

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

小児科 (2001.03) 42巻3号:289～290.

目で見る小児科 Langerhans cell histiocytosisの1例

岡本年男, 大島美保, 矢野公一, 瀧本昌俊

Langerhans cell histiocytosis の 1 例

目で見る

小児科

名寄市立総合病院 小児科



写真1 入院時の口腔所見

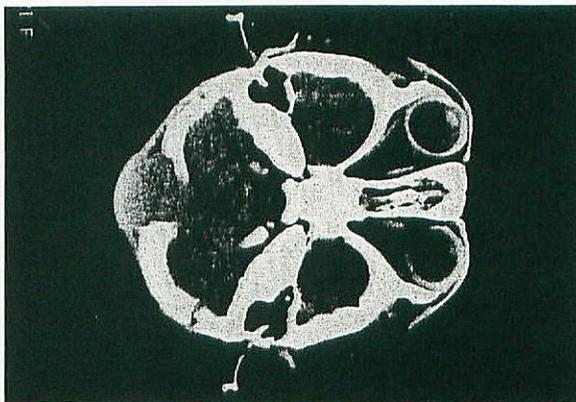


写真2 入院時の頭部 CT 像

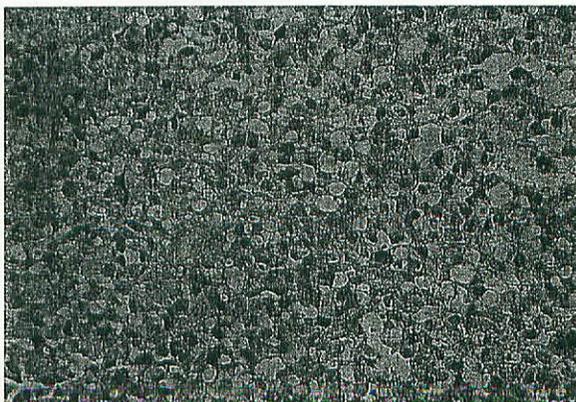


写真3 免疫組織染色

岡本 年男¹⁾ 大島 美保¹⁾
 矢野 公一¹⁾ 瀧本 昌俊¹⁾

I. 症 例

[症 例] 8カ月, 女児

現病歴: 約1週間微熱と咳嗽が続き, 食欲低下および右頬部腫脹が出現したため精査加療目的で入院した。約1カ月前より硬口蓋右後方より乳白歯の萌出を認めていた。

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし

入院時現症: 身長 67 cm (-0.6 SD), 体重 8,265 g (肥満度+7%)。右頬部の腫脹, 硬口蓋右後方腫瘍および同部より乳白歯の萌出(写真1)を認め, 後頭部正中に直径 3 cm, 高さ 1 cm の半球状腫瘍を触知した。頭皮に脂漏性湿疹, 体幹に暗赤色小発疹を認めた。右季肋下に肝を 3.5 cm 触知した。

入院時検査所見: 血液検査では WBC 14,900/ μ l, Hb 9.3 g/dl, Plt 63.9 \times 10⁴/ μ l と白血球, 血小板増加と軽度の貧血を認め, CRP 5.1 mg/dl と高値であった。肝・腎機能異常はなかった。X線検査では上縦隔陰影の拡大と左第4肋骨の骨融解像を認め, 頭蓋骨の punched-out lesion を認めた。頭部 CT では骨融解像を伴う後頭部の腫瘍を認めた(写真2)。以上の所見より Langerhans cell histiocytosis (LCH) を疑い, 皮膚および口腔内腫瘍の生検を行った。組織球様細胞の monotonous な増殖を認め, 免疫組織染色にて S-100 蛋白陽性(写真3)であることから本症例を LCH と診断した。

II. 考 察

LCH は組織球増殖症候群の一つで, その病

因は不明である。Langerhans 細胞は主に表皮に分布する骨髄由来の抗原提示細胞で, CD 1 a, S 100 蛋白陽性, 電子顕微鏡で Birbeck 顆粒が認められる。わが国の小児の発生頻度は年間 10 万人当たり 0.15 とまれである。約 80% に骨病変を有し, 多くは頭蓋骨に骨融解像を認める。皮膚病変は約 60% にみられ, 脂漏性湿疹様皮疹が主として体幹, 頭部に認められる。発疹はしばしば結節性で赤褐色を呈する。その他肺病変, 肝脾腫, 中枢神経系合併症として尿崩症などがみられる。浸潤部位の生検がもっとも大切な検査であり, これにより診断を確定する。病変部位の広がりを知るために骨髄穿刺, X線検査, CT などが必要である。限局性のものでは搔爬や局所の放射線照射, 全身性のものでは化学療法, 免疫療法, インターフェロン療法, 骨髄移植などの治療が試みられている。Osband らの病期分類では, 年齢, 病変臓器の数, 臓器不全の有無によって病期 (Stage) を決定し, 予後もこの3つの因子により決められる¹⁾。本症例は生後 8 カ月と低年齢であり, 骨, 皮膚, 縦隔, 軟口蓋, 肝など病変は多臓器にわたり, 入院後に呼吸障害を呈したため, Stage IV に分類され予後不良である。難治性 LCH に対する確立した治療法がないのが現状であり, 今後の病因解明と治療法確立が待たれる。

文 献

- 1) Osband M et al: Histiocytosis-X. N Engl J Med 304: 146-153, 1981

1) Toshio OKAMOTO et al. 名寄市立総合病院小児科

[連絡先] ☎ 096-8511 名寄市西7条南8丁目 名寄市立総合病院小児科