

もっと

知ってほしい

原発性

マクログロブリン血症

のこと

監修

独立行政法人国立病院機構 災害医療センター
血液内科 部長

関口直宏

ASK ABOUT WALDENSTRÖM'S MACROGLOBULINEMIA

自分の病気を理解するために、担当医に質問してみましょう



治療方針を決めたり、健康管理をしたりするうえで、自分の病気の状態をよく理解しておく必要があります。

次のような質問を担当医にしてみましょう。

私の原発性マクログロブリン血症の病状について教えてください

検査の結果を説明してください

私はすぐに治療を受ける必要がありますか

治療の選択肢についてその目的と利点を教えてください

治療に伴う副作用、後遺症にはどのようなものがありますか

治療は日常生活（仕事、家事、趣味）にどのように影響しますか

原発性マクログロブリン血症によって出てくる症状にはどのようなものがありますか

いま出ている症状や痛みを軽減する方法はありますか

生活上の注意点があったら教えてください

私が参加できる臨床試験はありますか

治療にかかる費用を教えてください

私や家族が精神的、社会的なサポートを受けたいときはどこに相談すればよいですか

私がほかに確認しておくべきことはありますか

質問があるときや問題が起こったときは、誰に連絡すればよいですか

「原発性マクログロブリン血症」「リンパ形質細胞性リンパ腫」といわれたあなたへ

突然、「原発性マクログロブリン血症」「リンパ形質細胞性リンパ腫」という聞き慣れない病名を告げられ、あなたは戸惑っているのではないのでしょうか。

血液がんの一種の病名だと知らされて呆然とし、「なぜ自分が病気になったのか」「仕事や生活習慣のせいかも」などと、自分を責めたり落ち込んだりするのは多くの患者さんが経験することです。

でも、どうか絶望したりあきらめたりしないでください。
原発性マクログロブリン血症とリンパ形質細胞性リンパ腫の多くは進行がゆっくりですし、治療は日進月歩で、さまざまな治療選択肢があります。

まずは病気の症状や特徴について知り、現時点で最適な標準治療に関する情報を集めることが重要です。正しい情報があなたの不安を解消し、病気と向き合うための武器となります。

不安や心配、困っていることがあったら一人で悩まず、担当医、看護師、薬剤師、医療ソーシャルワーカーなど身近な医療スタッフに遠慮なく話してみましょう。

この冊子を医療者との対話を深めるツールとして、ご活用いただければ幸いです。



CONTENTS

原発性マクログロブリン血症とはどんな 病気 ですか	4
どのような 検査 で原発性マクログロブリン血症と診断されるのですか	6
原発性マクログロブリン血症ではどのような 治療 が行われますか	7
治療を開始 するのは、どのような状態になったときですか	8
原発性マクログロブリン血症で起こる 過粘稠度症候群 などに対する 血漿交換 について教えてください	9
原発性マクログロブリン血症の 薬物療法 について教えてください	10
薬物療法の主な 副作用 とその対処法について教えてください	15
再発・再燃 とはどのような状態になることですか	18
治療や療養を支える多くの専門家がいます	19
Patient's Voice	8、9、13、14、18

原発性マクログロブリン血症とは どんな病気ですか

A. 血液がんであるリンパ腫の一種です。私たちの体を守る免疫細胞のB細胞、リンパ形質細胞、形質細胞ががん化し、異常な免疫グロブリンであるマクログロブリン（IgM型Mタンパク）が血液中に増加して、さまざまな症状を引き起こします。

◆病気の特徴

原発性マクログロブリン血症は、比較的ゆっくり進行する低悪性度B細胞リンパ腫に分類されるリンパ形質細胞性リンパ腫の一種です。リンパ形質細胞性リンパ腫（LPL：Lymphoplasmacytic lymphoma）では免疫細胞のB細胞、リンパ形質細胞、形質細胞ががん化し、骨髄やリンパ節などで増え続けます。

LPLのうち、がん細胞が骨髄へ広がり、ウイルスや細菌を攻撃する能力のない異常なIgM抗体（免疫グロブリン）であるマクログロブリン（IgM型Mタンパク）が血液中で増加している病態が、原発性マクログロブリン血症です（図表1）。LPLの90～95%をこの病気が占めます。「原発性」とは原因不明、あるいは、ほかに原因がないことを意味します。

海外では、この病気を初めて報告したスウェーデンの医師の名前を冠し、ワルデンシュトレームマクログロブリン血症（WM：Waldenström's macroglobulinemia）と呼んでいます。日本でも原発性マクログロブリン血症の略語にはWMを用います。

原発性マクログロブリン血症は血液がんの中でもまれなもので、日本では年間の発症数は100万人当たり2.8人^{※1}、年間300人前後が新たにこの病気を発症していると推計されます。20～50代で発症することもあります。60～70代の男性に多い病気です。

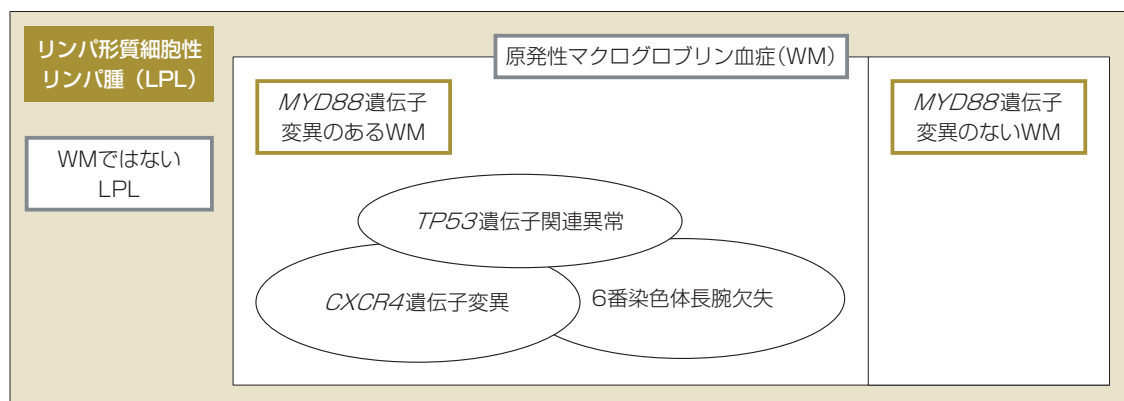
◆WMとLPLの症状

健康診断やほかの病気の診察中に症状がない段階で見つかる人も多いものの、IgM型Mタンパクが骨髄や血液の中で増殖し続けると、「B症状」「骨髄不全」「高IgM血症」「Bing-Neel（ビングニール）症候群」「臓器の腫れ」などの症状が出現します。

B症状とは、持続する発熱、大量の寝汗、体重減少のことです。骨髄不全は、正常な血液細胞をつくる造血機能が損なわれることで、貧血になるために、体がだるい、頭痛などの症状が生じます。

血液中のIgM濃度が過度に高まる高IgM血症は、原発性マクログロブリン血症の特徴的な病態です。IgM型Mタンパクは分子量が大きいので増殖すると血液がドロドロになり、

図表1 リンパ形質細胞性リンパ腫（LPL）と
原発性マクログロブリン血症（WM）の分類



「多発性骨髄腫の診療指針2024 第6版」日本骨髄腫学会編、文光堂を参考に作成

意識障害や眼底出血などが生じる過粘稠度症候群^{か なんちゅう ど}、手足の冷え、貧血などが出る寒冷凝集素症、手足のしびれが生じる末梢神経障害などの症状が出ます。

Bing-Neel症候群は、がん細胞が中枢神経系（脳と脊髄）に広がり、増殖することによって起こる症候群です。ものが二重に見える、頭痛、意識障害、めまい、認知機能の低下な

どの症状が出ることがあります。臓器の腫れは、がん細胞が浸潤・増殖したことによって起こる症状で、リンパ節、脾臓、肝臓が腫れることがあります。出現する症状やその強さは、個々の患者さんによって異なります。

