTFR率は76.5%、右下のD-STOP216試験はダサチニブのSTOP試験で、1年時点でのTFR率は55.1%でした。ただし、これらの試験は条件が違いますので結果を直接比較はできません。これらの結果から、少なくともこの3剤では、60%程度のTFR率が期待できることが示されました。

しかし、現時点での日本血液学会のガイドラインでは、仮にDMRを達成しても日常診療でTKIを中止してはいけないう事になっていきます(図24)。ただし、TKI中止のための条件を満たしている患者さんと、副作用が続いている、あるいは、妊娠を希望するような場合には、TKIの中止を考慮してよいとされています。

10. ポイント
CMLにはとても有効な薬があり、薬をきちんと飲めれば、予後は極めて良好です。しかし、患者会が集めた患者さんのアンケート※を見ますと、患者さんはCMLが悪くなるのではないかと不安を常に持つておられるようです。MMRを維持している患者さんがきちんと薬を飲んでいれば、病気が悪くなる可能性はほとんどありません。病期の悪化の心配をされるよりも、しっかりと薬を飲んで、心配なしで日常生活を楽しんでいただければと思います。

骨髄増殖性腫瘍の位置づけ

WHO分類(第4版, 2008年)

WHO分類	骨髄系腫瘍
1	真性赤血球増加症(PV) 原発性骨髄線維症(PMF) 慢性骨髄性白血病(CML) BCR-ABL陽性慢性骨髄性白血病(CML) 本態性血小板血症(ET) 骨髄増殖性腫瘍-分類不能型(MPN-U)
2	好酸球増加を伴う骨髄系/リンパ系腫瘍
3	骨髄異形成症候群(MDS)
4	骨髄異形成症候群/骨髄増殖性腫瘍(MDS/MPN)
5	急性骨髄性白血病(AML)とその関連腫瘍

WHO分類2016

骨髄増殖性腫瘍(MPN)
Chronic myeloid leukemia, BCR-ABL f-positive
Chronic neutrophilic leukemia
Polycythemia vera
Primary myelofibrosis(PMF)
Essential thrombocythemia
Chronic eosinophilic leukemia, not otherwise specified(NOS)
Myeloproliferative neoplasm, unclassifiable

図 25

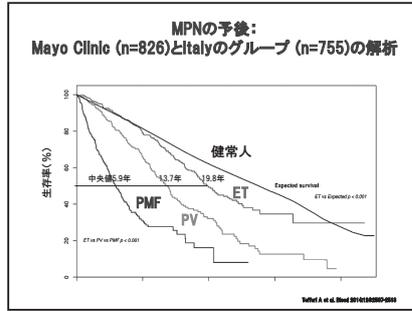


図 29

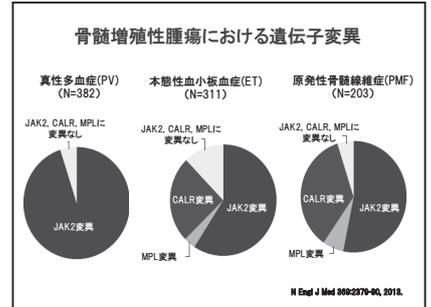


図 26

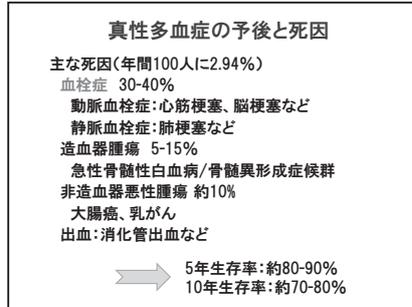


図 30

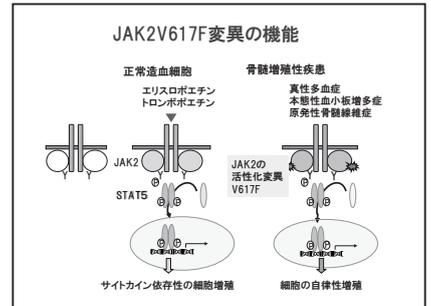


図 27

真性多血症における血栓症のリスク分類

予後因子	リスク分類
年齢<60歳 血栓症の既往なし 血小板数<150万/μL 心血管病変の危険因子(喫煙、高血圧、うつ血性心不全がない) のすべての項目を満たす	Lowリスク群
Lowリスク群にもHighリスク群にも属さない	Intermediateリスク群
年齢≥60歳、または血栓症の既往がある	Highリスク群

(Seminar Hematol 42:206, 2005)

ECLAP研究
白血球数が多い(10,000/mm³以上)
JAK V617Fの細胞比率が高い
炎症反応(CRP, Pentraxin3)が陽性である

図 31

骨髄増殖性腫瘍の臨床像

共通の臨床像

- 末梢血・骨髄中で分化傾向を有する1系統ないし複数系統の血球が増加する

各疾患の特徴

種類(略称)	主な特徴
真性赤血球増加症(PV)	赤血球が異常に増加する
本態性血小板血症(ET)	血小板が異常に増加する
原発性骨髄線維症(PMF)	骨髄組織が線維化する
慢性骨髄性白血病(CML)	白血球が異常に増加する

図 28

真性多血症の治療

- 病気を治すことは困難
- 検査値を正常値に近づけて血栓症の合併を防止、通常どおりの日常生活を送ることを目指します。

主な治療法

- 輸血療法**
血液を抜き取ることで赤血球の数を減らします。真性多血症に対する最も一般的な治療法です。
- 抗血小板療法**
抗血小板薬(アスピリンなど)を使用して血栓をできにくくする治療法です。
- 化学療法**
病気が入薬によって血液細胞の数を減らし、病気をコントロールする治療法です。

すべての患者が対象

ハイドロキシウレア

図 32

II. 骨髄増殖性腫瘍(MPN)

ここからMPNである真性多血症(PV)、原発性骨髄線維症(PMF)、本態性血小板血症(ET)についてお話しします。

2003年に遺伝子異常が同定されるまで、MPNは良性疾患と考えられていました。しかし遺伝子異常が同定されたことから、2008年のWHO分類でMPNと名称が変わりました(図25)。

疾患以外にも、先ほどのCMLがMPNの中に分類されています。MPNの原因となる遺伝子異常は大きく3つあります。JAK2遺伝子の異常はPVではほとんどの患者さん、ETとPMFでは約半数の患者さんにみられます。ET、PMFの患者さんでは、CALR変異が40%程度、トロンボポエチン(TPO)受容体であるMPL変異は5%程度に見られます(図26)。

正常造血細胞において、エリスロポエチン(EPO)やTPOが細胞表面の受容体に結合すると活性化されて増殖・生存のシグナルを細胞内で伝達します(図27)。正常造血細胞では、このシグナルはいずれもoffとなります。一方、V617F変異を持つJAK2は、常に活性化されてシグナルがoffになることなく、造血細胞に過剰な増殖と生存を促します。

PVでは赤血球、ETでは血小板が異常増加します。そして、PMFでは骨髄の線維化が起こります。MPNに共通する検査値異常として、末梢血、骨髄球で分化能を有する血球が1系統もしくは複数系統で増加します。共通する臨床症状として血栓あるいは出血があります。また、長期の経過中に一部の症例が白血病化します(図28)。

MPN患者さんの予後を年齢を一致させた健康人と比較しますと、ETは少しだけ悪く、PVもそれほど良好ではありません。ただし、PVの予後は、現在ももう少し改善されています(図29)。一方、PMFの予後は良好とは言えません。

1. 真性多血症(PV)

1) 病態
これは赤血球が増加して、血が濃くなる、病態です。主な死因として血栓症があります。また長期で見ると、一部の患者さんに造血器腫瘍が発症します。5年生存率は80%から90%、10年生存率は70%から80%と報告されています(図30)。

PVにおける血栓症のリスク分類を示します(図31)。低(Low)リスクは、年齢60歳未満、血栓症の既往なし、血小板150万/μl未満で、心血管系のリスク因子がない、などの全てを満たす患者さんです。高(High)リスクは、年齢が60歳以上または血栓症の既往がある患者さんです。低リスク、高リスクのどちらにも入らない患者さんは中間リスクに分類されます。また最近になって、白血球数が多い、JAK2V617F変

真性多血症に対する化学療法

長期投与による二次性白血病の危険

↓

主な対象

- ・血栓症のリスクが高い患者
- ・瀉血だけではコントロールができない

主な検討事項	
<input type="checkbox"/> 60歳以上	<input type="checkbox"/> 過去に血栓症の既往がある
<input type="checkbox"/> 瀉血ができない、瀉血の頻度が多すぎる	<input type="checkbox"/> 血小板、白血球が著しく多い
<input type="checkbox"/> 高血圧、肥満、糖尿病の方	<input type="checkbox"/> 著明な脾腫が認められる

図 33

ハイドロキシウレアの副作用

消化器症状
(胃炎、便秘、下痢、腹痛、食欲不振、消化管潰瘍 など)

発疹、蕁麻疹、皮膚潰瘍 など

しびれ、眠気、幻覚、肝障害、腎障害、排尿困難、関節痛、筋肉痛 など

→ 約5%の患者が不耐容 { 約91%が皮膚・粘膜傷害
8.5%が発熱

図 34

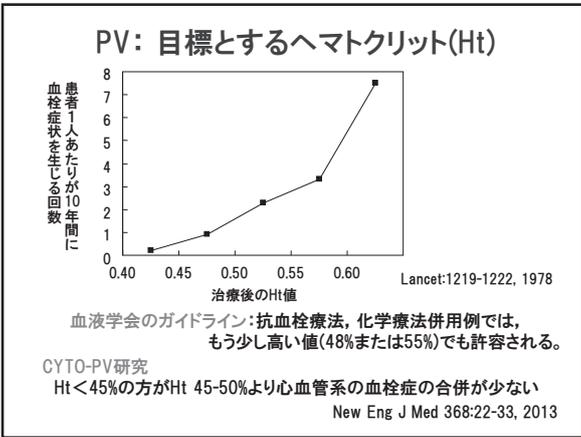


図 35

ルキシソリチニブ

JAKファミリーキナーゼに対する阻害活性 (in vitro)

酵素	1 mM ATP での平均±標準偏差IC ₅₀ 値(nM)
JAK1	3.3 ± 1.2 [n=7]
JAK2	2.8 ± 1.2 [n=8]
JAK3	428 ± 243 [n=5]
TYK2	19 ± 3.2 [n=8]

野生型JAK2 (exon12) vs **変異型JAK2** (exon12)

Quintana-Cardama A, et al. Blood. 2010;115:3109-3117.

図 36

異を持っている細胞比率が高い、CRP (炎症反応) が高い患者さんは血栓症を起しやすいくとも報告されています。

2) 治療

同種造血幹細胞移植以外にPVを治療させる治療法はありません(図32)。しかし、PVの予後を考えると、生命の危険を伴う同種造血幹細胞移植は推奨されません。行うべき治療は、赤血球の量(ヘマトクリット値)をコントロールして、血栓症の合併を防ぐことです。その1つは、血を抜く瀉血と呼ばれる治療法です。さらにもう1つがアスピリンなどを用いた血栓症の予防です。これらはPVのすべての患者さんが対象になります。

また、赤血球の量をコントロールするためのハイドロキシウレアという抗がん

薬があります。しかし、これはPVの患者さん全員が対象となる訳ではありません。血栓症の高リスクの患者さん、あるいは瀉血だけではコントロールできない患者さんが対象となります(図33)。瀉血と抗血栓療法は全員が対象となるのに、なぜハイドロキシウレアなどの化学療法が一部の患者さんに限定されるかと言いますと、ハイドロキシウレアの長期投与によって二次性白血病のリスクが少しだけ増えるので、若年者などには投与を避けたいわけです。

ハイドロキシウレアの副作用には消化器症状、発疹、痺れがあります(図34)。特に気を付けたいのは、皮膚潰瘍です。これは内服量が増えれば増えるほど発生の確率が高くなりますので、ハイドロキシウレア内服中に皮膚にひび割れや潰瘍

ができた場合には、必ず主治医の先生にご相談ください。約5%程度の患者さんが、これらの副作用のためにハイドロキシウレアを継続できないと言われていきます。

次に、治療目標ですが、診断時にはヘマトクリット値が高値です。この値を瀉血療法などでどこまで下げればよいかと言いますと、CYTO-PV試験の結果では45%未満という数字が出ています(図35)。しかし、日本血液学会のガイドラインでは、抗血栓療法中や化学療法中の患者さんでは48%とか55%程度でもよいとされています。

瀉血やハイドロキシウレアに抵抗性であったり、副作用で継続できない不耐容の患者さんには、ルキシソリチニブ(ジャカビ®)というJAK2阻害薬も用いら

れます。ルキシソリチニブはJAK2だけでなく、JAK1、TYK2も阻害します(図36)。また、変異型JAK2 (JAK2V617F) だけでなく、遺伝子変異を起こしていない野生型のJAK2も阻害する作用があります。

ハイドロキシウレアに抵抗性または不耐容のPV患者さんを対象としてルキソリチニブと従来の治療を比較したランダム化試験（RESPONSE試験）では、投薬開始後、8週から32週の間は瀉血回数、ルキソリチニブ群でこれまでの治療を行った群と比べて減少しました（図37）。

2. 本態性血小板血症（ET）

1) 病態
図38にETの診断基準を示します。血小板数が45万/μlを超えている、骨髄検査で特徴的な巨核球が増えている、PVやPMFなどの他の骨髄系腫瘍ではない、JAK2、CALRやMPL遺伝子変異があるなどが主要な診断基準になっています。

ETの発症は60代から70代をピークとして女性に多いといわれています（図39）。症状としては無症状が20-30%、血小板が増えますので血栓症状を起こす場合が40-50%、逆に出血症状を示す患者さんが20-30%おられます。また、血栓症状と出血症状の両方が存在する患者さんが約10%です。

健康人の血小板数は30万/μl位までですが、血小板数が増えると血栓症のリスクが増します。しかし、血小板数が100万/μlを超えたあたりから、逆に出血傾向が出てきます（図40）。ET患者さんに対して、アスピリンなどで血栓予防を行います。血小板数のコントロールが悪いと、逆に出血が起こって

しまいます。そこでアスピリンを投与する際には、事前に血小板数を100万/μl以下に下げる必要があります。

ETのリスク分類には、血栓症のリスク分類と生命予後のリスク分類があります（図41）。血栓症のリスク分類は、PVのリスク分類とほぼ同じです。60歳未満かつ血栓症の既往なし、かつ血小板150万/μl未満であればLowリスク、60歳以上または血栓症の既往または血小板150万/μl以上であればHighリスクになります。また、生命予後のリスク分類には白血球数も用いられています。

2) 治療

日本血液学会の治療ガイドラインを図42に示します。ETに対してはリスクによって対応が違います。血栓症の既往なし、60歳未満の場合、Lowリスクですので、治療の必要はありません。心血管系のリスクがあるまたはHighリスクの場合は低用量のアスピリンを投与します。ただし、血小板数を100万/μl以下にコントロールしてから開始する必要があります。また、血小板数を下げるためにハイドロキシウレアの投与を行います。ハイドロキシウレアに抵抗性または不耐容であれば、アナグレリド（アナグレリド®）への切り替えが行われます。アナグレリドは抗がん薬ではなくて、巨核球系細胞という血小板のもとになる細胞の成熟を阻害する薬剤です（図43）。アナグレリドには、ハイドロキシウレア

