

告示	番号	45	悪性新生物
	疾病名	血球貪食性リンパ組織球症	

血球貪食性リンパ組織球症

けっきゅうどんしょくせいりんばそしきぎゅうしょう

概要・定義

組織球が増殖する疾患の総称である。組織球は、抗原提示細胞である樹状細胞と抗原貪食細胞であるマクロファージに大別され、ともに骨髄起源の造血幹細胞に由来する。樹状細胞が増殖する疾患の代表として Langerhans 細胞組織球症 (LCH)、マクロファージが増殖する疾患の代表として血球貪食性リンパ組織球症 (HLH) がある。その他のまれな組織球症として、樹状細胞性腫瘍と非ランゲルハンス細胞組織球症があり、前者には、濾胞樹状細胞肉腫 (Follicular dendritic cell sarcoma: FDCC)、指状嵌入樹状細胞肉腫 (Interdigitating dendritic cell sarcoma: IDCS)、ランゲルハンス細胞肉腫 (Langerhans cell sarcoma: LCS) が、後者には、若年性黄色肉芽腫 (Juvenile xanthogranuloma: JXG)、エルドハイム・チェスター病 (Erdheim-Chester disease: ECD)、ロサイ・ドルフマン病 (Rosai-Dorfman disease: RDD、別名: 塊状リンパ腺症を伴う洞組織球増多症 (Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy)) が含まれる。

症状

LCH: 単一臓器に浸潤する SS 型、多臓器に浸潤する MS 型に分類され、浸潤臓器により症状は多彩である。SS 型の 80% 以上は骨病変であるが、皮膚、リンパ節病変の場合もある。MS 型は、骨と皮膚病変が多く、次いで造血器、リンパ節、肝、脾、軟部組織、肺、胸腺、下垂体などあらゆる臓器に発生する。骨痛 (溶骨病変)、腫瘤触知、皮疹、発熱、リンパ節腫脹、耳漏、肝脾腫、呼吸困難、尿崩症など様々な症状を呈する。HLH: 持続する発熱、皮疹、肝脾腫、リンパ節腫脹、出血症状、けいれん、呼吸障害、肝障害、腎障害、下痢、浮腫など、高サイトカイン血症に伴う多彩な症状を呈する。

まれな組織球症: 樹状細胞性腫瘍のうち FDCC と IDCS はリンパ節腫脹が種症状であるが、LCS はその他に骨、皮膚、肝、脾、肺、骨髄など種々の臓器に浸潤し、浸潤臓器により症状は多彩。JXG は多発性結節性丘疹の他、皮下や頭蓋内・肝・脾・肺・眼/眼窩・骨などに腫瘤を形成する。ECD は両側対称性の硬化性の長管骨病変、体重減少や発熱を主症状とし、半数以上の例に後腹膜線維症に伴う尿管狭窄、黄色腫、小脳失調、尿崩症、肺線維症などがみられる。RDD は無痛性の両側性頸部リンパ節腫脹が主症状で、膨隆疹や溶骨性病変、発熱、体重減少、自己免疫疾患がみられる。

治療

LCH：単独病変 SS 型は自然軽快する例もあり、頭蓋顔面部位以外の骨病変は、経過観察することが多い。多病変 SS 型、MS 型はビンクアルカロイドを基本にした抗がん剤による治療が必須である。

HLH：高サイトカイン血症の沈静化のために、ステロイドや免疫抑制剤（サイクロスポリン A）、VP-16 を組み合わせた免疫化学療法が用いられる。原発性 HLH では、造血細胞移植が必要である。悪性疾患に伴う 2 次性 HLH の場合には原疾患の治療が優先される。

まれな組織球症：FDCS と IDCS は腫瘍切除が第一選択である。LCS は強力な化学療法が必須で、造血細胞移植も治療選択に上がる。JXG の皮膚型は経過観察でよいが、全身型は LCH に準じた化学療法を必要とする。ECD はインターフェロン α の有効性が海外から報告されている。RDD の多くは自然治癒するが、多発病変のある例ではステロイド療法や多剤併用化学療法が行われるが効果は定まっていない。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/1_4_25.html