※1 「多発性骨髄腫の診療指針2024 第6版」
日本骨髄腫学会編、文光堂

close-up

血液がつくられる仕組みとマクログロブリン

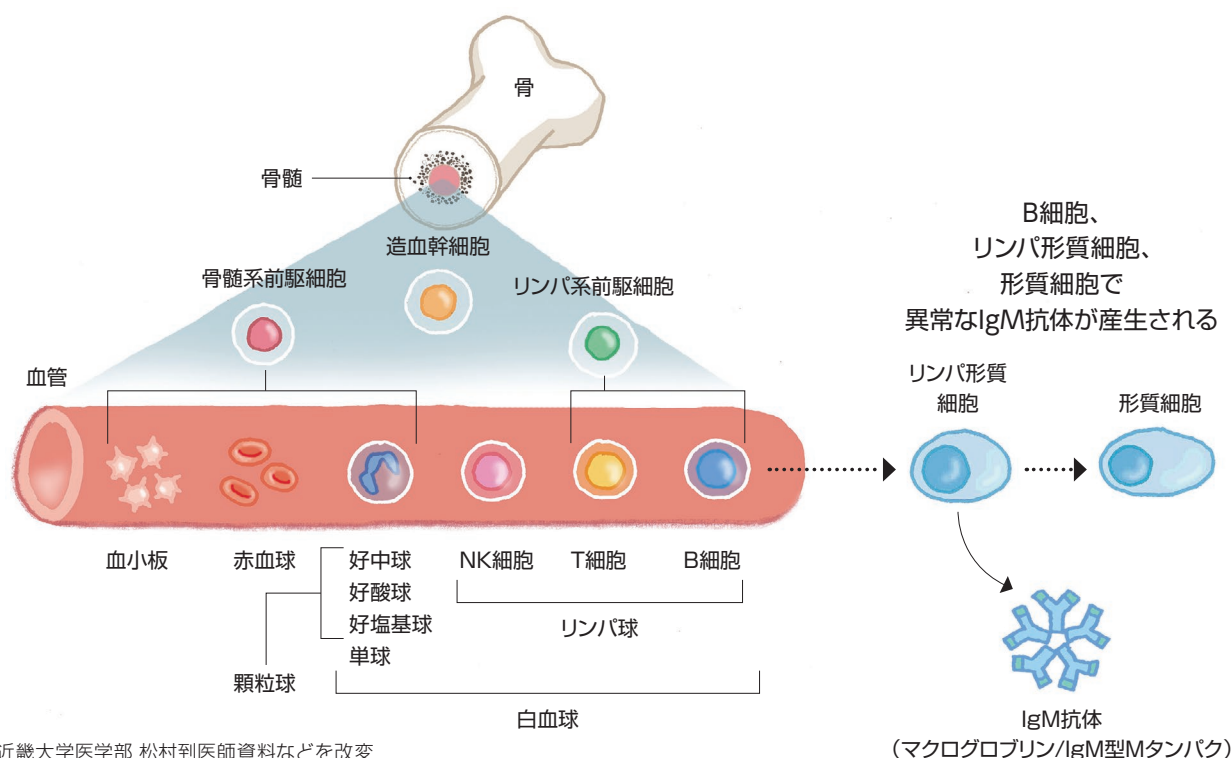
私たちの体の骨の中心にある骨髄では、赤血球、白血球、血小板といった血液細胞が作られています。感染から体を守っている白血球は、リンパ球、顆粒球、単球の3つに分けられ、リンパ球にはB細胞、T細胞、NK（ナチュラルキラー）細胞があります（図表2）。

B細胞は、ウイルスや細菌が体に侵入するとリンパ形質細胞から形質細胞に分化して、これらの

外敵に対抗するさまざまな抗体（免疫グロブリン）を作ります。原発性マクログロブリン血症とそのほかのリンパ形質細胞性リンパ腫では、リンパ形質細胞ががん化して、ウイルスや細菌を攻撃する機能を持たない異常なIgM抗体を大量につくります。IgMは、Y字型の抗体が5つ結合した、マクログロブリンと呼ばれる巨大な抗体の一種です。

図表2 血液がつくられる仕組みと原発性マクログロブリン血症

■血液細胞とIgM抗体がつくられる仕組み



どのような検査で原発性マクログロブリン血症と診断されるのですか

A. 原発性マクログロブリン血症かどうかは、血液検査、尿検査、骨髄検査、リンパ節生検などの結果から診断します。病気の進み具合や合併症を確認する画像検査、眼底検査なども診断時に必要な検査です

確定診断のために必須なのは、血液検査、尿検査、骨髄検査（下コラム）、リンパ節生検です（図表3）。血液検査と尿検査では貧血、血小板減少の有無と程度、血清IgM値、Mタンパクの量、腎機能や肝機能などを確認します。

また、造影CT（コンピュータ断層撮影）検査、PET（陽電子放射断層撮影）検査で、

病変の広がりや大きさ、臓器の腫れの有無を調べます。眼底検査では過粘稠度症候群に伴う眼の病変の有無を確認します。

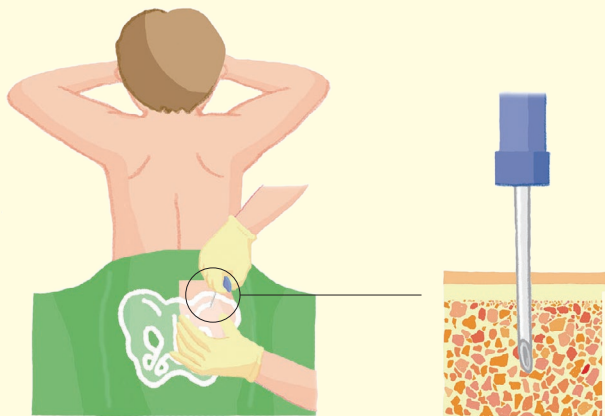
血液中か尿中のMタンパク量が3g/dL以上、かつ骨髄中の腫瘍細胞の割合が10%以上で症状がない場合には「無症候性原発性マクログロブリン血症」と診断されます。Mタンパク量と腫瘍細胞の割合がこれらの基準を下回っていて症状がないときには「意義不明の単クローン性ガンマグロブリン血症（IgM-MGUS）」に位置づけられます。Mタンパクの量にかかわらず骨髄中の腫瘍細胞が10%以上で、症状がある場合には「症候性原発性マクログロブリン血症」で治療が必要な状態です。

染色体とは？

体のすべての細胞の核の中には23対46本の染色体があり、男女共通の常染色体には1～22番まで番号がついています。原発性マクログロブリン血症とそのほかのリンパ形質細胞性リンパ腫で最も多い染色体異常は、6番染色体の長腕の欠失（2本の染色体のうち長い方の一部が失われる）で、30～50%の患者さんにみられます。この染色体異常がある場合には、早い段階で治療する必要があります。

骨髄検査

局所麻酔の後、腸骨（腰の骨）に骨髄穿刺針を刺し、骨髄液を吸引する骨髄穿刺（「マルク」とも呼ばれる）と、やや太い針で骨髄組織を採取する骨髄生検があります。この検査では、採取した骨髄液や骨髄組織の中に含まれる正常な細胞と異常な細胞の数や種類、染色体、遺伝子を調べます。骨髄検査は外来でも実施可能です。



図表3 原発性マクログロブリン血症の検査

血液検査	・赤血球・白血球・血小板の数、ヘモグロビン値 ・血清IgM値、Mタンパクの量 ・アルブミン、クレアチニンなどの値
尿検査	Mタンパクの量、腎臓の機能
心臓検査	心電図、胸部X線検査
骨髄検査	骨髄中の腫瘍細胞の割合、細胞表面抗原、染色体・遺伝子検査
生検	リンパ節生検
画像検査（造影CT、PET検査）	病変の広がりや大きさ、肝臓、脾臓、リンパ節などの腫れなどを確認
眼科検査	眼底検査（過粘稠度症候群に伴う眼病変の有無）
末梢神経伝導検査	末梢神経障害がある場合に刺激が神経を伝わる速度を測定

原発性マクログロブリン血症では どのような治療が行われますか

A. 原発性マクログロブリン血症の治療の流れは、症状があるかどうかで異なります。
症状がある場合には抗がん剤を用いた薬物療法で治療します。
過粘稠度症候群がある場合には、すぐに血漿交換を行う必要があります。

原発性マクログロブリン血症とそのほかのリンパ形質細胞性リンパ腫は、現時点では完治が難しい病気です。治療の目的は、血液中にIgMが増えたことによって生じる症状を抑え、病気になる前と同じような生活を続けることです。そのため、この病気による症状がない場合には治療をせずに、3カ月に1回程度、定期的に通院して血液検査などを受け、担当医が慎重に経過を観察します（図表4）。

