

全身性免疫グロブリン軽鎖アミロイドーシス (AL) に対する自己末梢血幹細胞移植併用大量メルファラン療法 (HDM/SCT) の12年の治療成果

○加藤修明、松田正之、池田修一 信州大学医学部脳神経内科、リウマチ・膠原病内科

全身性免疫グロブリン軽鎖アミロイドーシス(以下AL)は、アミロイドーシスの中で**最も頻度が高い**重要な病型。

しかし**従来有効な治療法がなく、非常に予後不良**であった(余命1.5年)!

そのような中、**本邦で先駆的**となるALに対する自己末梢血幹細胞移植併用大量メルファラン療法(以下HDM/SCT)が、**2001年当科において開始**された。

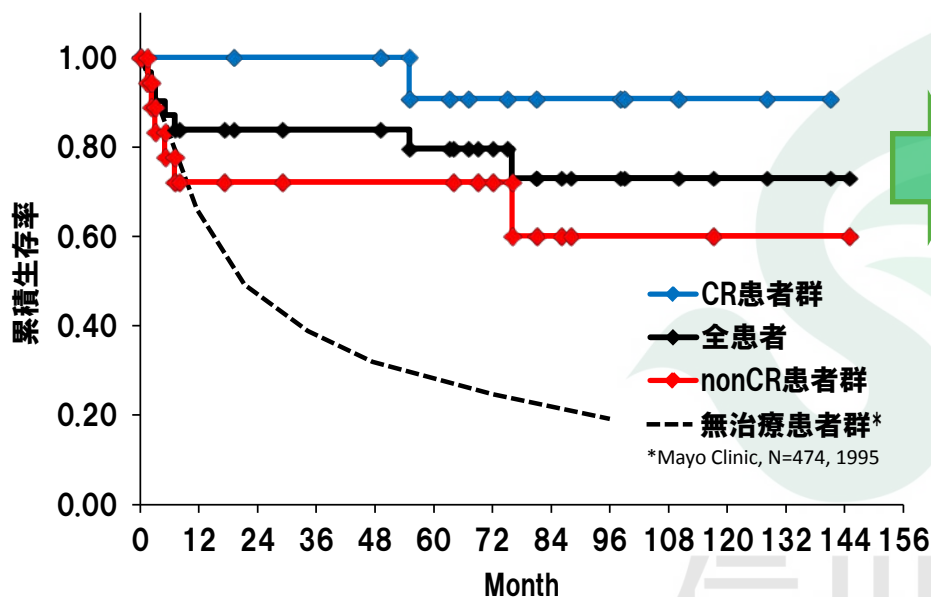
➡ そこで「**本治療がどのようにAL患者の診療に貢献したか**」を評価するため、12年におよぶ当科でのHDM/SCTの**安全性**、血液学のおよび組織学的な**有効性**、および**長期予後**の検討を行った。

➡ **安全性**は治療関連死亡率(TRM)を、**血液学的有効性**は完全寛解(CR)導入率を、それぞれ海外主要施設のデータと比較して評価した。**長期予後**は生存率曲線(Kaplan-Meier法)を用いて評価した。

結果および結語

報告者	年	施設	N	TRM (%)	CR率 (%)
Skinner	2004	Boston	312	13	40
Gertz	2010	Mayo	434	10	39
Katoh	2013	Shinshu	31	9.7	41.9

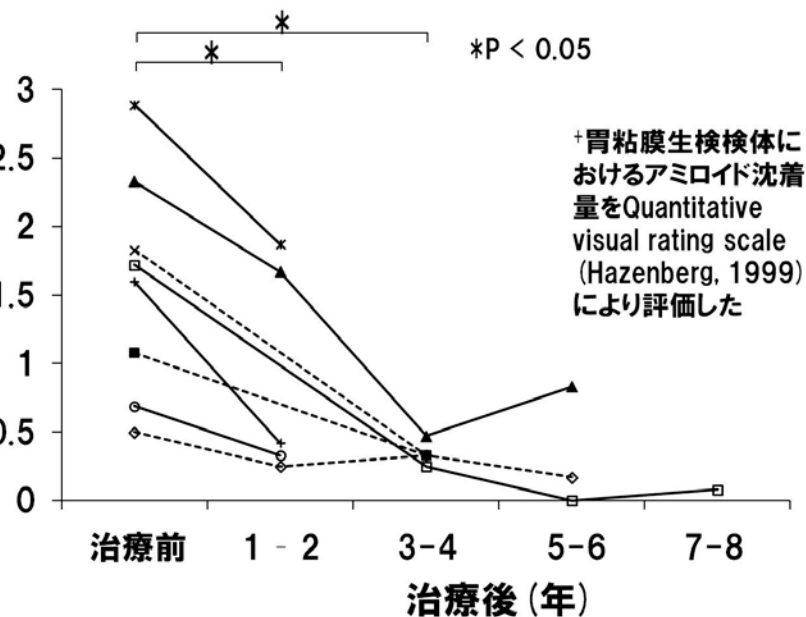
治療関連死亡率(TRM)は十分に低く、完全寛解(CR)導入率は十分に高い。**世界標準の効果と安全性を備え、本邦におけるALを治療可能な疾患とした。**



長期予後を著明に改善し、AL患者診療に大きく貢献した。

ALにおいて、治療により**消化管アミロイド沈着量が減少**し得ることを世界で初めて示した。

アミロイド沈着スコア⁺



なおこれら**治療成績は近年さらに向上している**