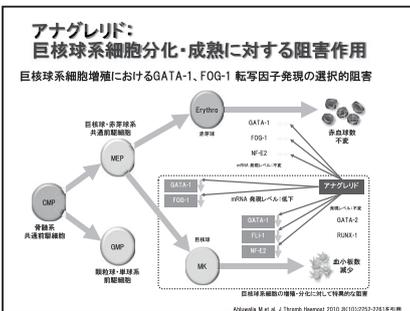


図 43

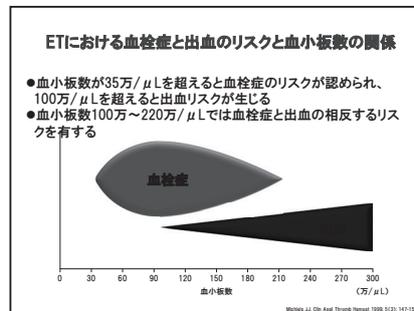


図 40

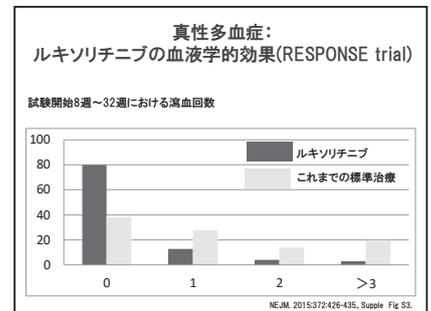


図 37

『造血器腫瘍診療ガイドライン2013年版』

血栓症のリスク分類	予後因子	リスク分類	
血栓症のリスク分類	年齢<60歳かつ血栓症の既往なしかつ血小板数<150万/μl	Lowリスク群	
	年齢≥60歳または血栓症の既往ありまたは血小板数≥150万/μl	Highリスク群	
生命予後のリスク分類	年齢<60歳かつ白血球数<15,000/μl	Lowリスク群	25.3
	年齢≥60歳または白血球数≥15,000/μl	Intermediateリスク群	16.9
	年齢≥60歳かつ白血球数≥15,000/μl	Highリスク群	10.3

図 41

本態性血小板血症の診断基準 (WHO分類 2016年)

ETの診断では、以下のどちらかの条件を満たす
Major criteria(A1-3)及びMinor Criteria(B1-2)のどちらか一つ

大基準	条件
A1	血小板数が常に45万/μl以上である
A2	骨髄生検で主に大型の成熟した巨核球の増殖が認められること 巨核球系、赤芽球系の明らかな増加あるいは左方移動が認められないこと
A3	真性赤血球増加症(PV)、原発性骨髄腫瘍(PMP)、BCR-ABL/慢性慢性骨髄性白血病(CML)、骨髄異形性造血(MDL)、その他の骨髄系腫瘍に関するWHO基準を満たしていないこと
A4	JAK2, CALR又はMPL遺伝子変異の存在
小基準	条件
B1	その他のクロナルマーカーが認められる
B2	反応性の血小板血症が認められない

図 38

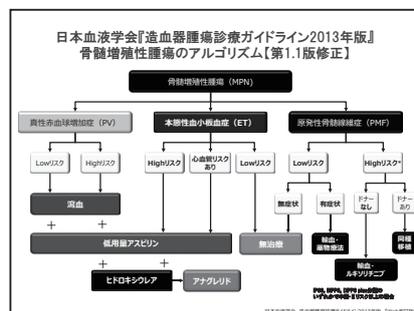


図 42

本態性血小板血症の臨床病態

発症：60～70歳代をピークとし女性にやや多い。

臨床症状・所見	頻度
無症状	20～30%
血栓症	40～50%
一過性脳虚血発作、脳梗塞、指趾虚血による先端紅痛症	
微小循環不全	20～50%
頭痛、めまい、耳鳴、視覚異常	
出血症状	20～30%
鼻出血、歯肉出血、消化管出血、脳出血	
血栓症と出血症状の両者	約10%
軽度の脾腫	約80%

図 39

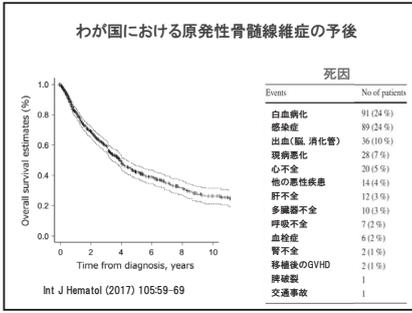


図 48

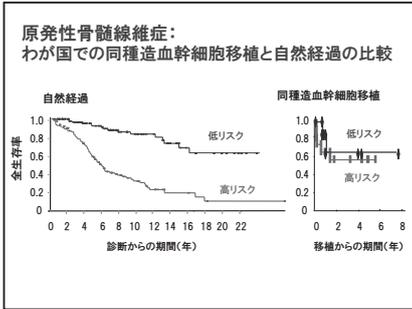


図 49

高リスクET例における血小板数の管理目標

ガイドライン	管理目標血小板数	発行年	著者
欧州ガイドライン(ELN)	≧40万/μL	2011年	Barbui T et al. J Clin Oncol 2011; 29(6): 761-770.
英国ガイドライン(BCRM/BSR)	<40万/μL	2010年	Harrison CN et al. Br J Haematol 2010; 149(3): 352-375.
イタリアガイドライン(SIS/GITMO)	≧40万/μL (血栓性イベントの既往歴あり) 30万/μL (通常量より多い増量が必要で、毒性のリスクが高い症例)	2004年	Barbui T et al. Haematologica 2004; 89(2): 215-232.

©European LeukemiaNet
British Committee for Standards in Haematology/British Society for Haematology
Societ  di Italiana di Ematologia/Gruppo Italiano Trapianti Midollo Osseo

図 44

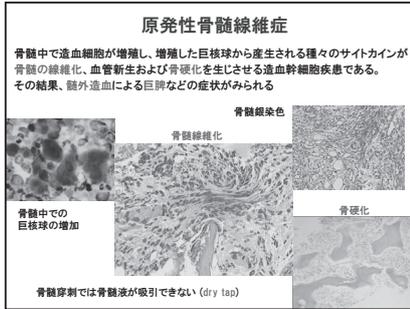


図 45

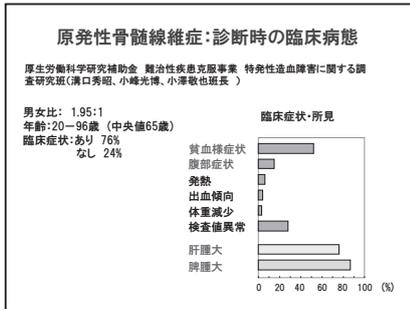


図 46

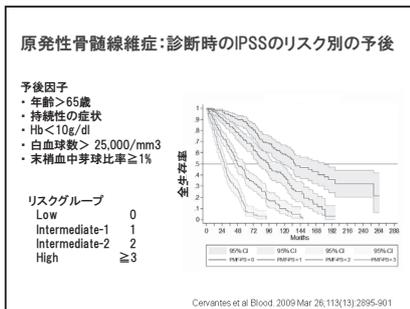


図 47

と違って長期に飲んでも二次性白血病が起こらないという利点があります。ただし、顔がほてる、胸がドキドキするなどの副作用があります。

欧米のいくつかのガイドラインでは、ETにおける血小板数のコントロール目標は40万/μl以下とされています(図44)。しかし、この数字に明確な根拠はなく、コントロール目標60万/μl以下という報告もあります。

3. 原発性骨髄線維症 (PMF)

1) 病態

PMFでは骨髄中で増殖した巨核球から産生される種々のサイトカインが骨髄の線維化、骨硬化を生じさせます(図45)。骨髄の線維化により、骨髄内で造血が行われず、脾臓や肝臓で髄外造血が起きます。その結果、脾臓や肝臓は腫れるという症状がみられるようになります。

わが国のPMFの患者さんのデータを示します(図46)。年齢中央値65歳で、

男女比は1.95です。76%の患者さんが何らかの症状を有しており、肝臓や脾臓の腫大、貧血様症状を自覚する患者さんが半数を超えます。

IPSSによるPMFの予後分類を示します(図47)。IPSSでは、年齢>65歳、持続性の症状、ヘモグロビン<10g/dl、白血球数>25,000/mm³、末梢血中芽球比率≧1%の5項目が予後因子として用いられ、満たした項目数によってリスクグループが決定されま

2) JAK2阻害薬

先ほどPVの治療でてきたJAK2阻害薬ルキソリチニブが骨髄線維症に対しても有効です。骨髄が線維化する病気にはPMFがありますが、PVやETの長い経過中に二次性の骨髄線維症に移行する場合もあります。IPSSのリスク分類で中間-1または高リスクに分類されたPMFまたはPVやETに続発した二次性の骨髄線維症患者さんを対象として、ルキソリチニブと従来の治療(B

1) 治療

1) 同種造血幹細胞移植

次にPMFの患者さんの自然経過を見てください。低リスクの患者さんは、他のMPNと同じようにそれほど予後は悪くありません(図49)。一方、高リスクの患者さんの長期予後はよくありません。同種造血幹細胞移植がPMFを治療させられる唯一の治療法で、移植をした場合の長期生存率は、低リスクと高リスクでほとんど変わらない60%程度です。これを先ほどの自然経過と比較しますと、低リスクの患者さんでは移植するメリットはなく、一方、高リスクでは移植をしたほうがよいこととなります。

わが国のPMF患者さんの予後を図48に示します。ここにはすべてのリスクの患者さんが含まれています。主な死因は、白血球化が24%、感染症が24%、出血10%、PMFの悪化が7%です。

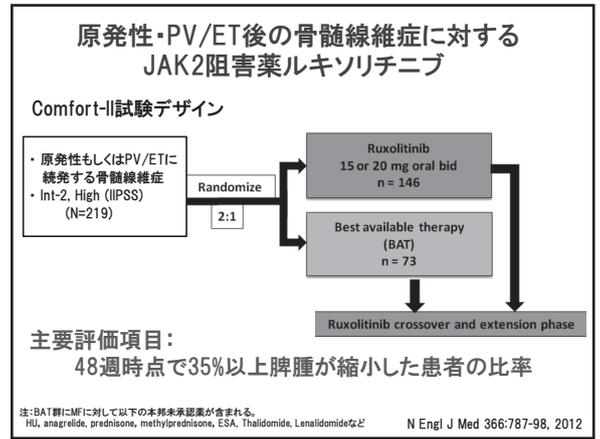


図 50

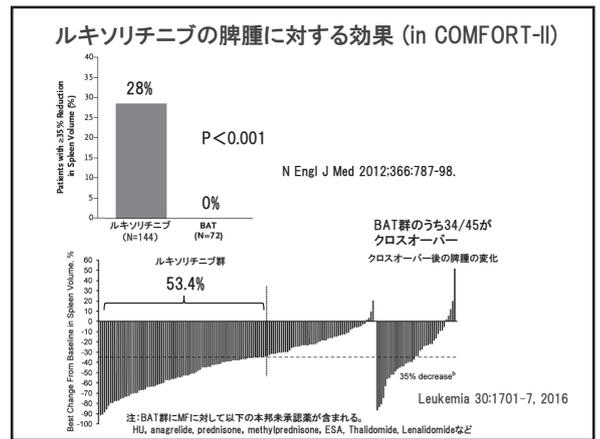


図 51

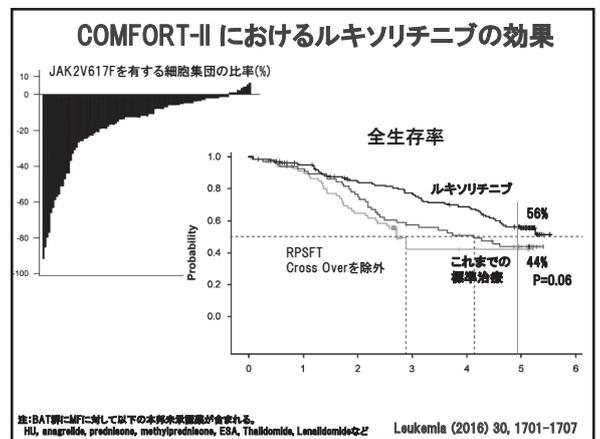


図 52

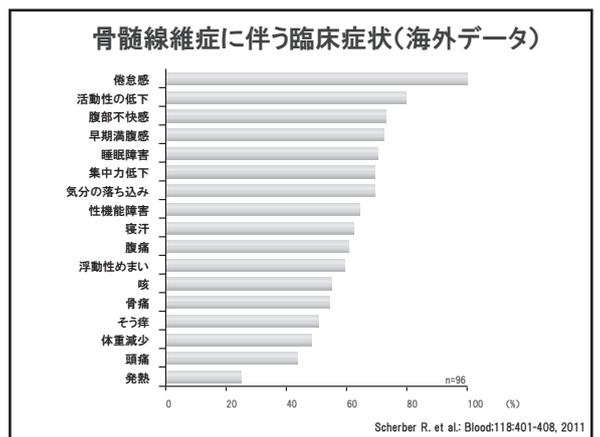


図 53

A T)を比較したランダム化試験が実施されました(図50)。この臨床試験の主要評価項目は、48週時点で35%以上脾腫が縮小した患者さんの比率です。この試験では主要評価項目の評価後、BAT群で治療効果が不十分な場合には、ルキソリチニブの投与を受けること(ルキソリチニブ群へのクロスオーバー)が認められていました。

ルキソリチニブ群の患者さんの28%は主要評価項目を達成しましたが、BAT群では、一人も達成しませんでした(図51上段)。この試験の長期フォローの結果では、ルキソリチニブ群において35%以上脾臓が縮小した患者さんは53.4%まで増加しました。また、脾臓縮小率が35%に達しなかった患者さんでも、脾臓の縮小が認められました(図51下段)。

また、BAT群45例中34例がクロスオーバーしてルキソリチニブの投与を受け、ほとんどの患者で脾臓の縮小が認められました(図51下段)。

また、ルキソリチニブの投与によってJAK2V617Fを有する細胞集団の比率が減少しました(図52左)。本試験における全生存期間の比較結果を図52右に示します。ルキソリチニブ群がBAT群より全生存期間が良好な傾向を示しましたが、有意差がついていません。ただし先ほど述べましたように、治療がうまくいかなかったBAT群の患者さんがクロスオーバーしてルキソリチニブの投与を受けています。その患者さんの結果を除外すると、ルキソリチニブによって全生存期間が改善すると考えられます。

骨髄線維症の患者さんの多くは倦怠感、活動性の低下、腹部不快感、睡眠障害などの症状を抱えています(図53)。

先ほどの試験では、治療前後でQOL評価が行われました。BAT群ではこれらの症状が治療前と比較して増悪していますが、ルキソリチニブ群では改善しています(図54)。

Comfort-II: 骨髄線維化グレードの変化(5年フォローアップ)