原発性マクログロブリン血症とそのほかのリンパ形質細胞性リンパ腫の場合、症状が出る前に治療を始めても、症状が出てから治療を始めたときと、生存期間が変わらないことがわかっているからです。中には、症状が出ないまま天寿を全うする人もいます。

診断時に何らかの症状があるときや、経過観察中に症状が出たときには、1種類、あるいは複数の抗がん剤を組み合わせた薬物療法を行い、症状の消失を目指します。

一般に、原発性マクログロブリン血症の進行はゆっくりですが、過粘稠度症候群が起ると命にかかわることがあります。過粘稠度症候群が起ったら、すぐに入院して血漿交換（9ページ）を行い、当日か翌日には薬物療法を開始することが大事です。

原発性マクログロブリン血症の治療は、日本血液学会編「造血器腫瘍診療ガイドライン」や日本骨髄腫学会編「多発性骨髄腫の診療指針」などで、ある程度標準化されています。

図表4 原発性マクログロブリン血症の治療の流れ



「造血器腫瘍診療ガイドライン
第3.1版（2024年版）」
日本血液学会編、
金原出版を参考に作成

治療を開始するのは、 どのような状態になったときですか

A. 持続する全身倦怠感、B症状、貧血、リンパ節や臓器の腫れ、過粘稠度症候群など、血液中にIgMが増えたことによる症状が出たときです。血液検査値の異常によって治療の開始が検討されることもあります。

原発性マクログロブリン血症で治療を開始するのは、病気と関連するとみられる症状が出たときです（図表5）。最も多い症状は持続する全身倦怠感で、休んでも回復しないようなだるさが続いている状態です。だるくて仕

事ができないなど生活に支障が出ているときには我慢せずに担当医に伝えましょう。

B症状は、B細胞リンパ腫に生じやすい症状です。骨髄浸潤による貧血や血小板減少については、血液検査の数値よりも、だるい、頭痛、めまい、手足のあざ、血が止まりにくいなどの症状があることが治療を開始する目安になります。

なお、クリオグロブリン血症は、形質細胞からつくられる異常なタンパク（免疫グロブリン）が血液中に沈着した状態です。血管の炎症、紫斑（紫色の斑点）、関節痛などの症状が出ることがあります。

全身性アミロイドーシスは、アミロイドと呼ばれる異常なタンパクが複数の臓器にたまり、心臓や腎臓、肝臓などの機能を低下させる病気です。原発性マクログロブリン血症によって全身性アミロイドーシスが生じた場合には、速やかに治療を開始します。

図表5の症状のうち、1つでも心当たりがある場合には、診察の際、担当医に伝えましょう。経過観察中に症状が出たときは、受診予約を取り直し、できるだけ早く受診することが大切です。

図表5 原発性マクログロブリン血症の
治療開始を要する症状

- ☐ 持続する全身倦怠感
- ☐ B症状（持続する発熱、大量の寝汗、体重減少）
- ☐ 症状を伴う貧血や血小板減少
- ☐ 症状を伴うリンパ節腫大
- ☐ 症状を伴う臓器腫大（食事をするとすぐ満腹になるなど）
- ☐ 過粘稠度症候群（鼻出血、眼のかすみ、頭痛、めまいなど）
- ☐ 末梢神経障害（手足のしびれ、感覚が鈍くなるなど）
- ☐ 症状を伴うクリオグロブリン血症（紫斑、関節痛など）
- ☐ 寒冷凝集素症（手足の冷感、貧血など）
- ☐ WMIに関連する全身性アミロイドーシス
- ☐ WMIに関連する腎機能障害
- ☐ Bing-Neel 症候群（平衡感覚障害、歩行障害、運動障害、認知障害、しびれ、頭痛など）

「造血器腫瘍診療ガイドライン 第3.1版（2024年版）」
日本血液学会編、金原出版を参考に作成

Patient's Voice

がんではあるけれど、できるだけ普通の日々を過ごしたい

36歳で診断されたとき、聞き慣れない病名に戸惑い、すぐにネットで調べた結果がんだとわかって衝撃を受けました。帰宅途中に具合が悪くなり倒れ、そのまま診察を受けたばかりの病院に救急搬送されるほどでした。すぐに治療を始める必要はないと主治医に言われ、「できるだけ普段通りに過ご

すことが大切」と助言を受けました。経過観察中は仕事が多忙だったこともあり、病気を忘れる日々が続きましたが、体調が思わしくないときには不安がよぎることもありました。

10年5か月の経過観察を経て、IgM値の上昇と倦怠感の悪化から入院し、治療開始を決断。6回を予定していた

抗がん剤治療は、副作用等の事情により4回で終了となりましたが、症状は改善し、再び経過観察に戻りました。

長時間病院にしていると自分が病人だと意識してしまうため、現在は検査と診察の日を分け、日常生活のリズムを崩さないよう工夫しています。

（48歳男性・診断から13年目）

原発性マクログロブリン血症で起こる過粘稠度症候群などに対する血漿交換について教えてください

A. 血漿交換は、体外に血液を取り出して病気の原因となっている物質を取り除き、再び体内に戻す治療法です。

過粘稠度症候群を起こしたときには、できるだけ早く血漿交換を行う必要があります。

けっしょう

血漿交換が必要になるのは、過粘稠度症候群（図表6）が生じたときです。また、抗CD20抗体薬のリツキシマブを含む治療をする場合に、血清IgM値が4000mg/dLを超えているときには、一時的に血清IgM値が上昇するIgMフレアが起こる恐れがあるので、血漿交換をしてから薬物療法を行います。

原発性マクログロブリン血症に対する血漿交換では、ベッドに横になり、採取した血液を血漿成分と血球成分に分けて、血漿中の

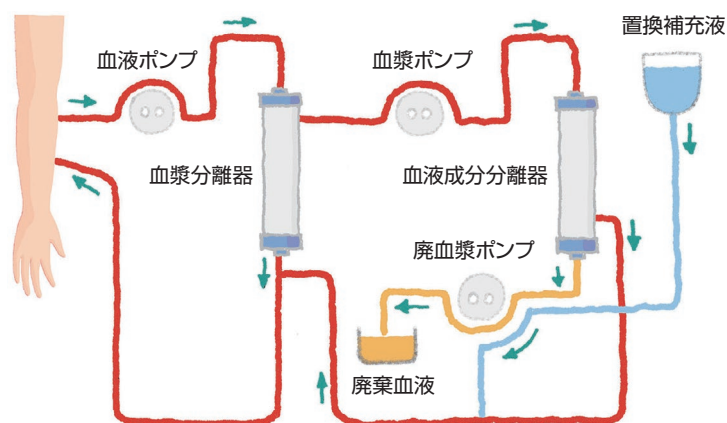
IgMを除去し、置換補充液を加えて体内に戻します（図表7）。

血漿交換後は速やかに薬物療法を開始することが重要です。血漿交換は、薬物療法と併行して繰り返し行われることもあります。薬物療法開始後も、症状のある過粘稠度症候群、クリオグロブリン血症、寒冷凝集素症が起こったときにはできるだけ早く血漿交換を実施し、血清IgMの増殖による症状を軽減させます。

図表6 過粘稠度症候群の主な症状

出血傾向（口腔粘膜、鼻、腸管、皮膚）	
眼の症状	視力障害、眼底所見の異常
神経症状	頭痛、めまい、眼球が動く、聴力障害、歩行障害、複視、けいれん、傾眠、昏迷、昏睡
循環器症状	うっ血性心不全、循環血液量増加
腎症状	腎機能低下
食欲不振、全身倦怠感、脱力感	

図表7 血漿交換の仕組み



Patient's Voice

信頼できる情報源を見極め、サポート資源や制度を活用

2

診断時は聞きなれない病名に戸惑いましたが、「まずは正確な情報を集めよう」と考え、病院のがん相談支援センターや会社の産業医に相談し、疾患についての基礎知識を得るよう努めました。インターネットで調べる際も、国立がん研究センターの「がん情報サービス」や、専門医が発信するYouTube

動画を中心にチェックし、不確かな情報に惑わされないよう留意しました。

分子標的薬の治療は効果が高い反面、費用もかかるため、治療費についても最初に行った相談支援センターでアドバイスを受け、高額療養費制度を活用することができました。制度の仕組みを知り、早めに申請したことで治療に

