

### (3) 血液・凝固系疾患分野

## 多臓器型ランゲルハンス細胞組織球症（LCH）

#### 1. 概要

未熟樹状細胞の性格を持つ LCH 細胞が皮膚や骨、リンパ節、肝臓、脾臓、肺、造血器、頭蓋内などで異常に増殖し、組織の破壊を起こす。

#### 2. 疫学

年間発症数は、40-50 例と推定される。乳幼児に多いが、高齢者も含めあらゆる年齢に発症する。

#### 3. 原因

LCH 細胞の異常増殖には、腫瘍性の側面と反応性の側面がある。LCH 細胞に BRAF 遺伝子の変異が見出されることは前者を支持する所見である。一方、自然治癒する例がある点、再発しても悪性度が増すことがない点は後者を支持する所見である。

#### 4. 症状

LCH 細胞がどこで増殖するかによって、発熱、皮疹、中耳炎、骨痛、軟部組織腫脹、呼吸不全、黄疸、貧血、出血傾向、運動障害など症状は多彩である。強力な抗がん剤治療をしても約 10%の例は急速に進行し致命的となる。一旦、症状が改善しても再燃することがしばしばあり、慢性に経過することが多い。

#### 5. 合併症

尿崩症や下垂体機能低下症などの内分泌障害、整形外科的障害、呼吸不全、肝不全、中枢神経障害など様々な不可逆的病変を残すことがある。

#### 6. 治療法

単一病変型では自然治癒することもあるが、多臓器型では抗がん剤による治療が必須である。肝・脾または造血器病変があり初期治療に反応しない例は、造血細胞移植を行う必要がある。再発例に対して、必ずしも強力な治療を必要としない。

#### 7. 研究班

多臓器型ランゲルハンス細胞組織球症の啓発と標準治療の確立研究班