*BATからルキソリチニブにクロスオーバーした群は除いて評価

骨髄線維化グレード	Ruxo群(n=146)					BAT群*(n=73)				
	ベースライン時の線維化グレード、n(%)					ベースライン時の線維化グレード、n(%)				
	0	1	2	3	評価不能	0	1	2	3	評価不能
0	1(0.7)	1(0.7)	2(1.4)	1(0.7)	2(1.4)	0	0	0	0	0
1	0	10(6.8)	9(6.2)	2(1.4)	0	0	1(1.4)	0	1(1.4)	0
2	0	2(1.4)	8(5.5)	8(5.5)	1(0.7)	0	0	4(5.5)	1(1.4)	0
3	0	6(4.1)	19(13.0)	28(19.2)	2(1.4)	0	0	4(5.5)	8(11.0)	3(4.1)
評価不能	2(1.4)	2(1.4)	17(11.6)	20(13.7)	3(2.1)	2(2.7)	2(2.7)	19(26.0)	24(32.9)	4(5.5)

Ruxolitinib群の23例(15.8%)で骨髄線維化が改善
 Harrison C. et al: Leukemia; 30: 1701-1707, 2016 (Supple Table 1)

注:BAT群にMFに対して以下の本邦未承認薬が含まれる。
 HU, anagrelide, prednisone, methylprednisone, ESA, Thalidomide, Lenalidomideなど

図 55

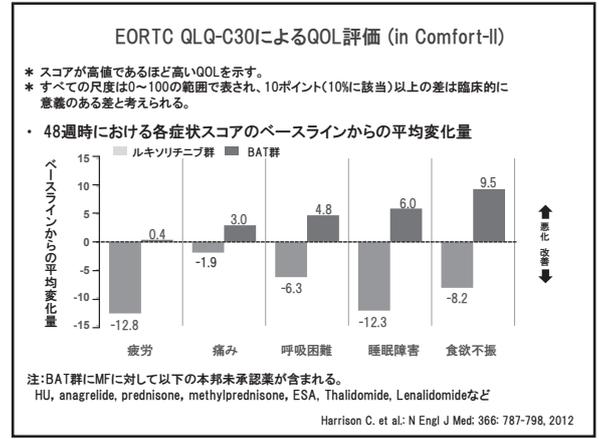


図 54

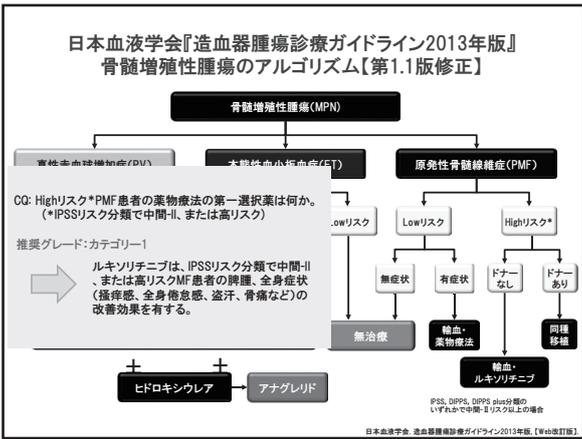


図 56

また、治療開始前(ベースライン時)と治療開始5年後の骨髄の状態を比較しますと、ルキソリチニブ群の15.8%で骨髄線維症が改善していました(図55)。日本血液学会の治療ガイドラインを図56として再度示します。PMFではLowリスクであれば予後は良いので、無症状であれば経過観察、症状があれば輸血や蛋白同化ステロイドなどの薬物療法を行います。一方、Highリスクもしくは中間-IIリスクの患者さんには、同種造血幹細胞移植が可能であれば、移植が推奨されます。移植ができない場合には、ルキソリチニブの投与や輸血で経過をみていくことになります。

つばさフォーラムin 阪神(2021年7月31日)で収録



図 57

慢性骨髄性白血病と骨髄造血性腫瘍とのつき合い方

病気を恐れず、しかし、あなどらずに治療を継続しましょう(図57)。

皆様が平穏な日々を過ごされることを心から祈っております。

血液がん闘病の手引き III

高額療養費制度、傷病手当金、障害年金の利用の仕方 そして、治療と仕事の両立のために



CLL(慢性リンパ性白血病)患者・家族の会代表／社労士 齊藤 治夫さん

CLLに罹患してから社労士を目指したという齊藤さん。この資格を取ろうとしたのは、診断されても治療無しで過ごす「経過観察という状態」にとっても戸惑ったからだそうです。そして8年かけて社労士になって、次に齊藤さんが着手したのがCLLの会の結成という全国にいるはずの同じ慢性リンパ性白血病の仲間への声掛けでした。

そんな齊藤さんに私は「社労士の齊藤さん。血液がんになったばかりで戸惑っている人たちに、社会保障制度の使い方を伝えてあげて」とお願いしました。すると齊藤さんは「ありがとうございます。患者の先輩として、そして社労士として、社会保障制度について何かしなくちゃとずっと思っていました。それ、やります」と、なんともし齊藤さんらしいお返事。そしてわずか2月ほどで完成したのがこの手引きでした。

灯台の影絵からのびる光がすばらしいです。橋本

※以下はWEBサイト（つばさのHP「血液がんビギナーのための高額療養費制度や障害年金の手引き」）をそのまま転載しました。

血液疾患ビギナーのために

診断されたら始めよう「高額療養費や障害年金の手続き」

本資料作成に当たっては下記行政・独立行政法人・団体等を参考にしています。

厚生労働省 / 日本年金機構 / 全国健康保険協会 / 全国社会保険労務士会連合会

労働者健康安全機構 / 国立がん研究センター / 国民健康保険ガイド

作成日 2022年4月1日

製作発行責任者 CLL(慢性リンパ性白血病)患者・家族の会 代表 / 社労士 齊藤治夫

製作提案・協賛 特定非営利活動法人 血液情報広場・つばさ 理事長 橋本明子



社会保険制度の利用の第一歩は、必要とする当事者の申請によって始まります。そのためにはまず制度そのものを理解しましょう。診断されたら始めよう「高額療養費や障害年金の手続き」。それは何処に相談したらいいの？手続きはどうやったらいいの？

内容

1. 高額療養費制度..... 15～
2. 傷病手当金..... 16～
3. 障害年金..... 17～
4. 治療と仕事の両立..... 18～

病院内のがん相談支援センターには色々な情報があります。まず自分が入院・通院している、または近所のがん相談支援センターに行きましょう。

1. 高額療養費請求 <small>診断時 → 治療時 → 社会復帰</small>	2. 傷病手当金請求	3. 障害年金請求可否	4. 治療と仕事の両立支援相談
--	-------------------	--------------------	------------------------

1. 高額療養費【健康保険組合・全国健康保険協会・国民健康保険（市町村等）】
2. 傷病手当金【健康保険組合・全国健康保険協会】
3. 障害年金【年金事務所・街角の年金相談センター】
4. 治療と仕事の両立【労働者健康安全機構・都道府県労働局】

1. 高額療養費制度

医療費の窓口負担をさらに軽減するための制度です。

医療機関や薬局の窓口で支払った額（※）が、ひと月（月の初めから終わりまで）で上限額を超えた場合に、その超えた金額を支給する制度です。

※入院時の食費負担や差額ベッド代等は含みません。

高額療養費制度を利用される皆さまへ (mhlw.go.jp)

■保険証記載の保険者に問い合わせてください

保険者	問い合わせ先
健康保険組合	保険証記載〇〇健康組合へ確認
協会けんぽ	全国健康保険協会 (kyoukaikenpo.or.jp)
国民健康保険	医療費が高くなったとき (kokuho.info)

健康保険 令和4年6月

記号〇〇番号△△

被保険者証

氏名 あるお 性別 男

■限度額適用認定証 (mhlw.go.jp)

医療費は一旦窓口で3割負担等を支払わなければなりません。

各保険者（健康保険組合・協会けんぽ・国民健康保険）へ高額療養費制度を申請してから還付。

しかし一時的にも3割負担等でも高額になります。そのために限度額適用認定証制度があります。

「限度額適用認定証」を保険証と併せて医療機関窓口に提示すると、1ヶ月（月の初めから終わりまで）の窓口負担が自己負担限度額までとなります。

●多数回該当

高額療養費として払い戻しを受けた月数が1年間（12か月間）で3か月以上になったら4か月目からさらに自己負担限度額がさらに引き下がります。

多数該当は同一保険者での療養に適用されます。

国民健康保険や健康保険組合から協会けんぽに加入した場合など、保険者が変わったときは多数該当の月数に通算されません。

■69歳以下の時

区分	国民健康保険年収	健康保険標準報酬月額	高額療養費自己負担限度額	多数回該当
ア	年収約1,160万円～	標準報酬83万円～ (報酬月額81万円～)	252,600円+(総医療費-842,000)×1%	140,100円
イ	年収約770万円～約1,160万円	標準報酬53万円～79万円 (報酬月額51.5万円～81万円未満)	167,400円+(総医療費-558,000)×1%	93,000円
ウ	年収約370万円～約770万円	標準報酬28万円～50万円 (報酬月額27万円～51.5万円未満)	80,100円+(総医療費-267,000)×1%	44,400円
エ	～年収約370万円	標準報酬～26万円 (報酬月額～27万円未満)	57,600円	44,400円
オ	住民税非課税者		35,400円	24,600円

■手続きについて

加入している公的医療保険（健康保険組合・協会けんぽ・国保・後期高齢者医療制度・共済組合）に、高額療養費の支給申請書を提出または郵送することで支給が受けられます。

■事例年齢35歳 標準報酬月額320,000円 入院日2月1日 退院2月28日 総医療費900,000円

※入院中の食事代・差額ベット代は総医療費には含みません。

毎月外来にて抗がん剤治療を実施、各月の総医療費を300,000円とします。

加入保険	年齢	標準報酬月額	治療期間	支払い額
健康保険組合	35歳	320,000円	2022年2月1日から2月28日	900,000円(総医療費)×3割 =270,000円
自己負担限度額	80,100円+(900,000-267,000)×1%			= 86,430円
還付金	※限度額適用認定証を利用すると最初から窓口負担が自己負担限度額になります。			▲183,570円
多数回該当	※毎月総医療費300,000円としたら4か月目(2022年5月～)			= 44,400円
※総医療費が¥267,000以下の時、高額療養費は¥0になります。				
※標準報酬月額:社会保険料(健康保険料・介護保険料・厚生年金保険料)を算出する基礎となる月額 基本は毎年4月～6月の給与の平均額をその年の9月～翌年8月まで適用される。				

2. 傷病手当金

被保険者が業務外の事由による療養のため労務に服することができないとき会社を連続して3日休んで4日から労務に服することが出来ない期間支給される。

同一の疾患・負傷で支給を始めてから通算1年6か月を超えない期間支給されます。

■保険証記載の保険者に問い合わせてください。

保険者	問い合わせ先
健康保険組合	保険証記載〇〇組合へ確認
協会けんぽ	全国健康保険協会 (kyoukaikenpo.or.jp)

健康保険 令和4年6月
記号〇〇番号△△
被保険者証
氏名 あるお 性別 男
事業者〇〇株式会社
〇〇健康保険組合

※市町村国保には傷病手当金はありません。

■支給期間



待機3日間は不支給 2022年1月1日より通算1年6か月支給になりました。

支給開始日の属する月以前直近の継続した12カ月間の標準報酬月額の平均÷30×2/3

※1日につき、直近12ヶ月の標準報酬月額を平均した額の1/30に相当する金額※10円未満四捨五入

※日額の2/3の額が給付日額※1円未満四捨五入

※標準報酬月額とは社会保険料（健康保険料・介護保険料・厚生年金保険料）を算出する月額
月額は基本的には毎年4月～6月の給与の平均額をその年の9月～翌年8月まで適用される。

■事例年齢35歳 2022年2月1日入院2022年2月28日 退院

2022年3月1日から3月24日出勤 その後再発して2022年3月25日から2023年8月28日まで入院

※支給開始日以前の継続した12ヶ月間の各月の標準報酬月額を平均した額を320,000円。

(2022年2月～2021年1月まで320,000円/月)

	年齢	標準報酬月額	入院(待機)	入院(支給開始日～支給終了日)・支給額	日数
Aさん	35歳	320,000円	2月1日～3日	2月4日～2月28日	25日
傷病手当金	1日当たり320,000円÷30日×2/3=7,113円×25日= 177,825円				
職場復帰のため傷病手当金は 不支給。				出勤(3月1日～3月24日)	24日
再発のため傷病手当金の支給を通算1年6か月受給可能				再入院(3月25日から2023年8月23日)	522日
傷病手当金	1日当たり320,000円÷30日×2/3=7,113円×522日= 3,712,986円				
※正式な金額については各保険者に確認してください。					
★傷病手当金制度等があるかどうか？それぞれの保険者に確認してください。					

第23級 標準報酬月額320,000円（報酬金額310,000円～330,000円の範囲）

報酬金額は労働者が労働の対象として受ける賃金、給料、俸給、手当又はその他いかなる名称であるかを問わないもの
 但し、臨時に受けるもの及び3か月を超える期間毎に受けるものは、この限りでない。つまりボーナスは含まない。
 ※残業代、通勤代、家族手当等は報酬金額に含まれます。

3. 障害年金

障害年金は、病気やけがによって生活や仕事などが制限されるようになった場合に、現役世代の方も含めて受け取ることができる年金です。

■問い合わせ先

日本年金機構 全国の相談・手続き窓口 | 日本年金機構 (nenkin.go.jp)
 街角の年金相談センター 街角の年金相談センター一覧 | (shakaihokenroumushi.jp)

■障害年金制度の説明と病歴の確認 障害年金ガイド (nenkin.go.jp)

※年金額は、毎年物価や賃金の変動によって年金額も4月以降に増減します。

病気やけがで初めて医師の診療を受けたときに国民年金に加入していた場合は「障害基礎年金」・厚生年金に加入していた場合は「障害厚生年金」

なお、障害厚生年金に該当する状態よりも軽い障害が残ったときは、障害手当金（一時金）を受け取ることができる制度があります。

★ポイント1 保険料納付要件を満足しているか？

★ポイント2 初診日の証明

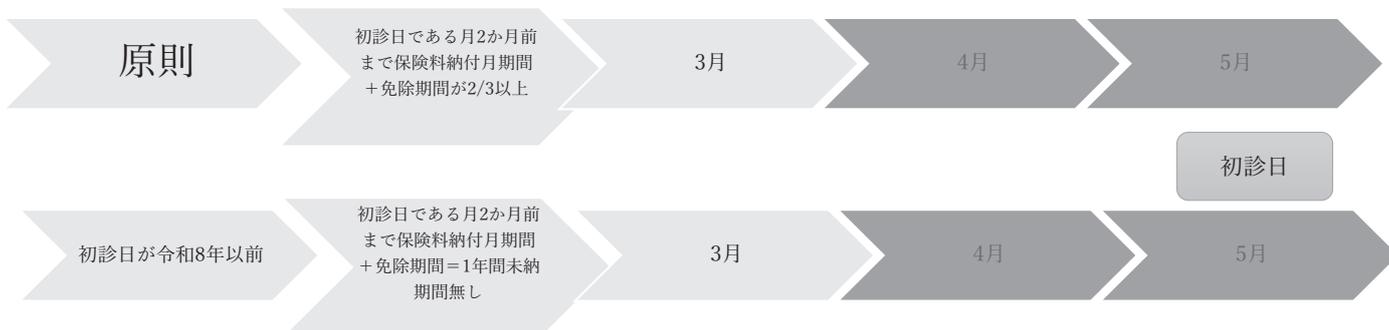
★ポイント3 障害等級に該当するか？

★ポイント1：初診日の前日に、初診日がある月の2カ月前までの被保険者期間で、国民年金の保険料納付済期間（厚生年金保険の被保険者期間、共済組合の組合員期間を含む）と保険料免除期間をあわせた期間が3分の2以上あること。