専念でき、とても助かりました。会社の産業医にも早期から相談していたので、治療と両立させるための仕事の調整もスムーズでした。

病気とうまく付き合うには、正しい知識を持つこと、さまざまなサポート資源を知り活用することが大切だと思います。（51歳男性・診断から5年目）

原発性マクログロブリン血症の薬物療法について教えてください

A. 初回治療の選択肢は7つあります。どの治療が適しているかは年齢、就労の有無、合併症、腫瘍量、経済力などによって異なります。担当医とよく話し合って治療を選択することが大切です。

◆WM/LPLの標準治療

原発性マクログロブリン血症とそのほかのリンパ形質細胞性リンパ腫の標準治療には、以下の7つの選択肢があります（図表8）。なお、標準治療とは、現時点で最善の治療のことです。

- ①リツキシマブ（リツキサンほか。以下、^()内は商品名）単剤療法
- ②DRC［デキサメタゾン（デカドロンほか）＋リツキシマブ＋シクロホスファミド（エンドキサン）］療法
- ③BR［ベンダムスチン（トリアキシンほか）

図表8 原発性マクログロブリン血症の治療選択肢

治療法		治療期間	特徴
免疫化学療法	① リツキシマブ単剤療法	4～8週	▶ 短期間で終了する ▶ IgMフレア（一過性のIgM値増加）が懸念される ▶ 奏効率は高くない
	② DRC （デキサメタゾン＋リツキシマブ＋シクロホスファミド）療法	18週	▶ 毒性が軽微 ▶ 奏効が得られるまでに時間がかかる ▶ 緊急性を要する症例には不向き
	③ BR （ベンダムスチン＋リツキシマブ）療法	24週	▶ 脱毛や末梢神経障害を認めない ▶ 再治療が可能 ▶ <i>CXCR4</i>遺伝子変異を克服する可能性あり ▶ 感染症リスクが高い ▶ 二次性発がんのリスクあり
	④ BDR （ボルテゾミブ＋デキサメタゾン＋リツキシマブ）療法	60週	▶ <i>CXCR4</i>遺伝子変異を克服する可能性あり ▶ 血小板減少が多い ▶ 末梢神経障害が多い ▶ 感染症リスクが高い
BTK阻害薬による治療	⑤ イブルチニブ＋リツキシマブ療法	PD（増悪）まで継続	▶ <i>CXCR4</i>遺伝子変異を克服する可能性あり ▶ 心房細動、出血リスク、高血圧が多い ▶ コストが高い
	⑥ チラブルチニブ	PDまで継続	▶ 心房細動、出血リスク、高血圧の頻度は比較的低い ▶ 皮膚障害が多い ▶ コストが高い ▶ <i>CXCR4</i>遺伝子変異についての効果は不明
	⑦ ザヌブルチニブ	PDまで継続	▶ 心房細動は比較的少ない ▶ 効果の持続期間が長い ▶ <i>CXCR4</i>遺伝子変異陽性や<i>MYD88</i>遺伝子変異陰性にも効果が期待できる ▶ 好中球減少症が比較的多い ▶ コストが高い

「多発性骨髄腫の診療指針2024 第6版」日本骨髄腫学会編、文光堂を参考に作成

＋リツキシマブ] 療法

④BDR [ボルテゾミブ (ベルケイドほか)

＋デキサメタゾン＋リツキシマブ] 療法

⑤イブルチニブ (イムブルビカ) ＋リツキシマブ療法

⑥チラブルチニブ (ベレキシブル)

⑦ザヌブルチニブ (ブルキンザ)

ここでは便宜的に番号をつけましたが、現時点ではどの治療が効果と安全性が最も優れているかはわかっていません。初回治療としてどの薬物療法が適しているかは、個々の患者さんによって異なります。

どの治療を受けるかは、社会的な要素、腫瘍側の因子、強い薬物療法への適応性、各治療の効果、治療期間、出やすい副作用などを考慮して検討します。

社会的な要素とは、就労の有無、通院にかかる時間、治療にかけられる経済力などです。

腫瘍側の因子とは、主に腫瘍量のことです。血清IgM値が高い (4000mg/dL以上など)、過粘稠度症候群が認められる、骨髄中の腫瘍浸潤割合が多い場合は、腫瘍量が多いと考えられます。このようなケースでは、治療効果が速やかに得られる比較的強い治療法が勧められます。強い薬物療法が可能かどうかは、年齢や全身状態、臓器の状態によって判断します。高齢 (80歳以上)、全身状態が悪い、腎臓や肝臓、心臓などの臓器に障害があるといった場合には、強い薬物療法を実施するのは難しいため、比較的マイルドで副作用の少ない治療法を選択します。

薬物療法を選択する際には、担当医などの医療者と情報を共有し話し合いながら一緒に決めていく、シェアード・ディシジョン・メイキング (協働意思決定、右上コラム) が重要となります。

◆免疫化学療法とBTK阻害薬

①～⑦の治療法は、抗CD20抗体薬のリツキシマブ単剤、あるいはリツキシマブと従来からある殺細胞性抗がん剤やステロイド薬を併用する免疫化学療法 (①～④) と、ブルトン型チロシンキナーゼ (BTK) 阻害薬による治療 (⑤～⑦) に大別されます。

免疫化学療法では、基本的に点滴で薬を投

シェアード・ディシジョン・メイキング

(shared decision making: SDM、協働意思決定) とは?

患者さんは自分の仕事、趣味、生活環境、価値観などを医療者に伝え、医療者は病気や治療法について助言し、双方で話し合ったうえで治療方針を決める方法です。原発性マクログロブリン血症の標準治療の選択肢は複数あります。そのため、患者さんの価値観、優先したいことなどを医療者と共有し、話し合いながら治療法を選ぶSDM (協働意思決定) が大切です。

与します。リツキシマブは、原発性マクログロブリン血症をはじめB細胞由来のがん細胞の表面にあるCD20タンパクに結合し、がん細胞の増殖を抑える分子標的薬です。①と②は効果も副作用もマイルドで、治療期間も短いのですが、効果が出るまでに時間がかかるので、症状が強く緊急性が高いケースには不向きです。

免疫化学療法を受ける場合には、一般的には初回は入院し、2コース目以降は外来で治療します。点滴投与のために通院する必要がありますが、4～60週で治療が完了します。なお、原発性マクログロブリン血症に関しては、リツキシマブなどによる維持療法 (治療効果の維持、再発・再燃の予防のための治療) の有用性は証明されておらず、免疫化学療法後は薬物療法は行わずに経過を観察します。

BTK阻害薬は、IgMなどB細胞由来のがん細胞を増殖させる信号を仲介するブルトン型チロシンキナーゼ (BTK) というタンパク (酵素) の働きを阻害する分子標的薬です。IgMを増殖させる信号の伝達を阻害することで、がん細胞の増殖を抑えて死滅させます。

原発性マクログロブリン血症とそのほかのリンパ形質細胞性リンパ腫の治療に用いられるBTK阻害薬には、イブルチニブ、チラブルチニブ、ザヌブルチニブの3種類があります。腫瘍量が多い、あるいは過粘稠度症候群

セカンドオピニオンとは？

診断や治療方針について担当医から説明された後、さらに情報がほしいときには、別の医師に意見を求める「セカンドオピニオン」を利用する方法があります。

セカンドオピニオンを受けたいときには、担当医に紹介状や検査記録、画像データなどを用意してもらう必要があります。利用にあたっては、担当医のファーストオピニオンをまずはしっかり聞くこと、セカンドオピニオンの内容を担当医に伝え、もう一度治療方針についてよく話し合うことが大切です。

セカンドオピニオン外来のある病院の情報は、近隣のがん診療連携拠点病院の相談支援センターで得られます。予約が必要で有料であることが多いので、セカンドオピニオンを受ける病院には事前に受診方法と費用を確認しましょう。

を起こしているケースでは、短期間で効果が出やすい③のBR療法か⑦のザヌブルチニブが適しているとの報告もあります^{*1}。一般的には、腫瘍量が多い場合には、④のBDR療法も推奨されています。

BTK阻害薬は内服薬で、仕事や趣味などを続けながら治療を受けられるのがメリットです。ただし、効果が持続している間は薬を服用し続ける必要があり、新しい薬であるため薬剤費が高額になるのがデメリットとされます。また、内服薬による治療は継続して服

