

## CLOSE UP!



## 血液の難病に 新たな治療法

ALアミロイドーシスに対する新薬を使用した  
先進医療のご紹介

ALアミロイドーシス…。この病名を初めて聞く方も多いのではないでしょうか?ALアミロイドーシスは、日本では年間約300人の方に新たに発症しており、難病に指定されている病気です。今回は、このALアミロイドーシスについて、本院の血液内科が取り組んでいる新しい治療法について紹介します。

### ● ALアミロイドーシスってどんな病気?

ALアミロイドーシスとは、異常な形質細胞が産生する免  
疫グロブリンの軽鎖に由来する、アミロイドという難溶性のタ  
ンパクが心臓や肝臓などの体内的様々な臓器に沈着し、心  
不全や腎不全などの深刻な臓器障害を引き起こす病気で

す。症状としては、舌の肥大化、むくみ、呼吸困難、便秘、下  
痢、しづれや立ちくらみなどが見られますが、特徴的な症状  
に乏しく、見逃されている例も多いと考えられています。

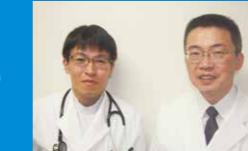
### ● ボルテゾミブ静脈内投与、メルフェラン経口投与及びデキサメタゾン経口投 与の併用療法ってどんな治療?

ALアミロイドーシスの治療は、これまで自家末梢血幹細胞移植併用大量化学療法、メルファラン/デキサメタゾン(MD療法)などの治療が試みられています。ALアミロイドーシスは進行性の難治疾患とされていましたが、異常な形質細胞を十分に抑制する治療により症状が改善することがわかつきました。しかし、自家末梢血幹細胞移植併用大量化学療法は治療効果が高いのですが、末梢血幹細胞を採取する際の輸液負荷により心不全症状が悪化したり、臓器機能が低下しているために移植前の大量の抗がん剤の治療に耐えれない場合が多いため、このような治療を受けることができる患者さんは限られています。またMD療法の有効性も示されてはいますが、多くの患者さんに十分満足できる治療効果は得られていないのが現状です。ボルテゾミブは既に多発性骨髄腫とい

う病気に使用され、高い効果を発揮しています。ALアミロイドーシスと多発性骨髄腫は、いずれも異常な形質細胞が病態に関与しており、ボルテゾミブはALアミロイドーシスに対しても効果の発現が早く高い効果があるのではないかと期待されています。「ボルテゾミブ静脈内投与、メルフェラン経口投与及びデキサメタゾン経口投与の併用療法(BMD療法)」とは、従来のMD療法に新薬のボルテゾミブを加えた新しい治療方法です。具体的には、図のように3種類の薬を使用し、4週間(28日)を1サイクルとして2サイクル実施し、患者さんの体調をみながら最大で4サイクル実施します。治療を繰り返すことで、早期にアミロイドの原因となるタンパクの産生を減少させ、病気の進行を抑えます。



■説明は、  
徳島大学病院 血液内科  
・安倍 正博(あべ まさひろ)科長(右)  
・中村 信元(なかむら しんげん)特任助教(左)  
Tel.088-633-7118(外来)



### ● 患者の皆様へ

今回ご紹介したALアミロイドーシスという病気は、一般的にあまり知られてはいないため、診断される頃には、症状が進行している方が多くいらっしゃいます。ALアミロイドーシスが疑われる場合は、速やかに専門の医療機関を受診することをお勧めします。

薬品	日	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	~28
ボルテゾミブ(B)	○				○				○			○		
メルファラン(M)	○	○	○	○	○									
デキサメタゾン(D)	○	○		○	○				○	○		○	○	