次のすべての条件に該当する場合は、納付要件を満たします。

- ・初診日が令和8年4月1日前にあること
- ・初診日において65歳未満であること
- ・初診日の前日において、初診日がある2カ月前までの直近1年間に保険料の未納期間がないこと

※年金事務所にて確認できます。



★ポイント2：障害の原因となった病気やけがについて、初めて医師等の診療を受けた日をいいます。
 同一の病気やけがで転医があった場合は、一番初めに医師等の診療を受けた日が初診日となります。
 受診状況証明書にて確認します。0326.pdf (nenkin.go.jp)

★ポイント3：障害の状態を定める日のことで、その障害の原因となった病気やけがについての初診日から1年6カ月をすぎた日、または1年6カ月以内にその病気やけがが治った場合（症状が固定した場合）はその日をいいます。

障害の程度	障害の状態
1級	他人の介助を受けなければ日常生活のことがほとんど出来ないほどの障害の状態です。身の回りのことは辛うじてできるものの、それ以上の活動は出来ない方(または行うことを制限されている方)、入院や在宅介護を必要とし、活動の範囲がベッドの周辺に限られるような方が1級に相当します。
2級	必ずしも他人の助けを借りる必要は無くても、日常生活は極めて困難で、労働によって収入を得ることが出来ないほどの障害です。例えば、家庭内で軽食を作るなどの軽い活動はできても、それ以上重い活動はできない方(または行うことを制限されている方)、入院や在宅で、活動の範囲が病院内・家屋内に限られるような方が2級に相当します。
3級	労働が著しい制限を受ける、又は、労働に著しい制限を加えることを必要とするような状態です。日常生活にはほとんど支障はないが、労働については制限がある方が3級に相当します。

■障害年金手続き A-16_障害_お手続きガイド【2018版】(mhlw.go.jp)

本人以外の方が相談に来られる時は委任状と来所に来られる方の本人確認ができるものが必要です。

委任状.pdf (nenkin.go.jp)

提出から審査結果のお知らせが届く目安 3か月

※障害認定は年金事務所を通じて障害年金センターの審査・認定グループにて裁定されます。

年金事務所にて必要書類を確認してください。

障害基礎年金記入例.pdf (nenkin.go.jp)

障害厚生年金記入例.pdf (nenkin.go.jp)

4. 治療と仕事の両立

■問い合わせ先 産業保健総合支援センター (johas.go.jp)

治療と仕事の両立支援は労働者を対象としています。だから「がんと診断されたら」会社員なら退職しないこと。

診断されてから仕事のことは主治医に相談することではないかとか？

そもそも会社に「がんと診断されました。」と報告すると「治療に専念するように」と言われて、仕事のこと。お金のこと。誰に相談したらいいのか？

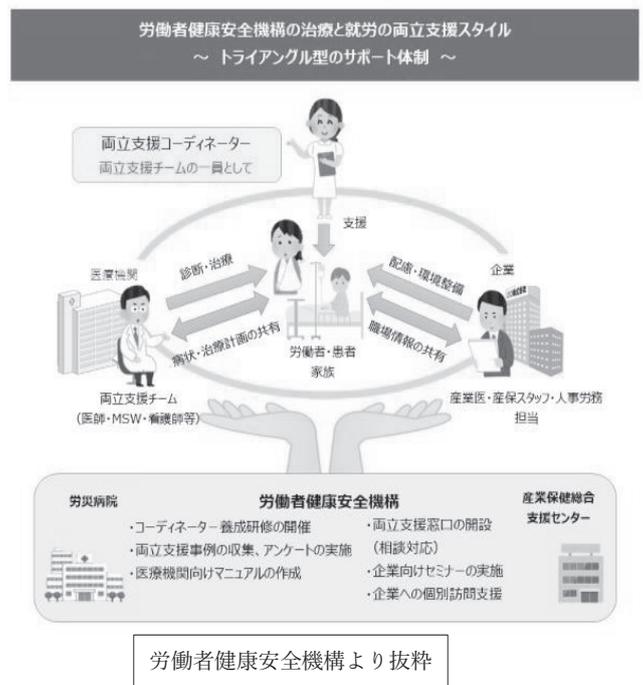
そんな時にがん相談支援センターで、両立支援制度について相談しましょう。

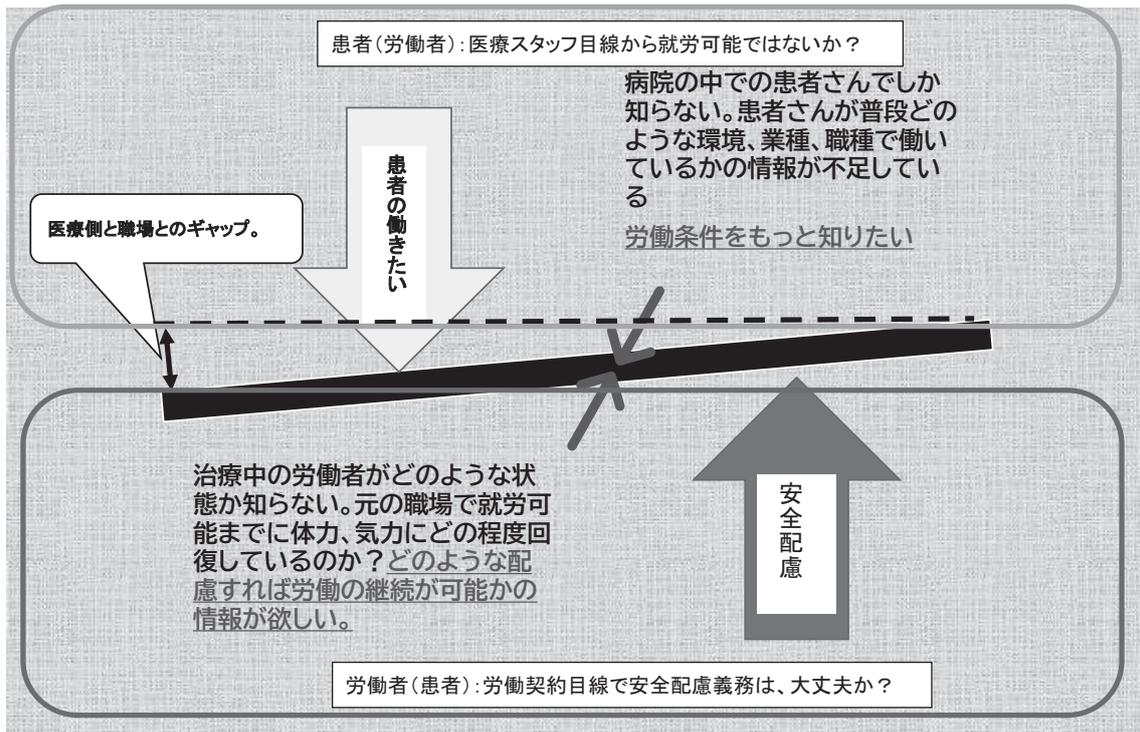
がんと診断されてから治療そして通院とがんと共に生活しなければなりません。そのためにお金は必要ですし、社会との繋がりのためにも働くことはとても大切と考えています。

主治医とは、がんと診断されてから治療が進み、疾患について理解して、働くことも含めて見通しについてコミュニケーションしましょう。

会社の産業医等からは、職場環境、働き方等を主治医に勤務情報を提供して、患者さんの職場復帰の可否について意見を聞きます。

両立支援プラン/職場復帰支援プランを、会社と労働者と話し合いながら、職場復帰後も治療の経過とともに両立支援プランのPDCAを廻しましょう。





■相談先

産業保健総合支援センター
 治療と仕事の両立支援ナビ (mhlw.go.jp)
 各都道府県労働局雇用・労働
 厚生労働省 (mhlw.go.jp)

■病気の治療と仕事の両立

- (1) 会社の意識改革と受入れ体制の整備
- (2) トライアングル型支援などの推進
- (3) 労働者の健康確保のための産業医・産業保健機能の強化

治療状況に合わせた働き方ができるよう、患者に寄り添いながら継続的に相談支援を行い、患者・主治医・会社間を調整する両立支援コーディネーターを配置し、主治医、会社とのトライアングル型サポート体制を構築する。

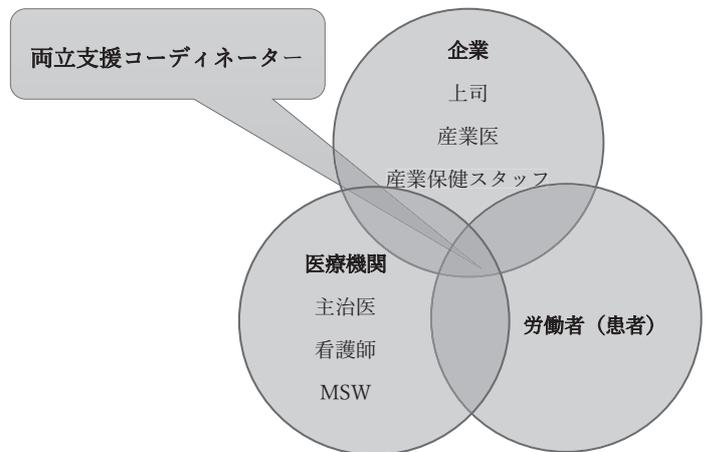
あわせて会社、労働者向けの普及・啓発を行い、企業文化の抜本改革を促す。

働き方改革実行計画
 (平成29年3月28日働き方改革実現会議決定)

※両立支援コーディネーターは、上司・産業医・産業保健スタッフ・主治医等との間をコーディネーターとして治療中、治療後の働き方を一緒に検討します。

職業の斡旋は含みません。

労働者(患者)からの申し出より支援制度が始まります。



Activity



田村 英人さん
(慢性骨髄性白血病患者・家族の会
いずみの会)

CMLのより良い闘病と より良い治癒を願って

5回目の実態調査を実施

2021年4月実施アンケート調査レポート

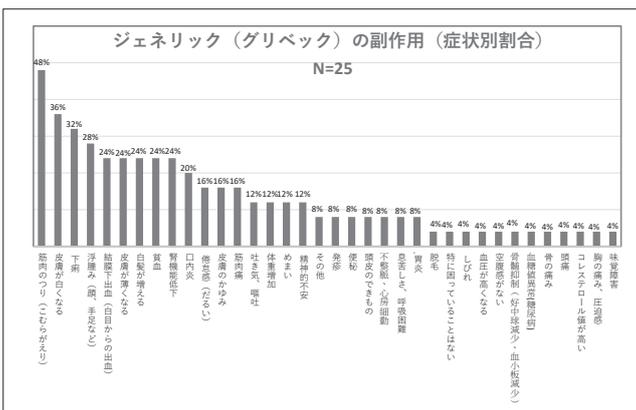
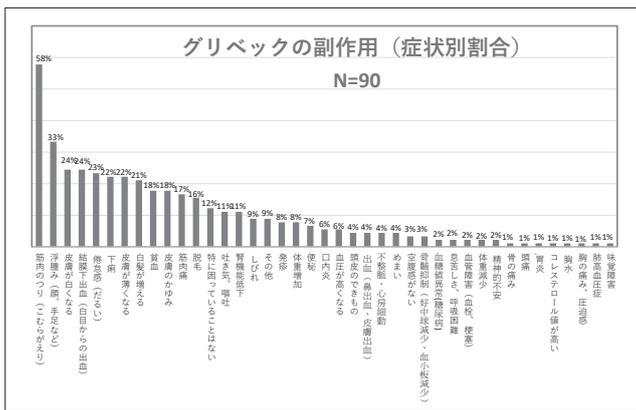
慢性骨髄性白血病患者・家族の会 いずみの会

慢性骨髄性白血病患者・家族の会 いずみの会は2007年患者さんと家族を中心に患者同士の繋がりです。少しでも不安を解消し前向きに治療ができることを目標に活動を開始しました。当初は右も左も分からぬまま血液情報広場つばささんの多大なご協力を得てここまでやってこられました。

さて、我々CML患者はこの20年ほどで複数の治療薬の開発や医療者・コメディカルの方々のお力でQOLは格段に向上しました。しかし患者の立場で日常生活においてはまだまだ多くの問題を抱えています。基本的な問題として、多くの患者は「孤独な闘病生活」を送っています。患者数が少なく、更に入院治療することも多くはないので色々相談できる機会は多くはありません。しかも長期間に渡り治療生活を続けなければいけませんし、高額な治療費の負担を背負っています。明るい希望としては深い寛解を長く続けていれば服薬を休止してもある割合の人は再発しないことが明らかになって来ています。逆にこの数年はコロナ禍で通院やメンタルの面で問題が出てきています。多くの仲間が情報交換し知恵を出し合ってより良い治療と生活を築いていければと考えています。

そのため、アンケート調査を今まで5回行って来ました。同じCML患者の情報を知りたい、どんな日常を送っているのか、どのような副作用があるのか、高額療養費制度をうまく使う方法は、子供を持つことができるのだろうか、様々なことを患者同士で共有することが必要と考えます。また、医師も患者の問題点を詳細に把握しているわけではありません。ならば患者自身が医療サイド、製薬会社へ情報を提供しなければなりません。

我々の希望は勿論、副作用が少ない薬や治療につながる薬が開発されることです。そしてより良い治療や生活が出来るよう社会の仕組みが整備されることです。そのためには医療者、製薬会社、患者が協力しなければなりません。つまりお互いが実態を認識する必要があります。少しでも患者が安心して治療生活を送れるようになることを願っています。



調査設計

調査目的；慢性骨髄性白血病（CML）の患者さんが治療を受けるに当たり、日ごろ抱えている想いや治療上困難を感じていること、また、医薬品の服薬・変更状況や高額療養費制度の利用状況など明確に把握し、よりよい治療に向けて患者さんやご家族、また、医療関係者、製薬会社への情報共有のための基礎的資料に供する。
更に今回は、コロナ禍であり、コロナの影響を調査する。