用し続ける自己管理が重要であり、薬の飲み忘れが多い人には適さない治療といえます。

◆免疫化学療法

①リツキシマブ単剤療法

1週間に1回、計4～8回リツキシマブを点滴投与します。初回はインフュージョン・リアクションと呼ばれる過敏性反応が起こりやすいので入院し、時間をかけてゆっくり薬を投与します。

②DRC療法

ステロイド薬のデキサメタゾンとリツキシマブ、殺細胞性抗がん剤であるアルキル化薬のシクロホスファミドを併用する治療です。デキサメタゾンとリツキシマブを1日目に約5時間かけて点滴投与し、1～5日目までシクロホスファミドの内服薬を1日2回服用します。6～21日目まで休薬して3週間で1コース、これを6コース繰り返します。

③BR療法

アルキル化薬のベンダムスチンとリツキシマブの併用療法です。1日目にリツキシマブとベンダムスチン、2日目にベンダムスチンのみを点滴投与します。1日目にリツキシマブのみ、2日目と3日目にベンダムスチンを投与する場合もあります。その後は休薬し、28日間を1コースとして、6コース続けます。

④BDR療法

プロテアソーム阻害薬のボルテゾミブとデキサメタゾン、リツキシマブの併用療法です。1コース目はボルテゾミブのみを1日目、4

図表9 原発性マクログロブリン血症の治療効果判定規準

	血清IgM値の変化	画像評価	症状	その他
完全奏効 (CR)	正常範囲内	消失	消失	骨髄中の腫瘍細胞消失
最良部分奏効 (VGPR)	90%以上の低下	縮小	消失	
部分奏効 (PR)	50%以上の低下	縮小	消失	
小奏効 (MR)	25%以上50%未満の低下		消失	
安定 (SD)	25%未満の低下から25%未満の上昇		消失	
進行 (PD)	25%以上の上昇が2回連続		あり	

第6回WM国際ワークショップ (IWWM: International Workshop on Waldenström's Macroglobulinemia)
Br. J. Haematol. 2013 Jan;160(2):171-6.

日目、8日目、11日目に点滴投与後、12～21日目まで休薬し、3週間で終了します。2コース目と5コース目は3つの薬、3コース目と4コース目はボルテゾミブのみを1日目、8日目、15日目、22日目に点滴投与後、23～35日目まで休薬します。休薬も含めて治療が60週間続き、最も通院回数が多くなる治療です。

◆BTK阻害薬による治療

⑤イブルチニブ+リツキシマブ

28日を1コースとする治療です。イブルチニブは1日1回、効果がなくなるまで服用し続けます。リツキシマブは、1コース目と5コース目に1週間に1回、それぞれ計4回点滴投与します。6コース目以降はイブルチニブの内服のみ継続します。

⑥チラブルチニブ

1日1回空腹時に内服する薬です。食事の影響を受けるため、食事の1時間以上前、または食後2時間以上経ってから服用します。毎日同じ時間に薬を服用するようにしておくことで飲み忘れを防げます。

⑦ザヌブルチニブ

1日2回約12時間ごとに服用する薬です。食事の影響は受けず、例えば、朝食前と夕食後に12時間空けて服用するなど、担当医と相談し、本人の生活に合わせて服用しやすい時間を決めます。

BTK阻害薬服用中はグレープフルーツを含む食品をとると副作用が出やすくなるので、摂取を控えることが勧められます。

◆治療効果の判定

原発性マクログロブリン血症の治療効果の

臨床試験とは？

新しい薬や治療法の人間に対する有効性や安全性について調べるために行われるのが「臨床試験」です。現在、使われている薬や標準治療は、国内外で臨床試験を重ねることで開発され、確立されたものです。

臨床試験には、初期の安全性や薬物動態をみる「第Ⅰ相試験」、少数（多くは数十例）を対象に有効性と安全性をみる「第Ⅱ相試験」、数百人を対象にすでに承認されている薬と新薬の候補、あるいは、標準治療と新治療の候補を比較して有効性と安全性をみる「第Ⅲ相試験」の3段階があります。

臨床試験は医療の発展に不可欠であり、試験への参加は将来の患者さんを助けることとなります。また、ある程度よいとわかっている薬や治療法が早く使える利点がある場合もありますが、予期せぬ副作用が出る危険性もあります。臨床試験への参加を検討するときには、試験の段階、目的と方法、利点やリスクをよく確認することが大切です。

判定には、原発性マクログロブリン血症の国際的な専門家会議である第6回WM国際ワークショップの判定規準が用いられています（図表9）。この判定規準では、症状、血清IgM値、リンパ節や臓器の腫れの有無をみる画像診断を組み合わせで評価します。完全奏効（CR）は病気の治癒を意味するわけではなく、骨髓や血清の中の異常なIgMと画像上の病変が目に見えない状態です。

ただ、前述（p.7）のように、原発性マクログロブリン血症の治療の目標は、完全奏効を得ることではなく、病気による症状を抑え

3

Patient's Voice

生活に支障があるほどの倦怠感で、治療を決断

最初に診断されたときには経過観察となりました。しかし、次第に貧血の症状が進み、特に午後から夕方にかけて倦怠感が強まり、息切れが激しくなってきました。7か月経過した頃に、主治医と相談して治療を開始しました。ちょうど新しい分子標的薬が承認されたタイミングだったこともあり、通院

の負担が少なく、仕事と両立しやすいこの治療を選びました。

治療の効果は高く、IgMの数値も大幅に改善しましたが、新たな課題として、低ガンマグロブリン血症の影響で感染症にかかりやすくなり、現在は週1回、自宅で免疫グロブリン製剤を皮下注射しています。正直、手間はかか

りますが、治療を続けるために必要なことだと割り切っています。

病気と向き合う中で、私は「焦らず、続けられる治療を選ぶことが大切」と実感しています。今も仕事を続けながら、自分なりの工夫を重ね、治療と日常生活を両立させています。

（51歳男性・診断から5年目）

形質転換とは

原発性マクログロブリン血症などの低悪性度のB細胞リンパ腫の細胞の一部が変化し、悪性度の高いびまん性大細胞型B細胞リンパ腫が発生することを形質転換と呼びます。原発性マクログロブリン血症の5～10%に形質転換が起こります。形質転換が生じた場合は予後が悪いとの報告もあるため、早急に、びまん性大細胞型B細胞リンパ腫の治療を行います。

ることです。部分奏効であっても症状がなくなれば、治療効果があつたと判断します。

◆救済療法

まだ症状がある場合や増悪した場合には、救済療法を実施します。救済療法では、7種類の標準治療の中で最初に実施したもの以外の薬物療法、あるいはプリンアナログとも呼ばれる代謝拮抗薬のフルダラビン(フルダラ)を点滴投与します。救済療法として、どの薬物療法が効果や安全性が高いかはわかっていないため、臨床試験への参加も選択肢になります。

◆予後と日常生活の注意点

原発性マクログロブリン血症は一般的にゆっくり進行しますが、過粘稠度症候群が生じた場合には命にかかわることがあるので、注意が必要です。生存期間の中央値(生存率が50%になる時点)は5～10年以上ですが、完治は難しく、長くつきあっていく病気です^{※2}。

原発性マクログロブリン血症の患者さんの死因は、診断された年齢によって異なります。65歳未満で診断された場合は、原発性マク

ログロブリン血症の進行によって亡くなる人が多いのに対し、75歳以上で診断された場合は心臓病や脳血管疾患などで亡くなる人が圧倒的に多くなります。65～74歳は、心臓病や脳血管疾患などががん以外の要因と、原発性マクログロブリン血症の進行によるものがほぼ同程度です^{※3}。

原発性マクログロブリン血症の患者さんは、そうではない人に比べて感染症や呼吸器疾患、消化器疾患による死亡割合が高いとの報告^{※3}もあります。症状があるときはもちろん、症状が出ていないときでも健康な人より免疫機能が低下した状態になっているので、人混みを避ける、マスクの着用、手洗いなど、日常的に感染症対策を強化することが大切です。

不安や心配事、つらい症状、痛みなどがある場合は、我慢せずに担当医や看護師、薬剤師、医療ソーシャルワーカーなど身近な医療スタッフに話してみましょう。経済的なことや就労などについては、医療ソーシャルワーカーや病院の相談室、がん相談支援センターに相談するとよいでしょう(p.19)。病気と上手につきあいながら自分らしい生活が続けられるように、担当医をはじめ医療スタッフと相談しつつ、納得できる治療を受けることが重要です。

※1 Treon SP, et al. Blood. 2024; 143 (17): 1702-1712.

