

## C. その他の造血系腫瘍 other hematopoietic tumors

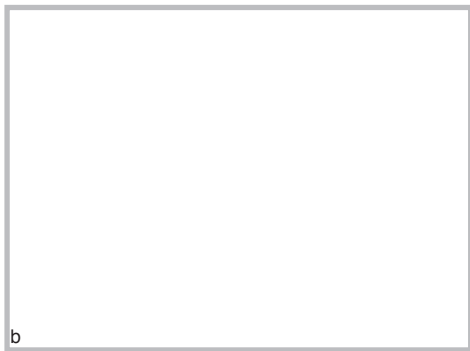


図 22.50 Langerhans 細胞組織球症 (Langerhans cell histiocytosis)  
a : 体幹に角化を伴う紅斑局面が多発している。b : 頭部に湿疹様の局面, 脱毛を認める。膿疱と痂皮も伴っている。

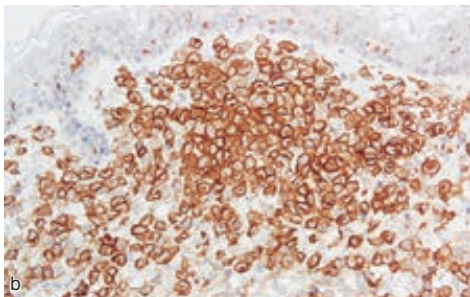
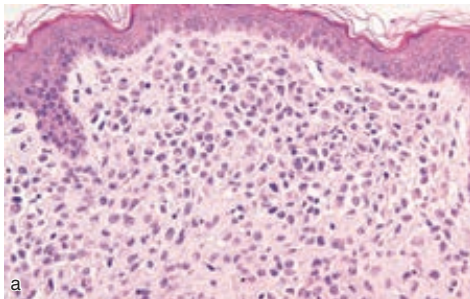


図 22.51 Langerhans 細胞組織球症の病理組織像  
a : HE 染色像。真皮上層における Langerhans 細胞の著明な浸潤増殖。b : CD1a 染色像。CD1a 陽性の浸潤細胞を認める。

### 1. Langerhans 細胞組織球症 Langerhans cell histiocytosis ; LCH

同義語：組織球症 X (histiocytosis X)

皮膚, 肝, 脾, 骨髄, リンパ節, 肺など全身臓器で, Langerhans 細胞の腫瘍性増殖をきたす疾患である。発症年齢や臨床症状から Letterer-Siwe 病, Hand-Schüller-Christian 病, 好酸球性肉芽腫 (eosinophilic granuloma) の 3 病型に分類されていたが, 中間例も多く, 現在は統一して LCH と呼ばれる。病変を生じる部位によって, 単一臓器型と他臓器型に分類される。皮膚病変は LCH 全体の 60 ~ 80% でみられ, 脂漏部位を中心に, 湿疹に類似した紅色局面や出血性丘疹, 痂皮, 紫斑などを生じる (図 22.50), 黄色肉芽腫 (21 章 p.436 参照) を思わせる皮疹を生じることもある。病理組織学的に, 表皮向性を伴う大型の組織球様細胞が真皮で増殖し, CD1a (図 22.51) および S-100 が陽性。

**Letterer-Siwe 病**：乳児期に急激に発症する。発熱や肝脾腫, 肺病変, 汎血球減少などとともに, 全身に出血性小丘疹が出現。頭部は脂漏性皮膚炎に類似する。化学療法や造血幹細胞移植が行われるが, 予後不良。

**Hand-Schüller-Christian 病**：小児期に好発。頭蓋骨の溶骨性病変, 眼球突出, 下垂体性尿崩症を 3 主徴とする。皮疹は肉芽腫性変化や黄色腫様変化が主体。自然軽快することがある。

**好酸球性肉芽腫**：年長児～成人に発症。頭蓋骨や脊椎の溶骨性病変が単発～散在する。病理組織学的には組織球様細胞に加えて, 好酸球の著明な浸潤がみられる。予後良好で, 経過観察することもある。

先天性自然治癒性組織球症  
(congenital self-healing histiocytosis)

MEMO