

診断に苦慮したランゲルハンス細胞組織球症の1例

◎甲藤 理和¹⁾、多田 智紀¹⁾、黒田 紀行¹⁾、森 亮輔¹⁾、瀬尾 佳代子¹⁾、木内 洋之¹⁾、井町 仁美¹⁾、村尾 孝児¹⁾
香川大学医学部附属病院¹⁾

【はじめに】ランゲルハンス細胞組織球症(Langerhans cell histiocytosis : LCH)はランゲルハンス細胞が単クローン性に増殖、様々な臓器に浸食し、多彩な症状を呈する稀な疾患である。症状が多岐にわたることから患者が受診する科も様々で初診時に適切な診断がされず、LCHと診断されるまで時間を要することも少なくない。今回、我々はフローサイトメトリー検査(FCM)がLCH診断に有用であった1例を経験したので報告する。【症例】1歳1か月、男児 【主訴】貧血、血小板減少【現病歴】20XX年3月頃から体が黄色く唇の色も薄い印象があった。卵アレルギーで近医に通院しており体重増加不良のため血液検査を実施した結果、貧血を認めた。その後の再検査で血小板減少、貧血の進行を認め、翌月前医へ紹介となった。さらに血小板減少、貧血が進行していたため、血液疾患などが疑われ、同日精査加療目的で当院紹介となった。この数日前から腹囲に点状出血が出現していた。【初診時検査所見】WBC $5.2 \times 10^9/L$ (Seg8%) ,RBC $2.38 \times 10^{12}/L$, Hb 57g/L, PLT $61 \times 10^9/L$, RET 6.30%, LD 204U/L, IL-2 17091pg/mL

【経過】Day1に1回目の骨髄検査を行ったが、血液疾患を積極的に疑う所見は認められなかった。またPET-CTにおいても明らかな集積を認めなかった。Day8に小豆大の左頸部リンパ節腫脹を認め、Day9に2回目の骨髄検査を実施したが、dry tapのため骨髄液採取不可であった。以降、リンパ節増大や肝脾腫、間欠熱を認め、悪性リンパ腫が最も疑われた。Day21に3回目の骨髄検査を実施し、軽度顆粒球過形成とマクロファージの増加及び、局所的な集塊形成を認めたため鑑別疾患にLCHが加えられた。Day24に行われた頸部リンパ腫生検のFCMにてCD1a(+),HLA-DR(+)の細胞集団を認め、LCH疑いとなった。Day27に病理組織診断にてCD1a(+),S100(+),langerin(+),BRAF V600(+)の腫瘍細胞の増殖が確認され、LCHと診断された。現在、他院にて治療を行っている。【まとめ】リスク臓器浸潤を認めるLCHは適切な治療を受けなければ急速に病状が進行し死亡に至る。FCMは補助診断ではあるが早期診断の一助になり得ると考える。(血液検査 : 3675)