※2 「多発性骨髄腫の診療指針2024 第6版」
日本骨髄腫学会編、文光堂

※3 Br. J. Haematol. 2020 Jun;189(6):1107-1118.

Patient's Voice

焦らず、今を楽しみ、自分らしく向き合っています

診断されたときは、がんと聞いて驚きましたが、主治医から「進行がゆるやかなので、今すぐ治療を始める必要はない」と言われ、治療を急いでもメリットはないと聞いて、むしろホッとしたのを覚えています。

経過観察の間は、病気に振り回されるのではなく、できるだけ日常を大切

にすることを心がけました。散歩をして体を動かし、旅行の計画を立てることで前向きな気持ちを保つようにしました。不安に縛られるよりも、今を楽しむことが大切だと思ったからです。

診断から5か月ほど経過し、視力の低下が見られたため、主治医と相談して治療を開始することを決めました。

治療中は副作用もありましたが、「この疾患は治らない。でも、うまくつきあっていけばいい」と考えることで、必要以上に悲観せずに過ごせています。

病気があっても、できることはたくさんある。私はこれからも焦らず、自分らしく生きていきたいと思います。

(67歳男性・診断から2年目)

薬物療法の主な副作用とその対処法について教えてください

A. 原発性マクログロブリン血症の治療ではほとんどの人に副作用が出現します。

副作用が出る時期や症状は使う薬によって異なります。

主な副作用とその対処法を知っておきましょう。

原発性マクログロブリン血症とそのほかのリンパ形質細胞性リンパ腫の治療薬にはさまざまな副作用があります。治療を選ぶ際には、どのような副作用が起こりやすいかも選択基準の一つになります。薬物療法を受ける前に、起こりやすい副作用（図表10）とその出現時期を知っておくことが大切です。ただし、図表10は、各薬剤の添付文書を元に作成したもので、すべての副作用が起こるわけではありません。参考程度にとどめてください。

薬やサプリメントによっては、原発性マクログロブリン血症の薬物療法と併用しない方がよいものがあります。普段使っている薬やサプリメントがある場合には、必ず担当医に伝えましょう。

原発性マクログロブリン血症の治療に用いる薬のほとんどに出やすい副作用は、血液をつくる機能が低下する骨髄抑制です。この骨髄抑制のほか、肝機能障害、腎障害、心機能障害、間質性肺炎などの副作用は検査しないとわからないことも多いため、薬物療法中は定期的に血液検査、X線検査、心電図検査、電解質検査などでそのような副作用が生じていないか確認します。

◆抗CD20抗体薬の副作用

リツキシマブ（リツキサンほか）で最も注意が必要な副作用は、点滴開始直後から24時間以内に起こるインフュージョン・リアクションです。主な症状は、急な発熱、寒気、吐き気、頭痛、かゆみ、発疹などです。また、血清IgM値が4000mg/dLを超えている状態でリツキシマブを投与すると、IgMフレア（p.9）が起こりやすくなります。

◆ステロイド薬の副作用

デキサメタゾン（デカドロン、デキサート

ほか）で起こりやすい副作用は、不眠、下痢、吐き気、脂肪がついて顔が丸くなる満月様顔貌（ムーンフェイス）です。脱毛が起こったり毛深くなったりする人もいます。

◆殺細胞性抗がん剤の副作用

アルキル化薬のシクロホスファミド（エンドキサン）は吐き気・嘔吐、下痢、口内炎、脱毛、肝機能障害が生じやすい薬です。脱毛は薬の投与から1～3週間後に始まり、髪の毛だけではなく眉毛やまつ毛、体毛も抜けることが少なくありません。ただ、多くの場合、薬の投与が終われば、3～4カ月後には短い毛が生え始めます。

また、ベンダムスチン（トレアキシンほか）や再発・再燃治療に用いられる代謝拮抗薬のフルダラビン（フルダラ）は、带状疱疹、間質性肺炎を起こしやすいので注意が必要です。带状疱疹は予防ワクチンがありますが、原発性マクログロブリン血症の人はウイルスなどを攻撃する抗体ができにくく、ワクチンの効果が出にくい可能性が高くなります。

◆分子標的薬の副作用

プロテアソーム阻害薬のボルテゾミブ（ベルケイドほか）を含む薬物療法では、間質性肺炎、末梢神経障害（手足のしびれなど）といった副作用が出る恐れがあります。そのため肺の機能が低下している人やすでに末梢神経障害のある人は他の治療法を検討します。ボルテゾミブは皮下に注射すると、静脈内投与よりも末梢神経障害が出にくくなります。

衣服のボタンが留めにくくなった、つかんでいた物をよく落とすようになった、つまずくことが多くなった、食べ物を飲み込みにくいなどの症状は、末梢神経障害によって生じている可能性があります。この副作用に対す

る予防法や治療法は確立されていないので、末梢神経障害が生じたら、薬の減量や休薬を検討します。

BTK阻害薬のイブルチニブ（イムブルビカ）は感染症、心房細動などの不整脈、鼻出血などの出血リスク、下痢を生じやすい薬です。65歳以上の人は65歳未満の人に比べて重篤な副作用が出やすいことがわかっています。チラブルチニブ（ベレキシブル）は発疹な

どの皮膚障害に注意が必要ですが、多くは抗アレルギー薬やステロイド薬の外用で改善します。頻度は少ないものの、中毒性表皮壊死溶解症など重い皮膚障害では発熱や全身倦怠感を伴い、口、眼を含む全身に赤い斑点、水ぶくれなどが広がります。

ザヌブルチニブ（ブルキンザ）で注意すべきなのは、胃腸や脳の出血、感染症、不整脈、心機能障害、間質性肺炎です。

図表10 原発性マクログロブリン血症の治療薬の主な副作用

薬の種類	薬の一般名 (主な商品名)	投与 形態	各薬剤の上段：重大な副作用 下段：その他の副作用 太字は頻度10%以上の副作用（デキサメタゾン頻度不明）
抗CD20抗体薬	リツキシマブ (リツキサン、 リツキシマブBS)	注射・ 点滴	インフュージョン・リアクション、腫瘍崩壊症候群、劇症肝炎、 皮膚粘膜症状、 骨髄抑制、感染症
			発熱、疼痛、咽喉頭炎、貧血、鼻炎、倦怠感、吐き気・嘔吐、虚脱感、 頭痛、かゆみ、発疹、悪寒、血圧上昇
ステロイド薬	デキサメタゾン (デカドロン、 デキサート)	注射・ 点滴	アナフィラキシーショック、感染症、続発性副腎皮質機能不全、 消化性潰瘍、うつ状態、腫瘍崩壊症候群
			月経異常、下痢、吐き気・嘔吐、不眠、筋肉痛、満月様顔貌、むくみ、 白血球増多、ざ瘡、多毛、脱毛、色素沈着、発熱、疲労感
アルキル化薬 (殺細胞性 抗がん剤)	シクロホスファミド (エンドキサン)	注射・ 点滴 ／内服	アナフィラキシーショック、骨髄抑制、出血性膀胱炎、胃腸出血、 間質性肺炎、心筋障害・心不全、抗利尿ホルモン不適合分泌症候群、 中毒性表皮壊死融解症、 肝機能障害
			吐き気・嘔吐、下痢、口内炎、脱毛、発熱、感染症、便秘、たんぱく尿、 むくみ、発疹、皮膚炎、色素沈着、倦怠感、低ナトリウム血症
	ベンダムスチン (トレアキシン、 ベンダムスチン)	注射・ 点滴	骨髄抑制、感染症、間質性肺炎、腫瘍崩壊症候群、中毒性表皮壊死融解症、 アナフィラキシーショック
			発疹、貧血、便秘、下痢、吐き気・嘔吐、食欲不振、LDH上昇、発熱、 疲労、倦怠感、過敏症
プロテアソーム 阻害薬	ボルテゾミブ (ベルケイド、 ボルテゾミブ)	注射・ 点滴	肺障害、心障害、 末梢神経障害 、ギラン・バレー症候群、 骨髄抑制 、 イレウス、肝機能障害、腫瘍崩壊症候群、中毒性表皮壊死症、 可逆性後白質脳症症候群、進行性多巣性白質脳症
			感染症、食欲不振、下痢、吐き気・嘔吐、便秘、疲労、無力感、带状疱疹、 肺炎、頭痛、不眠症、腹痛、発疹、筋骨格痛、むくみ
BTK阻害薬	イブルチニブ (イムブルビカ)	内服	出血、白血球症、 感染症 、進行性多巣性白質脳症、 骨髄抑制 、不整脈、 腫瘍崩壊症候群、過敏症、皮膚粘膜眼症候群、肝不全、間質性肺炎、高血圧
			下痢、吐き気・嘔吐、発疹、挫傷(肉離れ)、疲労、皮膚感染、上気道感染、 食欲減退、頭痛、咳、鼻出血、口内炎、便秘、関節痛、発熱、むくみ
	チラブルチニブ (ベレキシブル)	内服	出血、中毒性表皮壊死融解症、 骨髄抑制 、過敏症、間質性肺炎、肝機能障害
			発疹、吐き気・嘔吐、口内炎、便秘、高カリウム血症、腹痛、発熱、 ヘルペス、味覚異常、鼻出血、紫斑、高血圧、体重減少
代謝拮抗薬 (殺細胞性 抗がん剤)	フルダラビン (フルダラ)	内服	出血、感染症、 骨髄抑制 、不整脈、心機能障害、間質性肺炎
			挫傷、上気道感染、高血圧、下痢、発疹、点状出血、疲労
代謝拮抗薬 (殺細胞性 抗がん剤)	フルダラビン (フルダラ)	内服	骨髄抑制、間質性肺炎、精神神経障害、腫瘍崩壊症候群、重症日和見感染、 自己免疫性溶血性貧血、重篤な皮膚障害、心不全
			吐き気・嘔吐、脱力感、肝機能障害、蛋白尿、発熱、疲労、不整脈