調査地域；全国

調査方法；郵送調査、インターネットによる調査

調査対象；「いずみの会」（患者会・家族会）の会員及び協力者

調査対象の抽出；「いずみの会」会員リストより

郵送調査回収状況；調査数=832、回収数=525（回収率=63.1%）

有効回収数=511（有効回収率=61.4%）

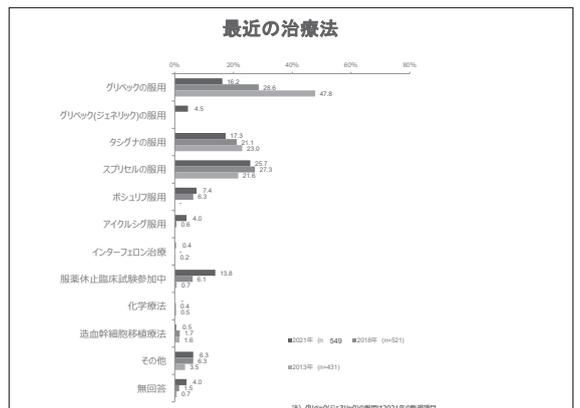
無効回収数=14（無効理由は=不完全回答票=8、期限オーバー回収=6）

（調査期間：2021年3月31日～4月15日）

WEB調査（調査期間：2021年4月27日～5月12日、郵送調査回答者を除き会員以外も回答）

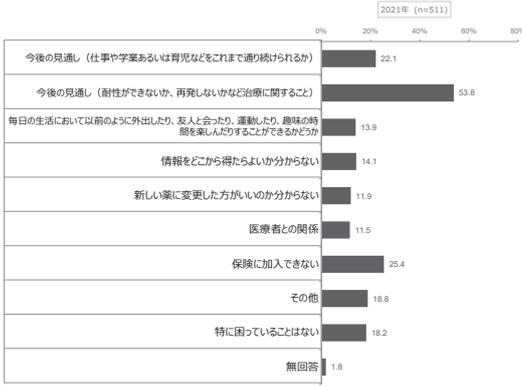
有効回答数 556（郵送調査：511、WEB調査：45）

最近の治療法

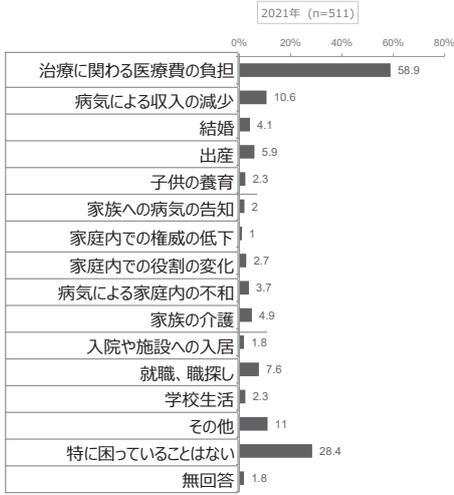


③ グリベック(ジェネリック)の服用は2021年の調査結果

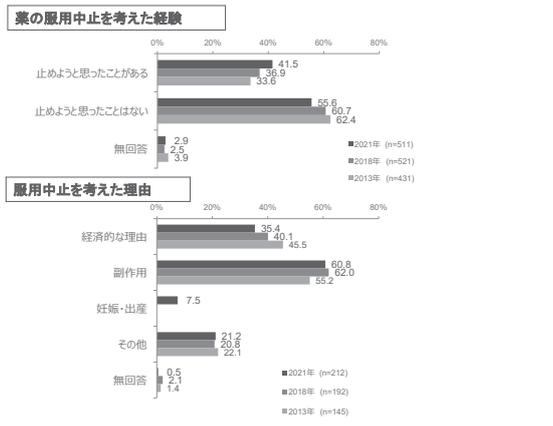
治療を続けるうえで困難を感じていること



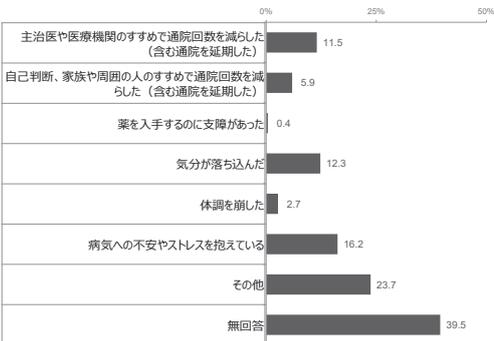
困難を感じていること 日常生活



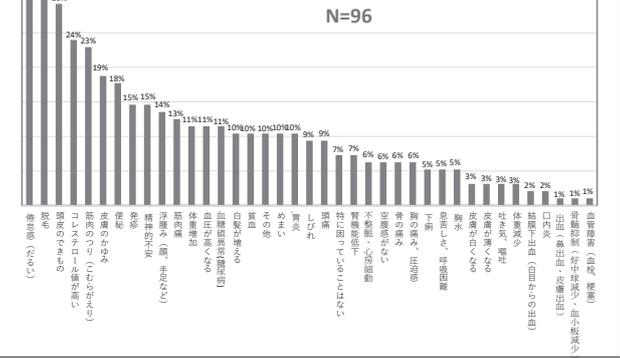
薬の服用中止を考えた経験と服用中止を考えた理由



コロナ禍の影響



タシグナの副作用（症状別割合）



ひと

晩期合併症との長い付き合い

小児CMLを骨髄移植で克服

—34歳で声変わり?!

そして、その後+母の、それから



つばさ理事/血液がん患者コミュニティ「ももの木」

宮城 順さん

まえがき

白血病が造血細胞移植で治せるようになった1980年代。当時まだ小さかった宮城さんですが、お兄さん提供の幹細胞で移植を受けて白血病を治した、いわば移植経験者の魁のひとり。治療後の宮城さんはその後小学校・中学校・高校へと進みますが、その成長のあとを追うように小児がん治療後のフォローアップ体制がととのっていきます。見方を変えれば、宮城さんには治療後のフォローがちよつとだけ間に合わなかった、とも言えます。それでも不調を抱えた宮城さんは、経験者仲間を探して交流の場に加わり、そこから不調解決の糸口をたぐり寄せました。

つばさも宮城さんの体験を聴かせてもらって、治療後フォローのたいせつさ、とりわけホルモン補充療法の効果について一緒に学んできました。

それにしても近年は小児領域だけでなくがん領域全体で長期フォローアップが充実してきました。現在の小児がん患者さん達には、小児科での治療が終わった直後からホルモン補充などの治療も始まっています。(橋本)

柿生を訪ねて、お母さんにもお話を伺いました。合せてお読みください。(26ページ)

はじめに

生まれも育ちも神奈川ですが名前は宮城です。

これまで私は、小児期に受けた造血細胞移植とその後の晩期合併症との付き合いについてお話してきました。これに加えて、実は今月(2021年7月)で40歳になることから、加齢の2文字もテーマに入れて行こうと思います。それでも40歳で加齢?その年齢で何を言ってる?と怒られそうです。しかし一般的に40歳は健康を気にし始める歳でもあるかな、とも思います。図1

治療開始から終了まで

何事も順調にという願いを込めてつけられた順という名前ですが、その割には早速7歳の頃に波乱万丈な人生を迎えることになりました。1989年(平成元年)に慢性骨髄性白血病と診断されましたが、診断時に白血球は52万くらいあったそうです。脾臓が腫れてお腹がパンパンでした。

骨髄移植しか治す方法は無いと医師から説明されたそうですが、幸い兄弟間でドナーが見つかり、移植を受けることができました。全国的な骨髄バンクができた前年ですから、その意味ではラッキーでした。図2の写真で真ん中にある長兄がドナーになってくれました。

それから移植の影響でいろいろなことがありました。でも10年間再発がなかったということ、主治医が開業して病院からいなくなってしまうということもあ

り、2000年に外来を終了しました。それで私の白血病の治療はここで卒業ということになりました。図2

☆病歴と治療歴

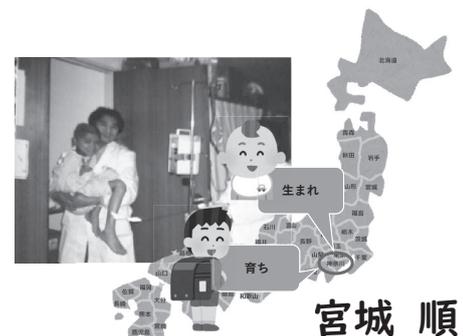
- ◆1989年3月17日
7才...慢性骨髄性白血病発病
- ◆1990年11月6日
9才...兄弟間で骨髄移植

- ・皮膚のGVHD手術
- ・髄膜炎や帯状疱疹
- ・慢性GVHDで両手首硬直などなど



◆2000年...外来の終了

図2



宮城 順

図1



図3



図4

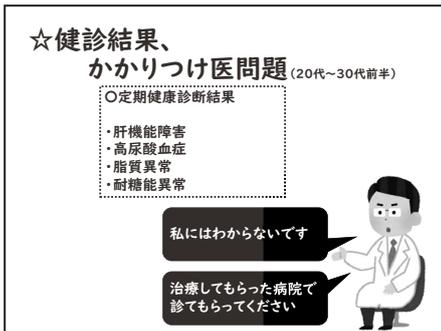


図5



図6

晩期障害との長いつき合い

図3の左の写真は、私の小学校卒業の時に移植から3年目です。GVHD（移植片対宿主病）が出てステロイドを飲んでいたので、ムーンフェイスが残っています。真ん中はそれから3年後の中学校卒業時です。もう薬は飲んでいないので顔は普通になっています。一番右は高校卒業時で、18歳です。

高校の3年間で身長が10cmくらい伸びていますが、普通の18歳の男子ならもうひげも生えたり、すっかり声変わりもしている、男性としての二次性徴を迎えているはずですが、私はいっさいそれらがありませんでした。声変わりもしないし、髭も生えないし、兄たちとの身長差がかなりありました。

それはつまり、当時は分かっていたなかったわけですが、いま振り返ると成長障害が大きく出ていたんだな、と思います。

白血病は治ったはずなのに...

後遺症の影響として、うまく社会生活が送れないという悩みが10代後半から20代いっばいずっと続いていました。たとえば筋肉がなくて外見も非常に幼くて、体力がほんとうにない。疲れて、すぐに体調を崩して、フルタイムで働くことができません。なかなか社会に適応できずメンタル不調に悩まされる、そういう10代から20代を過ごしました。

正直なところ「生きていくのが辛い。白血病は治ったはずなのに」と思っていました。図4

それでもなんとか、一生懸命に仕事を探して働いたときもありました。それで勤めた会社で定期健康診断を受けたわけですが、その診断結果で血液の値が悪いので「要再検査」になったわけです。それで近くのクリニックで再検査をお願いしました。その問診票に当然ですが白血病だったことや、骨髄移植をしたことを

書いて出しました。ところがそれに対応した先生から「この血液データだと、ちょっと私は何とも言えません。白血病患者を治療してもらった病院で診てもらったとはできないですか」と言われて、体調不良の治療につないでもらうことはできませんでした。でも移植した病院とはすでに2000年に治療が終了しています。加えてその病院は、私の主治医がいなくなつてから、医局に移植のことがわかる先生もいなくなつたとかで、本当に自分の体の不調を相談できる病院(医療)がない状態でした。図5

長期フォローと出会う

不調を感じながら「自分と同じような経験した人たちは、どんなふうに生活しているんだろう」と、ずっと思っていたのですが、よい機会に恵まれて患者会に参加しました。その患者会では仲間との交流でいろいろな情報を得ることができました。その1つが「小児がんセミナー」があることがわかり、参加してみました。そこで「小児がん経験者は過去の治療で、10年後20年後30年後に様々な後遺症が出ることもある、それを診るための長期フォローアップ外来が始まりました」という情報を得られたわけです。そのとき「この病院で治療した人でも、紹介状があれば、受け付けます」ということでしたので、さっそく開業した主治医に会いに行き、紹介状を書いてもらいました。こうして小児がん拠点病院で長期フォローを受け始めたのが2014年です。治療終了宣言をいただいてから14年が経過していました。図6

長期フォロー外来では先ず体の隅から隅までを検査してもらいました。その結果、GVHDや晩期合併症があれもこれもと見つかったのですが、もともびつくりしたのが「男性ホルモンが全く出ていない」ことでした。要因は放射線治療

☆GVHD・晩期合併症 (30代)

- ・皮膚癒着
- ・両手両足首関節の硬直
- ・肝機能障害
- ・高尿酸血症
- ・脂質異常症
- ・軽度貧血
- ・耐糖能異常
- ・肺機能低下
- ・成長(性徴)障害
- ・メンタル不調
- ・骨粗鬆症などなど...

男性ホルモンが
検出されず



図7

**☆34才で男性ホルモン補充治療
QOL(生活の質)の向上!?**

2015年12月...男性ホルモン補充開始

身長	163.6cm→164.2cm
体重	36.8kg→45.0kg
BMI	13.7→16.6

◎治療から3ヵ月、体に様々な変化
34才で声変わり などなど...

図8

☆日常生活に大きな変化 (30代半ば)

睡眠の質が向上

体力が付いたことでフルタイムで働けるメンタル不調も改善

体重は増えたが身体が軽い♪膝周りに筋肉が付き膝の痛みも解消



図9

や抗がん剤なのか特定はできませんが、ひとことと言えば治療の後遺症によるということだと思います。図7

34歳で声変わり?!

ようやく男性ホルモン補充治療にたどり着いたことになりました。男性ホルモン補充で私のQOLは大きく変わりました。身長は1cm、気持ち程度伸びました。体重はなんと3ヵ月で10キロくらい増えました。体重増加の理由は筋肉が増えたからです。それまではどんなに体を鍛えても筋肉が一切つかずひ弱な体型でしたが、男性ホルモンを補充してから、ただ日常生活を送っているだけに脚が2倍くらいに太くなりました。そしてホルモン補充開始から3ヶ月後には声変わりがしてひげが生えるようになって、私は周りから比べたら20年遅れで男性的な特徴が出たことになりました。図8

日常生活の大きな変化のひとつは睡眠

の質の向上です。それまで8時間9時間と寝ても疲れが取り切った感じがしなかったのですが、今ではもう6時間7時間の睡眠で十分疲れがとれて、フルタイムで働けるといふ体になりました。

なにより体重は増えたのに体が軽い。特に自分にとって良かったのは、筋肉がなかったころはいつも膝の関節痛に悩まされていたのですが、筋肉がつくと関節痛が良くなりました。そして、フルタイムで働ける、社会に適応できる、という自信がついたことでメンタル不調も改善していききました。図9

さらにもう一つ、趣味の面でも男性ホルモン補充は大きな影響がありました。この治療してから始めたマラソンで、最初は10キロクラスのマラソン大会を制限時間内に走りきれるかどうか、でした。つまりマラソン開始時はそのくらいの体力がなかったわけです。それがホルモン治療を始めて2年目にはハーフマラソン

の大会でしっかりと制限時間以内に完走できました。そしてついにホルモン治療開始後4年目にはフルマラソンも完走できるようになりました。これには本当に、自分自身もびっくりです。特に練習方法を何か変えたわけでもなくて、ただホルモン補充をきちんと受けていただけです。それなのにここまで元気になれたということ、本当にホルモン補充は私にとってやってよかったと思える治療でした。図10

加齢?と不調

・脂質異常

こうしてホルモン補充に出会えて不調をいったん克服できたのが、30代半ばくらい。健康者に負けないくらい元気になって、ようやく私も不調続きだった人生を挽回できるかなと思えました。しかし2020年あたりから別の不調が起きてきます。

