

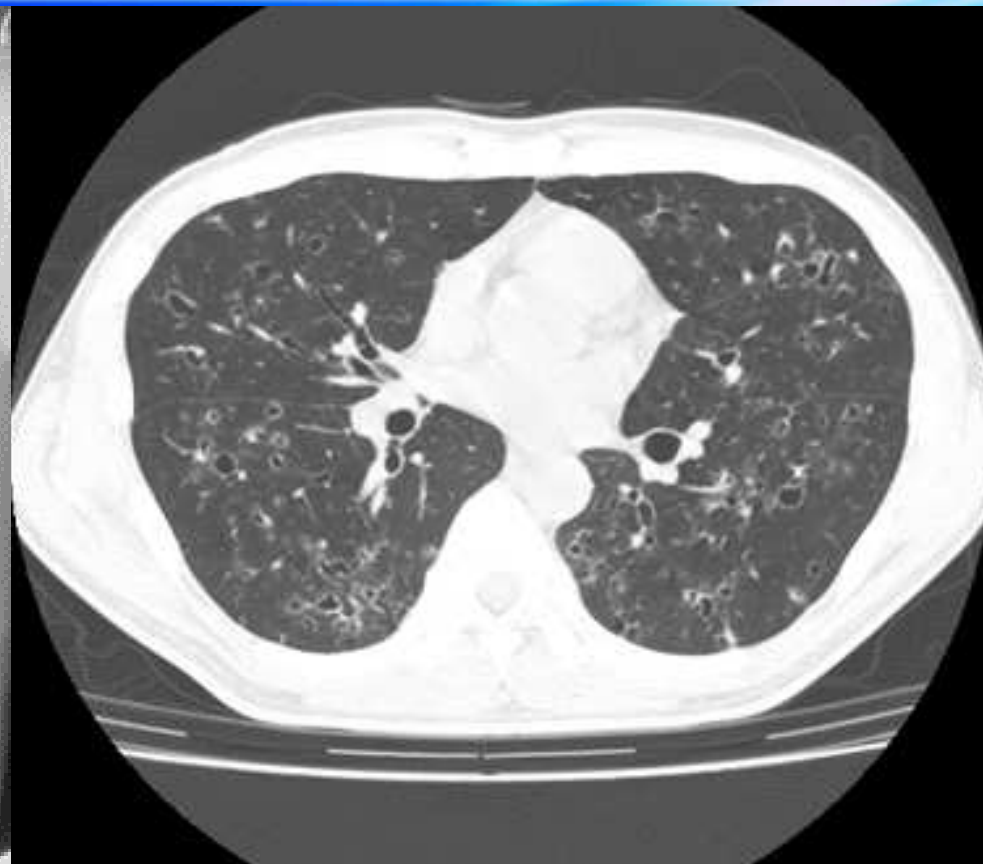
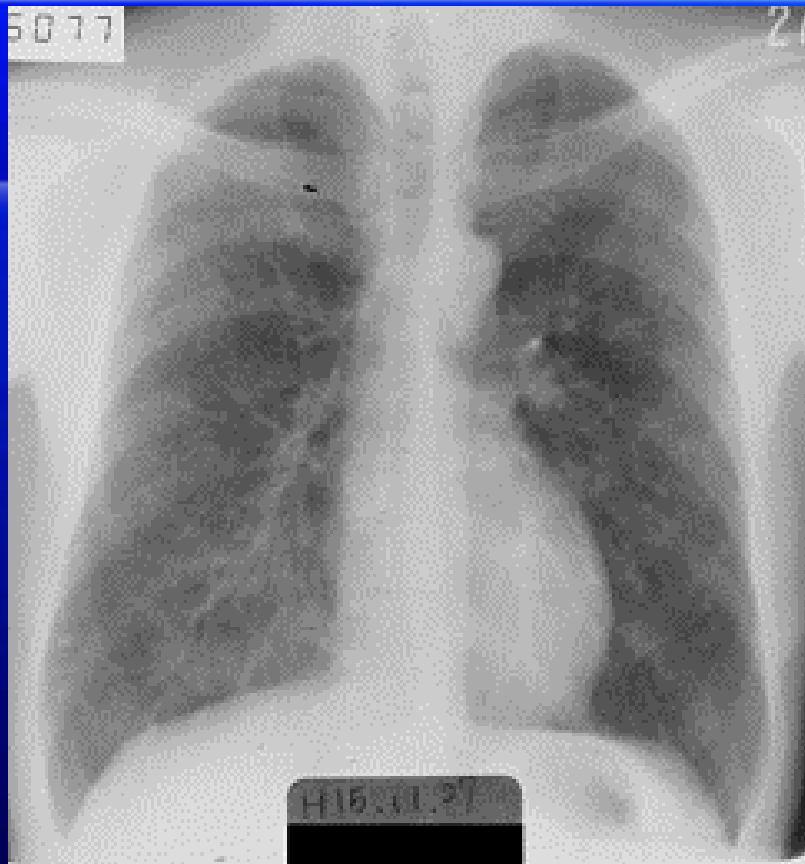
# 肺ランゲルハンス細胞組織球症の1例