(各薬の添付文書を参考に作成)

BTK阻害薬で強い副作用が出たときには、薬を減らしたり変更したり、休薬したりすることがあります。副作用が出たときには受診予約を早めて担当医に相談しましょう。自己判断で薬の服用を休止したり減らしたりすると、病気が進行してしまうことがあるので、服用の仕方を勝手に変えるのはやめましょう。

◆副作用を抑える支持療法

殺細胞性抗がん剤によって起こりやすい吐き気や嘔吐といった副作用は、支持療法の進歩によってかなり軽減できるようになってき

ています。症状の出方には個人差があるので、つらいときには医療者に伝えましょう。

食欲不振や口内炎、脱毛、便秘などの副作用については、対処法を知っておくと、ある程度つらさが軽減できる場合があります（図表11）。

副作用には、自分で対処でき、ある程度我慢してよいものと、速やかに受診する方がよいものがあります。出やすい副作用の対処法と、重い副作用が出たときの連絡先などを担当医や薬剤師などに確認しておきましょう。

図表11 原発性マクログロブリン血症の治療で現れる主な副作用の対処法

症状・副作用	対処法
吐き気・嘔吐	予防的に吐き気止めの薬を服用。抗がん剤投与当日の食事は控え目にし、食べ物、化粧品、芳香剤などにおいの強いものは周りに置かない。食事は気分のよいときに。好きな音楽を聴くなど気分転換を。
アレルギー反応・血管痛	点滴中に違和感、息苦しさ、血管に沿った痛みなどがあったときは医療スタッフに知らせる。血管痛は腕を温めながら投与すると軽減する場合もある。
食欲不振	1日3回など食事の回数にはこだわらず、食べられそうなときに食べたいものを少しずつでも口にするとよい。麺類、アイスクリーム、ゼリーなど、冷たいもの、のど越しのよいものが比較的食べやすいとされる。味の濃いものを好む人も。少量でも栄養価の高いものや栄養補助食品を試してみる方法もある。
口内炎	口の中を清潔にし保湿を心がける。香辛料の強い食事、熱いもの、硬いものは控える。痛みが強い場合には抗炎症作用のある薬剤や麻酔薬などを含んだうがい薬も用いられる。
脱毛	髪を短くしておき、帽子やナイトキャップをかぶると髪の毛の散らばりを軽減できる。脱毛をきたす薬を使うときには、ウィッグやバンダナの準備をしておくとい。脱毛前に顔の写真を撮っておくと、脱毛後に眉毛を描くときの参考になる。
貧血・倦怠感・疲労感	少しの活動でも疲れたり、息切れがしたりする場合には休息を取る。貧血の程度によっては、自宅での安静や輸血を必要とする場合がある。可能な範囲でウォーキングや体操などの有酸素運動をすると倦怠感が軽減する。手足のストレッチやマッサージは緊張感を和らげる効果が期待できる。
感染症	白血球が減少したとき、また、免疫を抑制する薬剤の内服中には、健康な人には悪影響を与えない弱い細菌やカビ、ウイルスであっても、急性肺炎などを起こしやすい。人混みに出ることを避け、出る場合にはマスクを着用し、外出から帰ったら手洗い、うがいを励行する。
便秘	下剤や抗便秘薬を使う。無理のない範囲で体を動かし、腸を刺激したり、お腹をマッサージしたり、腰やお腹を温める。水分や食物繊維が豊富な食品、ヨーグルトなどを積極的に取るようにする。便意を感じたら我慢せず、落ち着いて排便ができるよう、環境を整備する。
出血傾向	打撲していないのに皮下出血や紫斑がみられたら、血液検査を受ける。特に傷もないのに口腔内などに粘膜出血がある場合には、血小板数が減少していることが多いので、できるだけ早く受診する。
肝機能障害・黄疸	皮膚や白目の部分が黄色くなるなど、黄疸に気づいたら医師、薬剤師などに連絡を。必要に応じて休薬や投与中の薬剤の減量が行われる。肝機能異常がある場合には肝臓に負担がかかるのでアルコールは慎む。
不整脈・心機能障害	動悸・息切れ、手足や顔のむくみなど、異変があったら早めに受診を。

（「患者必携」国立がん研究センターがん対策情報センターなどを参考に作成）

再発・再燃とは どのような状態になることですか

A. 原発性マクログロブリン血症の治療によって消失した症状が、再び出現することです。再発・再燃時は、初回治療終了からの期間と個々の患者さんの状態に合わせて薬物療法を選択します。

再発・再燃治療が必要になるのは、図表5のような症状が再び出現したときです。再発・再燃の治療では、図表8の7種類の薬物療法のいずれか、あるいは代謝拮抗薬のフルダラビンの点滴投与を行います。過粘稠度症候群を起こした場合には速やかに血漿交換を実施し、薬物療法を開始します。

再発・再燃治療としてどの薬物療法を選択するかは、初回治療の奏効期間が短い早期再発なのか、奏効期間と無治療期間が長く（おおむね2年以上）続いた晩期再発かによって異なります。早期再発の場合は初回治療とは異なる薬物療法が適していますが、晩期再発なら初回治療と同じ薬物療法も選択肢です。

※一般的には、完全奏効に到達していた症例が増悪した場合を「再発」、完全奏効に至らなかった症例が増悪した場合を「再燃」と呼びます。

ただし、再発・再燃時にどの薬物療法が最も効果や安全性が高いのかはわかっていません。

再発・再燃時においても年齢、社会的な要素、合併症、腫瘍側の因子、経済力、価値観などを考慮し、医療者と話し合いながら治療法を選択するSDMが大切です。臨床試験への参加も選択肢になりますし、自家造血幹細胞移植（下コラム）の実施が検討されることもあります。

再発・再燃治療によって症状が消失し、その状態を維持できる人も少なくありません。

不安やつらい症状があったら一人で抱え込まずに担当医や看護師、医療ソーシャルワーカーなどに伝えましょう。

原発性マクログロブリン血症の造血幹細胞移植

造血幹細胞移植は、大量化学療法や全身放射線療法で体の中のがん細胞を減らした後、患者本人またはドナーから事前に採取した造血幹細胞を輸注し、血液をつくる機能を回復させる治療法です。

原発性マクログロブリン血症に対しては、再発・再燃時、あるいはほかの

治療の効果がなくなったとき、形質転換が起こったときに自家造血幹細胞移植（自家移植）をすることがあります。自家移植では大量化学療法によってがん細胞を最小限に減らした後、あらかじめ採取・凍結しておいた患者自身の末梢血幹細胞を輸注します。

高い効果が期待できる半面、大量化

学療法によって吐き気・嘔吐、脱毛、下痢、口内炎、食欲不振などの強い副作用が出たり、心臓、肝臓、腎臓、中枢神経などに重大な機能障害が起こったりするリスクの高い治療です。造血幹細胞移植をするかどうかは、年齢、全身と臓器の状態、本人の希望などによって慎重に判断されます。