最初は2020年11月の痛風発作です。その翌月は、椎間板ヘルニアではほとんど動けなくなってしまう、2ヶ月くらい会社を休みました。それでもようやく何とか動けるようになって会社に通えるようになったと思ったら、次は謎の左半身の激痛が開始。左の腹部が痛くなつて、その後左側の肘辺りがすごく痛くなり、鎖骨も猛烈に痛くなって、自分でも救急車を呼ばなくては...、と思ったもののいつの間にか意識を失っていたようです。気がついたら朝になっていました。でもなんとか命があったので、本当に救われました。直ぐに病院に行って検査を受けたところ、「加齢に伴って晩期合併症が進行しているのか、脂質異常症が非常に進行していて、左側の頸動脈が詰まりかけている」と判明しました。LDLが200を超えています。肝機能障害の値は以前から高かったのですが、それでもせいぜい50~70くらいでした。それが気付かないうちに進行して200近くまで上がっていました。

骨粗しょう症も年齢からするともうかなり進行していて、服薬が開始になりました。また糖の値も少し高いが、これはまだ投薬治療までには必要ではないのとことで経過観察を行っています。

・成長ホルモン

図11のLDL、AST、ALT、HbA1cの4つの異常値ですけども、長期フォローの先生が「成長ホルモンの検査もしたほうがいい」と検査を薦めてくれました。成長ホルモンが出ていないとこのような症状が出ることもある、ということなんです。そこで、入院での成長ホルモンの検査を受けました。その結果、成長ホルモンが通常の半分値しか出ていないことがわかりました。

それでも、これまで男性ホルモンがまったく出ていないことに対して補充療法を受けてとても好調になったので、今回の成長ホルモンの検査でも、このホルモンの補充治療ができれば、またこれらの後遺症が改善して体が元気になるのだろうな、と期待しました。ところが成長ホルモンは、国の基準では検査結果が半分の値では保険適用にはならない、つまりもっと重症にならないとダメだということでした。

では自費で受けたらどうだろうと調べて調べたところ、1年間で数百万円という費用が掛かってしまうことがわかって、今は残念ながら経済的な理由で治療できない状態です。図11

MY長期フォロー

この病気になってから30年経ったまま思うことは、治療から30年経ったからもう大丈夫、ということではなく、大変な治療をしてきたからこそ体は大きなダメージを負っていると改めて感じることで。そして、本当にたくさんの人に支えられて助けてもらった命なので、自分自身で人一倍健康に気をつけて命を伸ばしていかなければいけないと思っています。図12

2021年7月17日つばさ定例フォーラム「血液疾患より良い治療とより良い治療」で収録

宮城さんはNewsletterひろば202108号48ページに「長期フォローアップに感謝しつつかかり続ける医療費について」と題して、ホルモン補充や歯科、定期健診などに払い続ける費用を率直に披露してくれています。つばさのサイトのNewsletterの欄にありますので、ぜひご参照ください。

橋本

治療から30年経ったから大丈夫ではない。大変な治療をしてきたからこそいつまでも生活習慣に人一倍気を付けて健康寿命を延ばす。

図 12

5時間55分で完走!

ホルモンの治療2年目
ハーフマラソン

ホルモン治療4年目
フルマラソン完走

図 10

ドナーの兄とふたりで(9歳)

図 13

☆度重なる体調不良 (40才直前)

痛風発作(2020.11)
腰椎椎間板ヘルニア(2020.12)
左半身の激痛からの意識消失(2021.3)

検査の結果、加齢に伴い晩期合併症も進行?
脂質異常症・・・頸動脈プラーク(LDL=200超)
肝機能障害・・・非アルコール性脂肪性肝炎
(AST=130 ALT=197)
骨粗鬆症・・・服薬開始
耐糖能異常・・・(HbA1c=6.8)

図 11

Interview Mother's Story

母の、それから



長兄5歳時、次兄3歳時に生まれたのが順くん。家は神奈川県川崎市柿生（かさお）。ご両親共にここが田園風景だったころ、ご近所同士で育つたのだから。元気な男の3人の母から、ある時を境に小児がんの子の母にもなつて、それから約40年。順くんの父が丹精しているという縁あふれるお庭を拝見しながら、その母の軌跡をお聴きしました。 橋本

生まれは東京、育ちは柿生で、やがて、宮城へ

私の父は東京生まれの東京育ちでしたが、祖父が65才で柿生へ戻ることになって、それに父が付いて（私が2歳で）ここへ来ました。ですから私はこの育ちです。夫は近所にもとからあった家の子。幼馴染です。



昭和32年の柿生

名前に願いを込めて

順は3兄弟の末っ子ですが、お腹の中で逆子だったこともあって、お産はいろいろ大変でした。それで、これから先は順調に育ってほしいという願いを込めて付けた名が、順。名付けた夫は「3番目だから順番の順」とか言っていますが、実は順の字が夫の名前と同じ画数なんです。夫は産まれてからしばらくは身体がとても弱かったけれど、とても元気に育つたので、この子も丈夫に育つようにという願いを込めて名付けました。

先ずは順調に、とても活発に成長

ともかく活発によく動く子でした。2歳になるころから布団たたきを持って、家の門の前に立ってそこを通る小学校の野球部のお兄さん達にバットみたいにして振って見せたりしていました。当時のこの周辺は田んぼや雑木林。順が小さい頃は裏も街ではなくて山だったので、そこに他の子たちといっしょに登ったりして元気に遊んでいました。

7歳で、「疲れる」

白血病がわかったのは、小学校一年生の3月です。その前から微熱があつて、疲れる、疲れると言うようになっていました。家族でサイクリングに行ったとき、順だけがついて来れなくなった、ということがありました。おかしいなあ、と思つて街のお医者さんに行ったら、お腹が腫れていたの便秘を疑われて浣腸され

てしまいました。でも採血もしたのでその結果を見た先生から電話が掛かってきました。もう1つ、百合丘の病院でも診てもらっていましたので、両方の先生からの紹介状を持って、聖マリアンナ病院に行きました。即入院でした。

母は後ろ髪引かれつつ帰宅

聖マリアンナ医科大学の小児科では、第一日目に「ともかく今日から入院」、でも「お母さんはお帰りください」。もちろん順はぎゃあぎゃあ泣いていやがりましたけど。お腹がパンパンで、親としてもこれは異常だと思っていましたので、本人はもちろん可哀そうでしたけど、でも正直言つて病院にお預けして少しほつとした感じがありました。それが3月17日で、体調が落ち着いていったん退院したのが5月17日でした。このちょうど2か月の治療で、当初は52万あった白血球が1万くらいに減つてすっかりお腹は小さくなりました。

※順くんからコメント1（29ページ）

患児の母となつて

順の白血病診断から、私は毎日3時からの面会のために新百合ヶ丘まで電車で、そこからバスで行つて、7時には病院から家まで帰るといふ暮らしになりました。家には二人の上の子らが待つていて、順の病氣と治療が甚から心配で、私ももちろん夫も正常な精神状態ではなかったと思います。あるとき治療の影響で順が膀胱炎になつてしまったときは、

夫が「膀胱炎にはならないって言つたのに、どういふことだ！」と先生に食つて掛かつて、ほかの先生が仲裁に入った、なんてこともありました。

でも地域の友人・知人にも親戚にも、順の「白血病」は絶対に内緒でした。知れ渡つたら順が可哀そうだと思つたからですが、なにより私たち親が病氣のことでも治療のこともよくわからなかつたです。本人含めた子どもたちにも「誰かから訊かれたら、内臓がちよつと悪くて」と答えるように言つてました。でもそれで誰も納得はしてなかつたと思ひますが、黙りました。

ともかく、診断前とあとでは暮らしの緊張感みたいなものが本当に大きく変わりました。

※順くんからコメント2（29ページ）

上のお兄ちゃんとHLAが一致

最初の退院時、二人の上の子らが採血されました。その時、検査結果が出るまで一ヶ月くらいかかると言われて、その間はとても心配でしたが、結果は上の子のHLAが一致。とても安堵しました。それが5月のことで、移植は翌年の11月6日でした。

ところが移植前の10月に盲腸に。10月1日、準備のために病院で放射線の機械のサイズまで計つて帰つてきて、その次の日です。順は学校の社会科見学から帰つてから、私の40歳の誕生日だったのでお花を買いに行つてくれて、疲れちゃつたのかもしれないです。夜、お腹が痛い、

盲腸かもしれない、と本人が言ったのですが、親は揃って「いや盲腸はもつと痛はずだ」なんて。それでも痛がるので聖マリヤンナに連れて行って試してみたら盲腸炎でした。

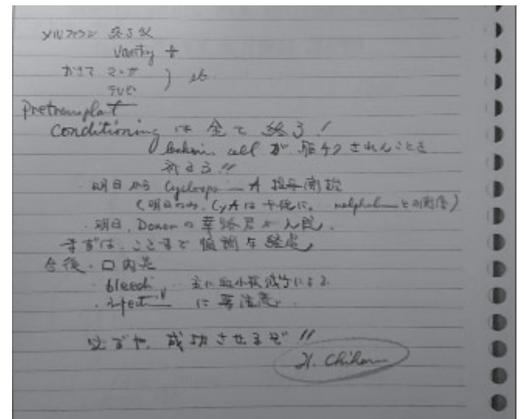
移植までに1日だけ退院した日、家に担任の先生とクラスメートが遊びに来てくれて、トランプしたりして楽しく遊びました。先生にも友人にも恵まれたな、と今も感謝です。その先生がけん玉をプレゼントしてくれて、それが今も続いている趣味のひとつです。先生は供血（当時は友人・知人に直接お願いしてました）もしてくださったし、ほんとうに人の輪に恵まれてありがたかったです。

移植完了

退院は大安の日に

お兄ちゃんは、学校が終わってから5回くらい病院へ通って自己血を採取して準備。提供のための入院は一週間でした。

一方、順は前処置薬のエンドキサンの副作用で膀胱炎になったり、いろいろ大変でした。でもお兄ちゃんの細胞が無事に生着して12月12日に無菌室を出ることができました。そして1月31日に退院と決まったのですが、先生が「大安の方がいいよ」と。31日は先負だったので、退院は明日（2月1日）ね、と先生が言った。順は「1月に退院させるって言ったんじゃないか」と大ゴネ。そしたら先生が12時過ぎたら退院していいと言ってその日の午後退院しました。面白くて熱心で、本当にいい先生でした。



「絶対に治すぞ」と書いてあるカルテ

**これからは順調に
…と、母には思えず**

退院してから帯状疱疹になったのですが、順が入院するのは嫌だと言ったきかず、1日2回通院して点滴しました。それからほかにもいろいろと問題が起きてきますが、既に本人が治療でぼろぼろになっていくこと、親としてはわかっていた。それに、病棟で一緒だった周りの子等を見ていましたし、移植後はもうあとは何事もなく行く、と思っていなかったです。

先生からも、移植が終われば完治ということではない、ということ、退院する時に注意点を書いて渡してくださいました。

退院からあとは週に一回、途中からは二週間に一回の通院を中学生になってもずっと。毎回採血をするのですが、肝機能が悪くて、膠原病もあって関節が動か

なくなったりしました。

膠原病という病名を言われたときは、原疾患が膠原病の子が同じ病棟にいたので、あのようになっていくのかな、と悩みました。5年生の終わりから、6年生のはじめにかけて髄膜炎にもなりまして。ともかく全て、悪い方へと考え方が傾いていくばかりでした。

私自身も疲れが溜まったのか、更年期障害の時に不安症になってしまって、それが今もつてどこか尾を引いています。

病棟経験も生きる力に

でも、順がとくにメンタルが弱いとは思っていませんでしたが、長い入院生活で上の子等とも普通の子とも違うな、とは感じて来ました。病気をさしななければ、ともちろん思いますが、順が病棟で過ごしたことはいい勉強になった、と考えるようになってくれたことに、親としてはすごく救われます。

ただ体格については、日本人男性の中学生より小さいというわけではないかもしれませんが、上の子が176センチで真ん中の子は184センチくらいですから、やっぱり病気の影響で伸びなかつたんだなあ、と思います。

それにしても、ホルモン補充で身体も心も強くなったことは、つい最近まで知りませんでした。家を出て独り暮らしをするようになってから始めたからです。ね。ともかく友達はすぐできる子で、それでホルモン補充に行き着いたのだとしたら、それも病棟での経験が活かされて

いるのかもしれないです。

※順くんからのコメント3 (29ページ)

初めて病名と後遺症を語り合う

最初の会社で働き始めてから、病名と後遺症について順と話すことになりました。それまで私も詳しく説明する自信はないし、本人も正確に知るのが怖い気もしていったと思います。会社を3日間休んで、二人で泣きましたけど、これからどうしたらいいか考えるためにパソコンでいろいろ調べました。それで順が「ももの木」という患者会を見つけて参加。それから横のつながりがたくさんできていったようです。

※順くんからのコメント4 (29ページ)



居間で

特技IIけん玉、折り紙、UFOキャッチャー、

学校のマラソンも水泳も苦手で、病気を理由に休んでばかりいましたけど、球技は好きでした。担任の先生に「いたたいけん玉は、病棟で毎日ずっと練習していたようです。寝静まった病棟の廊下にカチ、カチ、カチ・・・と音がしてナー스가ぎょっとした、なんて聞いて、笑ったこともありました。その「訓練」の影響からか、ゲームセンターにも行けば必ず景品もらって帰ってきました。ピッチングのゲームも9まで全部当てて3千円もらって帰ってきました。

UFOキャッチャーもすごかったです。退院してなにもやることがないとき、父親が町田のゲームセンター連れていって、UFOキャッチャーで次々とキャッチ。それがたまってしまったので、高校の文化祭の時に、景品にしてみました。ある日ゲームセンターで、かわいい熊のぬいぐるみ取ったのを見たお店のひとが、「皆が、これは取れないと諦めてしまう台だけど、これで取れることを証明できる」、「ジュースをあげるから、そこで景品（ぬいぐるみ）抱えて立って」と写真を撮ったそうです。

折り紙は並じやない領域に達したらしくて、藤子F不二雄先生にドラえもん作品をお見せしたら、ドラえもんを色紙に直筆していただきました。

兄弟それぞれの、自分流

順の闘病に時間も手間もかかりましたので、上の子たちはどうしても放任になりがちでした。真ん中の子がぜんそくになったとき、上の子もそこにいたのですが、私がつい「大丈夫よ」と言ったものですから、順はたいしたことないようなのに入院させて、〇〇（二番目の子）は入院も何もさせないの？」と。グサツときました。

それからは、たとえば真ん中の子が高校の野球の朝練のとき、雨が降っていたら夫に「車で送って」と頼んだりして、あなたのことちゃんとして見ているんだよ、という姿勢を見せるなど意識するようになってきました。お稽古に通わせるなど、あまりできませんでした。そうこうするうちに上の子は模型作りに夢中になって、大学生になっても続けて、結局はその道に進みました。下の子はずっと野球好きでしたから頑張つて長嶋のいた大学に進みました。そのまま真面目に大学の4年間も野球を続けて、そのおかげでそれなりのところ就職出来ました。

普通の親は勉強に力を入れる時期、家の場合それができなかった分、やりたいうようにやっていたということでしょうか。ともかく順が闘病している間に、上の子ふたりが横道にそれなかつたことが、いちばんありがたかつたです。

母の想い

患者会に参加して、同じような経験をした仲間がたくさんいます。病院の先生にも看護師さん、学校の先生にも友人にも恵まれました。ここ何年かはつばさのフォーラムやセミナーでも経験をお話しているようですが、順が皆さんのお役に立つというよりも、たくさんの人に支えられて今があることに感謝しています。



