

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

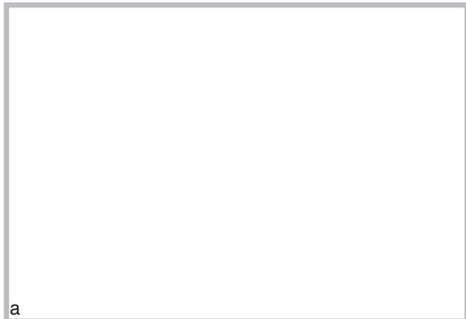


図 22.50 Langerhans 細胞組織球症 (Langerhans cell histiocytosis)
a : 体幹に角化を伴う紅斑局面が多発している。b : 頭部に湿疹様の局面、脱毛を認める。膿疱と痂皮も伴っている。

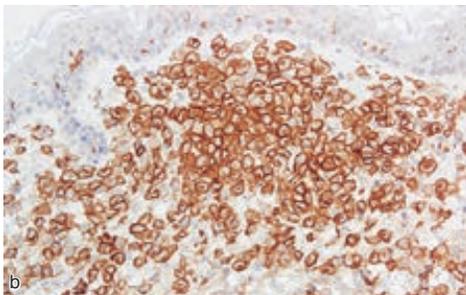
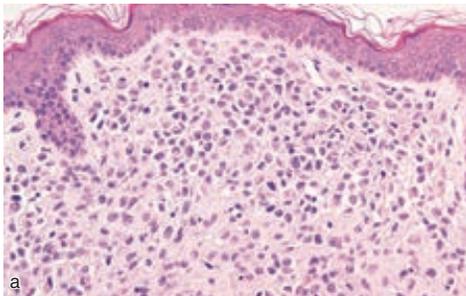


図 22.51 Langerhans 細胞組織球症の病理組織像
a : HE 染色像。真皮上層における Langerhans 細胞の著明な浸潤増殖。b : CD1a 染色像。CD1a 陽性の浸潤細胞を認める。

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、骨髓、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