Patient's Voice

足の痛みからの診断、寒冷凝集素症と向き合う

私は足の指の付け根の痛みからリウマチを疑われ、血液検査を受けたことでWMと診断されました。まさか足の痛みが血液のがんにつながるとは思わず、健康的な生活を心がけていただけに、青天の霹靂でした。

すぐに分子標的薬での治療を開始しましたが、逆にIgM値が上がってしまい、

セカンドオピニオンを受けた結果、BR（ベンダムスチン＋リツキシマブ）療法に切り替えました。治療が進むにつれてIgM値は下がりましたが、貧血などの寒冷凝集素症に悩まされ、医師から「これ以上赤血球値が下がると輸血が必要になる」と言われるほどでした。そこで、体を温める工夫を始めまし

た。冬場は暖房をしっかりと使い、加温器で暖かい空気を下に循環させるようにしました。特に下半身の冷えを防ぐため、スキーウェアのような防寒着やモコモコのスリッパを活用。こうした対策のおかげで赤血球の数値が少し回復し、輸血を免れることができました。（68歳男性・診断から2年目）

治療や療養を支える多くの専門家がいます

医療機関や地域には、あなたの治療だけでなく、療養生活を支える専門がたくさんいます。これらの専門家はすべての医療機関や地域にいないわけではありませんが、紹介してもらえることもあります。気になることはなるべく早い段階で相談するとよいでしょう。



診断・治療について知りたい

原発性マクログロブリン血症の治療にあたる血液内科医などの担当医や外来の看護師に相談しましょう。がん看護専門看護師、がん薬物療法看護認定看護師などの資格を持つ看護師がいる病院もあります。医師や看護師に話しにくいときには、医療相談室にいる医療ソーシャルワーカーなどが相談に乗ってくれます。

経済的に心配なので相談したい

治療費や生活費、就労の問題などで心配なときには、かかっている病院の医療相談室、または近くのがん診療連携拠点病院のがん相談支援センターに相談しましょう。

なお、公的医療保険には、高額な治療費の自己負担を軽減する高額療養費制度があります（下表）。マイナンバーカードを保険証として使うか、公的医療保険組合に申

請して限度額適用認定証を受け取り、事前に病院に提出すれば、窓口での支払いが自己負担限度額の範囲内で済みます。12カ月間で3回以上高額療養費の対象になると、「多数回該当」として4回目以降はさらに負担が軽減されます。また、障害年金を受け取れる場合もあります。

治療と仕事の両立を相談したい

病院の相談室やがん相談支援センターの医療ソーシャルワーカーや社会保険労務士などに相談しましょう。病院と職場の情報共有をサポートするなど、がん治療と仕事の両立などを支える両立支援コーディネーターがいる病院も増えています。休職後の復帰、転職、再就職の支援も受けられます。

痛みが強い、精神的につらい

原発性マクログロブリン血症、あるいはその治療に伴う痛みやつらさに対する緩和

ケアは、診断後、早い段階から受けることができます。緩和ケア医や看護師、薬剤師、管理栄養士、リハビリ職などが集まる緩和ケアチームが血液内科医と連携して対応します。また、緩和ケア認定看護師という認定資格を持つ看護師もいます。

通院中は血液内科医や緩和ケア外来が、在宅医療では在宅医や地域の在宅緩和ケアチームが緩和ケアを担当します。

薬の副作用、鎮痛薬などについては担当医や薬剤師に率直に話すとよいでしょう。薬を受け取るときなどに会う薬剤師も身近な医療従事者の1人です。

不眠が続く、気分の落ち込みがひどい

不安や気持ちの落ち込み、不眠、食欲不振などが続く場合には、担当医に相談するか、精神腫瘍医、精神科医、心療内科医の診察を受けましょう。公認心理師や精神看護専門看護師が心理的ケアにあたることもあります。

転院や在宅医療について相談したい

急性期で入院治療を受けた場合の転院や在宅医療に関しては、院内の医療相談室や地域連携室、がん診療連携拠点病院にある、がん相談支援センターの医療ソーシャルワーカーや看護師に相談しましょう。また、在宅医、訪問看護師、ケアマネージャーなど、在宅での医療や介護の専門家にもつないでもらえます。地域包括支援センターでも相談できます。

ピアサポーターや患者支援団体も頼りになります

同じ病気や障害などを経験した人同士が支え合うことをピアサポートといいます。「ピア（peer）」とは英語で「仲間」「同輩」「対等の人」といった意味の言葉です。

ピアサポートの場では、病気や生活に関する情報、悩みや不安を共有することで、家族や医療・福祉関係者からの支援とは異なるサポートを得られます。

がんのピアサポートを行っている組織としては、がんの種類別の患者支援団体、病院が公認して病院内で活動する患者さん主体のボランティアグループ、がんの種類を超えて、がん患者さんの支援にあたる団体などがあります。患者・家族同士が交流できる「患者サロン」を開催している病院もあります。

ピアサポートを行う組織の情報は、かかっている病院の相談室やがん相談支援センター、インターネットで得られます。

◆高額療養費制度の自己負担限度額（70歳未満）

（2025年4月現在）

	所得区分	自己負担限度額（1か月あたり）
①	年収1,160万円以上 健保：標準報酬月額83万円以上 国保：年間所得901万円超	252,600円+（医療費－842,000円）×1% 多数回該当：140,100円
②	年収約770万円～約1,160万円 健保：標準報酬月額53万円以上79万円 国保：年間所得600万円超901万円	167,400円+（医療費－558,000円）×1% 多数回該当：93,000円
③	年収約370万円～約770万円 健保：標準報酬月額28万円以上50万円 国保：年間所得210万円超600万円	80,100円+（医療費－267,000円）×1% 多数回該当：44,400円
④	～年収約370万円 健保：標準報酬月額26万円以下 国保：年間所得210万円以下	57,600円 多数回該当：44,400円
⑤	住民税非課税	35,400円 多数回該当：24,600円

がんについての相談に関するサイト

●国立がん研究センター がん情報サービス「制度やサービスを知る」

<https://ganjoho.jp/public/institution/index.html>

患者さんが使える制度、仕事やお金に関する情報の入り口となるページです。

●国立がん研究センター がん情報サービス「がんの相談」

「がん相談支援センター」とは

<https://ganjoho.jp/public/institution/consultation/cisc/cisc.html>

●国立がん研究センター がん情報サービス「地域から病院を探す」

<https://hospdb.ganjoho.jp/kyoten/kyotensearch>

がん診療連携拠点病院のがん相談支援センターでは、その病院にかかっていない患者さんや家族もさまざまな相談をすることができます。

●がん制度ドック

<https://www.ganseido.com>

NPO法人がん暮らしを考える会が運営しているウェブサイトで、患者さんの属性について質問に答えることで、利用できる可能性のある公的支援制度や民間保険を検索できます。





パールリボンとは？

諸説ありますが、
原発性マクログロブリン血症啓発のシンボルとしてパールリボンが使われています。

この冊子は、BeiGene Japan 合同会社ほか、企業や個人のみなさまからの支援で制作しました。



●BeiGene Japan 合同会社 <https://beigene.jp>

後援



MBS Jump Over Cancer

●JUMP OVER CANCER <https://www.mbs.jp/joc/>



日本血液学会

J S H JAPANESE SOCIETY OF HEMATOLOGY

●一般社団法人日本血液学会 <http://www.jshem.or.jp>



一般社団法人
日本造血・免疫細胞療法学会

●一般社団法人日本造血・免疫細胞療法学会 <https://www.jstct.or.jp/>



●一般社団法人日本骨髄腫学会 <https://jsmm.jp/>

制作：認定NPO法人キャンサーネットジャパン



CancerNet Japan

冊子はみなさまからの寄付・遺贈・支援で制作しています。

制作・増刷・改訂へのご支援をお願いします。寄付金控除等の税制優遇を受けることができます。

寄付・遺贈の申し込み ▶ <https://www.cancernet.jp/donation>

その他の冊子一覧 ▶ <https://www.cancernet.jp/category/publish>



※本冊子の無断転載・複写は禁じられています。
内容を引用する際にはご連絡ください。

2025年4月 第1版 第1刷



●この冊子は下記URLからダウンロードできます。

<https://www.cancernet.jp/wm>