藤子・F・不二雄先生の直筆画色紙



折り紙で創ったドラえもん

インタビューを終えて

一人の子の小児がん闘病は、家族のそれから大きく変えてしまう。経験したら誰もが持つ実感にちがいない。でも折々の出会いと、医療や福祉や教育の対応に支えられて、「振り返り」に温かい記憶が交っていることはとても幸いな、と思えました。

でもともかく母は自分のためには多くを望まず、子等のために感謝と我慢と…。そんなあれこれをもたおしゃべりに、またいつかお邪魔します。

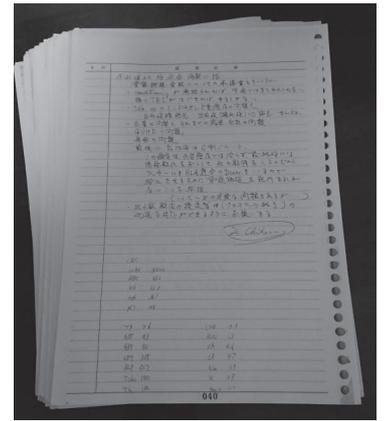
そうそう、帰りがけに庭で採れたというスナックエンドウと絹さやをたつぷりいただきました。「橋本さんが着く寸前に、照れ屋の父がこれを置いてどっか行っちゃいました(笑)」と順くん。とっても美味しかったです。



植栽がいっぱいのお庭で



令和4年夏の柿生駅



カルテの束の写真

順くんからコメント

1. 治療薬の粉薬（のちに見たカルテによればブスルファン）はすごく飲みにくかった。でも小学2年生になっていたので、小児病棟では大人扱い（笑）。オブラートもなしで頑張りました。

マルク（骨髄採取）は僕としては、最初は院でいちばん下手な先生にやられた、と思っっているくらい「最悪」な記憶です。失敗して、なかなか終わらなくて、すごく苦痛だった。その後の2回目のマルクはあっという間に終わりましたから、それで余計に最初の時はすごく下手だった、と感じているのかもしれない。

2. 突然入院から始まった治療は、いろいろときつかったこと、覚えています。最初の日にカテーテルを入れたときに、血が止まらなくて。看護師さんが止血処置しても止まらず、外科の先生が来てくれて縫われました。でも麻酔も効いてなくて痛くて「痛いよー」と当然訴えます。小一でしたか。そしたら外科の先生、「ぎゃあぎゃあ騒ぐんじゃない」って。でもさすがに？外科の腕前で、すぐに血は止まりました。放射線の前処置に3日間通いましたけど、ものすごい吐き気がして、夜中の3時頃から13回くらい吐いたことを覚えています。

でも脱毛は、あまり気にならなかったかな。病棟の友達に脱毛を見ていたので、同じだ、どんどん抜けるので面白いと思っただけでした。

3. 小児病棟にも社会があつて、その中で幼いなりに僕もいろいろ考えました。僕自身が初めて入院した時、年上の患者さんたちに優しくしてもらったので、また新しく入院した子には同じように接してあげる。小さいながらも、知らず知らずのうちにそんな感性が身についた気がします。

ところで関節の状態をよくするため、退院後に聖マリアンナのリハビリに通いました。でもそのリハビリの先生が、骨髄移植のことを知りませんでした。当時の医療や社会全体の知識がそんなもんだったのかな。「どこを移植したんだ？」と訊かれたこと覚えています。

4. 最初の仕事は、いとこの会社がすぐそこにあつて雇ってくれたので、そこで5年半働いて、そのあとは県立がんセンターの医療事務で2年半働きました。でもがんセンターまでは通勤もきついし、もちろん仕事は普通の会社で働くのと同じですから体力的にもメンタル的にも持たなくて、辞めるしかなかったです。でもその辞めた次の日に小児がん経験者の会があつて、その仲間の一人が僕と同じ手の障害で障害者手帳を持っていて、「障害者手帳を持つていれば障害者枠で、普通の会社で働けるよ」と教えてくれました。それですぐに主治医に相談して手帳をもらいました。それが8年前（33歳）のころです。いまもその会社で働いてます。



つばさの正会員

— 2022年度（2022年6月～2022年5月）の正会員・募集中

つばさは、医療や創薬の「いま」の情報を、血液がん・小児血液腫瘍と向き合っている人々に真っすぐに届けたい、と願って活動しております。フォーラムやセミナーの開催、Newsletterひろばの発行の支え手・正会員へのご登録を心からお願い申し上げます。橋本明子

つばさの正会員

会費 1万円

- 総会に出席し事業計画について発言する権利を有します
- 総会では事業計画と予算、事業報告が提出されます
- 正会員で総会欠席者には、総会で承認された事業計画と予算が送られます

郵便振替口座：00190-6-370078 加入者名 特定非営利活動法人 血液情報広場・つばさ
銀行口座：東京三菱UFJ銀行 市川駅前支店 普通 3812109（トクテイヒエイリ ケツエキ ツバサ）

※お名前と連絡先が明記される郵便振替が助かります。銀行が便利な方はお振込み後にぜひご一報ください。

※郵便口座振込の場合

・正会員登録完了通知書をお送りします。通知書の発行をもって会員手続き完了となります。

※銀行口座振込の場合

・お名前・ご住所・連絡先お電話番号をメールまたはFAXでつばさ事務局までお知らせください。正会員登録完了通知書をお送りします。通知書の発行をもって会員手続き完了となります。

お申込み・お問い合わせ先

特定非営利活動法人血液情報広場・つばさ
〒162-0041 東京都新宿区早稲田鶴巻町533 早稲田大学前郵便局々留
staff@tsubasa-npo.org 03-3207-8503（月～金 12時～17時）03-3203-2570（Fax）



コーヒータイム

振り返りつつ

橋本明子

アメリカ（だと思ふ）の古いテレビドラマの1シーン。若い女性がわが家に帰ろうと馬車を走らせている。道は丘や農地や林の間を抜ける片田舎で、着ているものは粗末だが、彼女の面差しは夢見がちに輝いている。と、そこに、丘の上から怖い表情の女が馬にまたがって、何か叫びながら駆け下りてくる。若い女性は恐怖にかられながら馬車を急がせて家に帰り着くと、お帰り、と微笑む母親に「また悪魔みたいな女が追いかけてきた。怖かった」と訴える。母親は「なんででしょうね。でも大丈夫。もう直ぐあなたは素敵な人に嫁ぐ。あの方が守ってくれるだろう」と慰める。やがて場面は一転して、少し未来の同じ家。馬用の鞭を手にした女性が老いた母親に言う。「今日もあの頃の私に会えそうになったけど、逃げられた。あの男に嫁ぐのは絶対に止める、何もかも裏切られるぞ、と教えてやろうとしているのに」と悔しそ

うにつぶやく。

細部に相当記憶違いがあると思うが、ともかく筋立ては、結婚に失敗した女性がタイムトンネルを潜り抜けて、「その道は行くな」と警告しに通う話だ。後々、あのドラマは「運命は

変えられない」と言いたかったのかな、などと考えた。

でも今は違う。あの女性が会いにくいべきは、幸せいつばいで誰の助けも要らない自分ではなく、「そのあと起きた悲しいできごと」に打ちひしがれている自分の処」だと思ふ。そして、あんな怖い顔で一方的に警告するのではなく、「辛いね、理不尽だね」と泣いている自分の背中にとつと手を置く。それだけで充分なのだ。

私は幸い、共に心を痛めて共に泣ける人や共助のネットワークに恵まれたから、今おだやかな心で「あのとき」の私を振り返ることが出来る。

努力の結果で得た道、たいせつな命、かけがえのない機能の一部。どれも失ってはいけないものだ。それでも失ってしまったとき、その辛さを理解できる人が傍らにたくさんいてくれたことの恵み。だからこそ、と思ふ。これからも失ったものたいせつさにこだわり続け、振り返りつつ行こう。優しい笑顔で泣いているあのときの自分に会いにいけるように。

お薦めの一冊

看護師と家族でかなえる 『最高のサポート』 子どもの入院から就学・就労まで

本書で語られるより良いサポートの対象は、乳幼児からAYA世代まで。その年代の子の特性や求めるもの、家族の心の在り様など考察し対応し結果を見つめます。その一連の考察が絵やコラムで表現されています。

実は本書を私はとても感謝しながら読み進めました。前述したようにこれが小児がん領域の医療者向けであることは、表題からわかります。読んでみて、その意味で素晴らしい本だとももちろん思いました。

でも私にとっては「あの時」「あの場面」を一緒に振り返るための話相手（手引書）になりました。長男が小児白血病と闘った5年8か月の日々。そうか、内心にいつも不安と緊張感が固まっていて、誰かれなく思わず言ってしまったあの言葉は子を守ろうとする母だからこそだったんだ。だとしたら、もう私は思い出の中の私を許してもいいのかもしれない。などと思わせてもらいました。 橋本明子



著者の佐藤さんに初めてお会いしたのは、2011年6月11日（日）、つばさ特集フォーラム「白血病一より良い治療とより良い治療」でした。振り返って確認して、ちょっとびっくり。今年（2022年）の定例フォーラムと同じ日付で、そして会場が今夏定例フォーラムの座長・矢野真吾先生がおられる慈恵会医科大学病院の中央講堂でした。

その日のフォーラムは成人の血液がん全般も含みましたが、佐藤さんには「小児白血病治療における晩期障害軽減に向けて」の項でお話いただきました。

医師からのご講演は「小児急性リンパ性白血病の新統一プロトコールにおける予防的頭蓋照射の全廃について」（日本小児白血病リンパ腫研究グループ（JPLSG）急性リンパ性白血病委員会委員長／秋田中通り総合病院 渡辺新先生）、佐藤さんからのお話は「小児白血病治療における認知発達への影響とその対処法」でした。ちなみに佐藤さんを講師として呼びませんか、と推薦されたのも渡辺先生でした。

そのころアメリカでは既に「小児がんの治療後長期フォローは、診断されたときから始まる」といわれて対応が様々に工夫されていると伝わってきていました。私は司会席で渡辺先生や佐藤さんのお話を聴きながら、「日本も良い時代がしっかり幕を開けている」と感じて高揚したことを覚えています。

My Story



わくわくホーム

グループホームの仲間たちと

献血の習慣、骨髄バンクで2回提供、つばさとの出会い、などを経て

(マルコテクノロジー株式会社&障害者ホーム「わくわくホーム」運営、つばさ理事)

小林 洋大さん

小林さんとは日本骨髄バンクの全国大会（25周年）でお会いしました。25周年は共催団体がつばさで、つばさ代表の私は、壇上にあがる提供者さんと非血縁移植を受けた患者さんにお話を伺う機会をいただけました。

小林さんには、その後の2018年12月にシンポジウム「造血細胞移植の成果と課題を共有しよう」で提供経験を語ってもらい、やがて技術者の立場から情報提供のためのボランティアをお願いするようになって…。そのストーリーはひろば2018年8月号（ひと）28ページに掲載されています。

その小林さんが福祉事業に参加。以前から小林さんは「献血も骨髄提供も、どちらでも誰かから感謝されたい」というような理屈ではなく、健康な者にしかできないお手伝いをする事で、命の尊さを体感できる。それが私にとって好ましい気がして続けています」と話してくれていました。 橋本

「想い」の発露

小さいころから「なにか人に役立つことをしたい」という想いはあったのですが、うまく言葉で表現できなかったこと覚えていきます。

高校のとき先生から進路希望尋ねられて「音大に進みたい」と答えました。「なにか音楽で自己表現をしたい」「曲作りを通じて一人でも多くの人に何かを伝えたい」などと感じていたからです。それ

ではピアノを弾いてみて、と先生に言われましたけど、でも弾けっこないです、稽古したことないですから。そうか…、それなら大学ではたくさん友達を作ろう、それで何かができるかもしれない、と考え方を変えました。

そんな想いで過ごしていた高校でしたが、ある日、校庭に献血車が来ました。担任の先生が「ほら、小林くんも献血してみよう！」と背中を叩いてくれて、それが私の初めての献血でした。

献血十骨髄提供、そして

ITも自分に合った技術だと感じて勉強して、結果的にそれで仕事をしてきましたが、でも一方ではやはり「いつかひとに関わる仕事をしたい」という希望を持ち続けてました。そんな日々だからこそこ欠かせなかったのが定期的な献血でした。そして献血から導かれた結果の骨髄提供、つばさとの出会い、そこから血液がん領域でのIT技術を生かしてのボランティア活動へ、とつながって行きました。

ところで10年くらい前から私が経営してきたIT技術で企業や公的事業などをバックアップする会社（マルコテクノロジー）にも、一緒に仕事をする経営者つながりがあります。その中に、既に福祉分野で実績を上げている団体があります。福祉事業の起ち上げはなかなかハードルが高い事なので、その団体は介護事業立ち上げを前に勉強会を開いてまし

た。福祉事業についてのセミナー、実地研修、実際に施設に入って経験してみるロジエクト等でした。私はそこに座学から参加したのが実質的な始まりです。グループホームでたいせつな不動産物件、もちろん協力者も、本当によい出会いがいくつもあって、ようやくこの開設となりました。

グループホームのご案内

私たちは障がい者グループホーム（共同生活援助）を運営しています。

- ☆ご利用者様に安心して地域のなかで自立した生活を送っていただくこと
- ☆ご家族様の介護負担を軽減し、ゆとりのある生活を送っていただくこと
- ☆近隣住民の皆さまとの良好な関係づくりと地域の福祉に貢献すること

これが私たちのねがいです。

利用費様1人1人に合った個別の援助を行い、自立の防止、生活への不安の軽減に努め、ご利用者様が安心して地域生活を送る日常の場をご提供いたします。

365日

平日・休日問わず、深夜帯についても個別支援計画に基づいた支援を行います。

1日の生活の流れ	生活のルール
<ul style="list-style-type: none"> 06:00 交流室開放 07:00 朝食 08:00~09:00 授業（平日、昼食や作業あり） 12:00 昼食（休日） 16:00~18:00 授業（平日、夜学や作業あり） 18:30~ 夕食 19:00 帰寮に入浴 21:00 交流室利用終了 	<ul style="list-style-type: none"> ●食事時間 ・6時30分～21時まで ・個室や多人数の個室に声をかけてください。 ●部会 ・ご家族などとの部会は定例会で開催いたします。 ・部会参加費をお断りしています ●喫煙について ・ホーム内は禁煙です。

（代表的な例であり、施設によって異なる場合があります。）

わくわくホーム

ホームの入居対象は知的・精神障害がある方です。ただ知的・精神障害も非常に段階が幅広く、それは血液がんとっても疾患の種類や進行度が本当に様々で、医療からの対応も実に様々、というのと似ているかもしれません。わくわくホームは、自立して暮らすこと（介護からの卒業）を目標にしている方々が入居されていて、一人暮らしの練習をしながら一緒に生活しています。

でもたとえれば高次脳機能障害の方もいます。この障害は元健常だった脳が怪我や病気で障害されて機能不全を起こしている状態で、本来は自立して暮らしてま



わくわくホームの入居者さんたちと

施設長兼運営責任者

運営は、私は施設の責任者として、ほかにヘルパー二級の人や介護福祉士など福祉関係の資格持つこの領域で5年も10年も経験のある人を中心に、これからこういうところで働きたいという人も加わって、いま皆で協力し合っています。



自宅兼会社の3階Officeで仕事

当初は、管理も運営も外部から人を招いて先々は任せる、と企画していたのですが、コロナ禍で世情がいろいろ変わったことあり、もう一つはやはり私自身がしっかり現場を知る必要がある事を実感して、この法人の代表兼施設長として参加しています。

でも今もITエンジニアとして会社の経営をしていますから、施設から帰ればその仕事をしています。でもやっぱり志していたグループホームの運営をメインにしたい、という想いもあります。それを整理してスタンスをしっかりと決める。それが今年(2022年)の目標です。

ともかく今、わくわくホームの入居者さんやスタッフの皆さんとの出会いに感謝して、忙しく働いています。

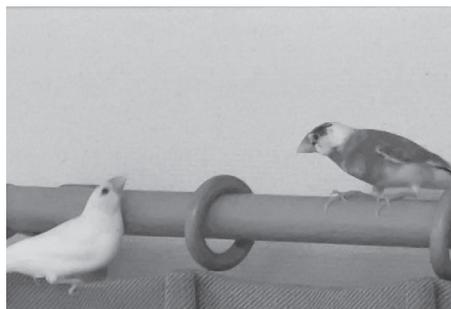
事務所兼お宅にお邪魔して

お宅にお邪魔すると、玄関には不思議な自然木のオブジェ、2階には小鳥さん達が二羽。明るい日差しが降り注ぐキッチンでは、豆苗が元氣いっぱい葉を広げていました。

「時間のあるときはグループホームに行つて経理の手伝い(領収書の整理など等)したり、ときには入居者さんの散歩や買い物に楽しくお付き合いしています」と、笑顔が優しいはるかさん。

お二人の出会いは、小林さんがある企業内のプロジェクトに外部IT技術者の1人として参加したときだったそうです。

はるかさんは京都の出身で、お二人の挙式は下賀茂神社だった、というお話を聞きながら「献血も骨髓提供も理屈ではなくて…」という小林さんの言葉を思い出して、なぜか「なるほど」と頷いていました。 橋本明子



2022年 つばさ主催・共催フォーラム

6月11日(土) 13:00~17:00 つばさ定例フォーラム
血液疾患~より良い治療とより良い治療~

♡YouTubeつばさチャンネルに公開されております。

協賛 認定NPO法人リブ・フォー・ライフ美奈子基金

会場 フクラシア八重洲

座長 東京慈恵会医科大学 腫瘍・血液内科 矢野真吾先生

総合司会 NPO法人血情報広場・つばさ 橋本明子

講演:「血液がんの基本理解」 内田直之先生(虎の門病院) / 「リンパ性白血病(ALL、CLL)」 清水 啓明先生(がん・感染症センター 都立駒込病院) / 「骨髄性腫瘍(骨髄異形成症候群、急性骨髄性白血病)」 齋藤 健先生(東京慈恵会医科大学附属病院) / 「慢性骨髄性白血病・MPN(真性多血症、骨髄線維症、本態性血小板血症等)」 高久智生先生(順天堂大学医学部附属順天堂医院) / 「多発性骨髄腫」 石田禎夫先生(日本赤十字社医療センター) / 「リンパ腫(非ホジキンリンパ腫、ホジキンリンパ腫)」 伊豆津宏二先生(国立がん研究センター中央病院) / 「拠点病院と連携する地域の医療」 富澤 大輔先生(国立成育医療研究センター小児がんセンター)

経験口話:宮城 順さん(小児CML) / 吉村美恵子さん(CML) / 齋藤治夫さん(CLL)

7月23日(土) 13:00~17:00 フォーラムin姫路
血液疾患~より良い治療とより良い治療~

会場 アクリエひめじ(姫路市文化コンベンションセンター)

座長 国立病院機構 大阪医療センター 血液内科柴山浩彦先生

総合司会 NPO法人血情報広場・つばさ 橋本明子

講演:「血液がんとはどのような疾患か(病態、症状、検査について)」 柴山浩彦先生(大阪医療センター) / 「最新の治療法(分子標的薬、免疫療法など)」 岡田昌也先生(兵庫医科大学病院) / 分科会:「急性白血病と同種移植」 村山徹先生(兵庫県立がんセンター) / 「骨髄異形成症候群」 三澤真人先生(赤穂中央病院) / 「骨髄増殖性腫瘍(PV, ET, MF)」 渡邊光正先生(尼崎総合医療センター) / 「悪性リンパ腫」 平松靖史先生(姫路赤十字病院) / 「多発性骨髄腫」 足立陽子先生(神戸中央病院) / 「慢性白血病(CMLとCLL)」 上田周二先生(兵庫県立西宮病院) / 「血液がんと感染症対策」 小山泰司先生(神戸大学医学部附属病院)

経験口話:「1994年に33歳でAMLに罹患し、非血縁移植で治療」 小林昌美さん(骨髄バンクサポート新潟) / 「9才で移植後、悩み続けた心身の不調に性腺ホルモン投与」 宮城 順さん(つばさ・理事) / 「48歳でMDS、骨髄移植(妹)で職場復帰したが」 加治由佳子さん(大学職員) / 「CML診断後も仕事を辞めずに16年」 稲葉恵美さん(CML患者・家族の会「いずみ」)

9月3日(土) 特集セミナー「骨髄性腫瘍

会場 フクラシア八重洲

座長 長崎大学病院 血液内科 宮崎 泰司先生

総合司会 NPO法人血情報広場・つばさ理事長 橋本明子

講演:「MDSとAMLはどのような疾患か」 宮崎泰司先生(長崎大学病院) / 「骨髄異形成症候群の治療」 森下喬允先生(日

本赤十字社愛知医療センター名古屋第一病院) / 「急性骨髄性腫瘍の治療」 山口公平先生(弘前総合医療センター) / 「訪問診療と在宅での輸血」 大橋晃太先生(トータス往診クリニック)

質疑応答・より良い闘病のために:講師の先生方、荒木光子さん(がん相談ホットライン)と参加者の皆さん

つばさ特集セミナー 造血細胞が創る新しい医療

日時 9月17日(土) 14時~16時

会場 フクラシア八重洲

講演: Design the future of HCT「造血細胞移植の未来をデザインする」 岡本真一郎先生(慶應義塾大学名誉教授) / WMDA Meeting Reportより「NMDPのボランティア活動」 小川みどりさん(日本骨髄バンク事務局長)

My Story:「日本骨髄バンクで骨髄を提供して、その後」 松田春菜さん(日本骨髄バンク職員) / 「Our Community in REIWA」 山本 京さん(チーム血液がんサバイバー管理人/会社員)

10月1日(土) 13:00~17:00 フォーラムin京都
血液疾患~より良い治療とより良い治療~

会場 京都リサーチパーク

座長 京都第二赤十字病院 血液内科 魚嶋 伸彦先生京

総合司会 NPO法人血情報広場・つばさ 橋本明子

講演:各疾患の基本解説と治療法、新薬の開発動向

「多発性骨髄腫」 志村勇司先生(京都府立医科大学附属病院) / 「急性リンパ性白血病」 内山人二先生(京都第一赤十字病院) / 「悪性リンパ腫(非ホジキンリンパ腫、ホジキンリンパ腫)」 隄 康彦先生(京都第二赤十字病院) / 「慢性リンパ性白血病」 進藤岳郎先生(京都大学医学部附属病院) / 「一AYA血液腫瘍患者さんへのアンケートを終えて」 大杉夕子先生(兵庫医科大学附属病院)

My Story:「17歳でALLを克服してから理学療法士を目指し」 北村拓也さん(理学療法士/大学講師) / 「CLL罹患後に社労士に」 齋藤治夫さん(社労士/CLLの会代表) / ほか

10月16日(日)14:00~17:00 日本血液学会公開シンポジウム
場所 福岡サンパレス 2階 パレスルーム (11会場)

第一部:司会小川公明(NPO法人 白血病研究基金を育てる会)「新型コロナ禍におけるボランティア活動—情報共有で支え合い・分かち合い」

パネリスト柴田佐知子(骨髄腫患者と家族の会福岡オリゾン) / 山本 京(チーム血液がんサバイバー) / 田村英人(慢性骨髄性白血病(CML)患者・家族の会「いずみの会」)

第二部:司会橋本明子(NPO法人 血液情報広場つばさ)

「血液がんの長期闘病と在宅・地域医療」

パネリスト大橋晃太(トータス往診クリニック院長) / 赤坂浩司(赤坂クリニック院長) / 西川彰則(和歌山県立医科大学)

第三部:※現地およびWEB参加可能の予定 / 第一部、第二部、第三部の順は学術集会の都合で入れ替わることがあります。

Seminar「骨髄異形成症候群」(予定)

11月4日(土) 会場 京都または東京

共催 NPO法人血液情報広場・つばさ/MDS連絡会

協力 MDS財団

つばさへのご寄附、いつも本当にありがとうございます。



◆つばさ寄付者名簿

2021年12月13日～2022年6月18日

林 康子	牛尾 亘綱	平井 芳樹	山野上 喜美恵
キシモトヨウコ	小林 宣子	島田市民病院	山際 世紀子
徳重 陽子	新國 信・寿子	白木 百合子	内田 直之
武居 千津子	西川 和子	安斎 紀	見持田 重一
橋本 昭治・雅子	波多 智子	長谷川 浩	加藤 日登美
大原 純子	荒木 光子	江藤 栄	東京フォーラム参加者有志
吉武 登美	松井 桂子	澤戸 晃	
下川 忠國	杉山 午郎	加藤 公代	ほか匿名希望の方々
宮川 亜希子	堤 康彦	小野香代子	敬称略ですつれいします

つばさの振込先

- ・郵便局 00190-6-370078
- ・銀行 三菱UFJ銀行市川駅前支店（普通）3812109

◆つばさ支援基金寄付者名簿

2021年12月13日～2022年6月18日

支援基金は、長期にかけ続ける医療費支払いのために、いつの間にか経済弱者になっている人を支援したいという希望で設けられております。現在は資金規模がまだ小さいために具体的な支援が開始できませんが、大事に蓄財しております。

さらにご援助いただけましたら幸いです。

待山 圭子	中澤 勲	鈴木 智宏	ほか匿名希望の方
吉武 登美	新國 信・寿子	杉山 午郎	敬称略で失礼します
宮川 亜希子	波多 智子	安斎 紀	
宮地 陽輔	高光 良子（匿名）	小野寺 エイ子	
石川 淳子	清水 義文	加藤 日登美	

☁ MDS連絡会が再出発

骨髄異形成症候群（MDS）連絡会が、MDSのより良い治療とより良い治癒のために再興します。新しい連絡会は骨髄異形成症候群連絡会—MDS Round Table。目的は「MDSの疾患究明と治療法（治療薬）開発のための研究助成」を広く呼びかけるためです。



星崎達雄

最初の診断から15年。いまでも闘病しながらですが、治療法開発を心から願って皆さんに支えられながらMDS連絡会を再開します。

小嵐美津恵

MDS治療薬の登場は夫（小嵐正實）の心からの願いでした。私にできることはわずかですが、夫の願いを繋いでいきたいと思っています。

橋本明子

星崎さんと小嵐さんと、世界中のMDS患者さんと連携して、MDS治療研究への期待の輪を広げていきます。

☁現在一般社団法人として申請中です。

問い合わせ先：NPO法人血液情報広場問い合わせ：つばさ 03-3207-8503 月～金 12時～17時
ご寄附：三菱UFJ銀行 高田馬場支店 2304077 エムディーエスレラクカイ

☁8月よりサポーターを募集いたします。

より多くの人にMDSが理解され研究開発が進むよう、あなたもぜひMDS Round Tableの一脚に座ってください。

発行・編集

特定非営利活動法人 血液情報広場・つばさ

代表：橋本明子

編集協力：大原純子 佐々木まなつ

技術協力：マルコテクノロジー株式会社

〒162-0041 東京都新宿区早稲田鶴巻町533

早稲田大学前郵便局々留

電話：03-3207-8503

（月～金 12時～17時）

メール：staff@tsubasa-npo.org

URL：http://tsubasa-npo.org/

ご寄付等振込先

・郵便局 00190-6-370078

・銀行 三菱UFJ銀行市川駅前支店（普通）3812109

賛助・法人会費：一口 50,000円

ご寄附：金額はおいくらでも嬉しいです。

会期：6月～5月

賛助企業：大原薬品工業株式会社、 Bristol-Myers スクイブ株式会社、
アヅヴィ合同会社、ノバルティスファーマ株式会社、協和キリン株式会社、
ヤンセンファーマ株式会社、日本新薬株式会社、大塚製薬株式会社、
武田薬品工業株式会社、中外製薬株式会社、住友ファーマ株式会社、
アムジェン株式会社、シンバイオ製薬株式会社、ジェンマブ株式会社、
富士製薬工業株式会社、ムンディファーマ株式会社、
マーシュフィールド株式会社、ファイザー株式会社、アステラス製薬株式会社

広報のページ

共に明日へ



Bristol Myers Squibb™
ブリストルマイヤーズスクイブ



命を明日につなぐ。希望は世界中にある。
課題と国境を越えて、人々の明日をひらく製薬会社、ヤンセンファーマ。

ヤンセンファーマ株式会社
www.janssen.com/japan



骨髄移植経験者が演じる「いのち」の物語



公式サイト


みんな生きている
～二つ目の誕生日～
min-iki.com

企画・原案：樋口大悟 脚本・監督：両沢和幸
制作：「みんな生きている～二つ目の誕生日～」製作プロジェクト
制作プロダクション：リ・オープン117 制作協力：リアルメーカーズ
企画協力：NPO法人血液移植支援つばさ
後援：日本赤十字社、ワグ 高松市
©2022「みんな生きている～二つ目の誕生日～」製作プロジェクト

To serve patients
患者さんのために、今できるすべてを



Amgen is a leading biotechnology company committed to advancing the science of human health. We are focused on developing innovative medicines that improve the lives of patients. Our products are used to treat a wide range of conditions, including cancer, kidney disease, and rare diseases. We are committed to providing high-quality patient care and supporting our patients throughout their journey.

AMGEN

オーファン
ドラッグ事業

ジェネリック事業の発展と共に
難病治療薬の開発へ

ジェネリック
医薬品事業

慢性骨髄性白血病(CML)においても
ジェネリック医薬品で医療費が
軽減される時代です。

白血病とジェネリック
慢性骨髄性白血病とジェネリック 検索 <https://cml.ohara-ch.co.jp>



医療現場の願いを形にかえて

大原薬品工業はオーファンドラッグの
開発を推進いたします



You'll Never Walk Alone
君は一人ではない

OHARA 大原薬品工業株式会社

■本社 〒520-3403 滋賀県甲賀市甲賀町島居野121-15 TEL.(0748)88-2200代
■東京本社 〒104-6591 東京都中央区明石町8-1 聖路加タワー36階 TEL.(03)6740-7701代

お客様相談室  **0120-419363** 9:00~18:00 (月~金曜日(祝祭日を除く))
(フリーダイヤル)

<http://www.ohara-ch.co.jp>