国保藤沢町民病院

富澤 正嗣  
東山 行雄  
菊地 鉄也

# 症例

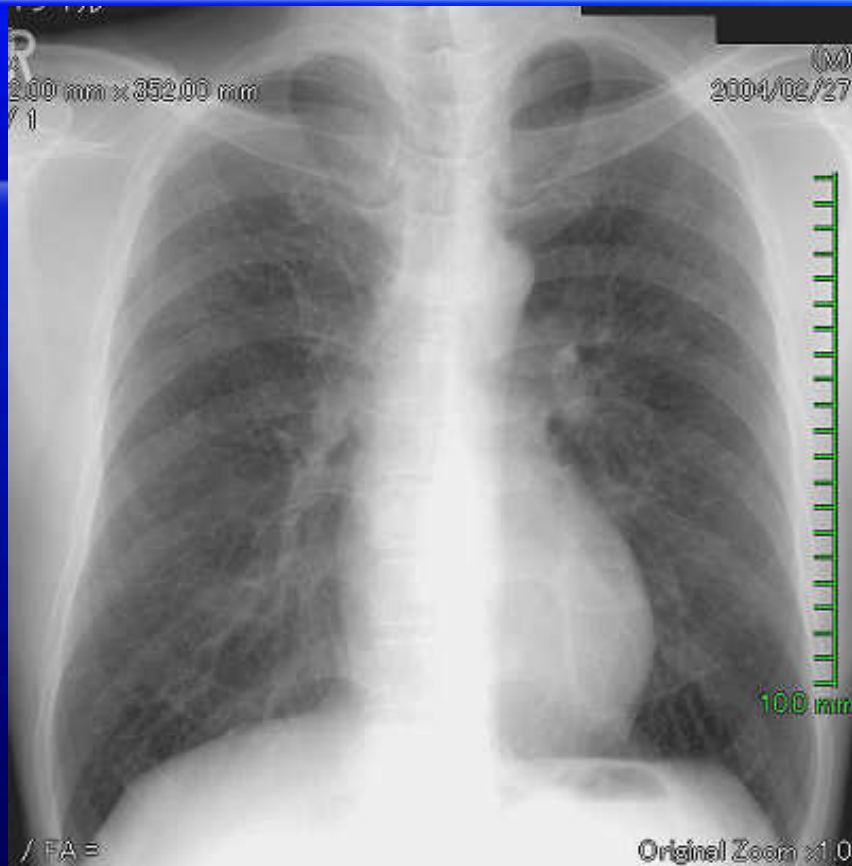
- 48歳 男性 喫煙者 20本／日
- 既往歴 無し
- 主訴 会社の健診の胸部写真で異常陰影を指摘され来院
- 身体所見 たまに息が詰まる感じ ラ音無し SpO<sub>2</sub> 97%
- 気管支鏡検査  
右B8より生食20mlで気管支肺胞洗浄。6mlを採取し  
CD1a,CD4,CD8と細胞診を実施。  
CD1a 4% CD4 57.0% CD8 46.2%  
CD1aに染色した細胞が増加しているため、ランゲルハンス細胞組織球症と考えられた。
- 治療法 禁煙とし、経過観察を実施。



## 受診時

**X線写真**：全肺野に間質影が分布。

**CT像**：両側に比較的壁の厚い嚢胞構造の散在、小葉中心性に粒状～斑状影もみられる。病的リンパ節肥大や胸水貯留はみられない。



### 3ヶ月後

**X線写真** : 両側肺野に僅かな網状影が見られる。

**CT像** : 僅かに嚢胞病変が見られるが、結節影はほとんど消失している。



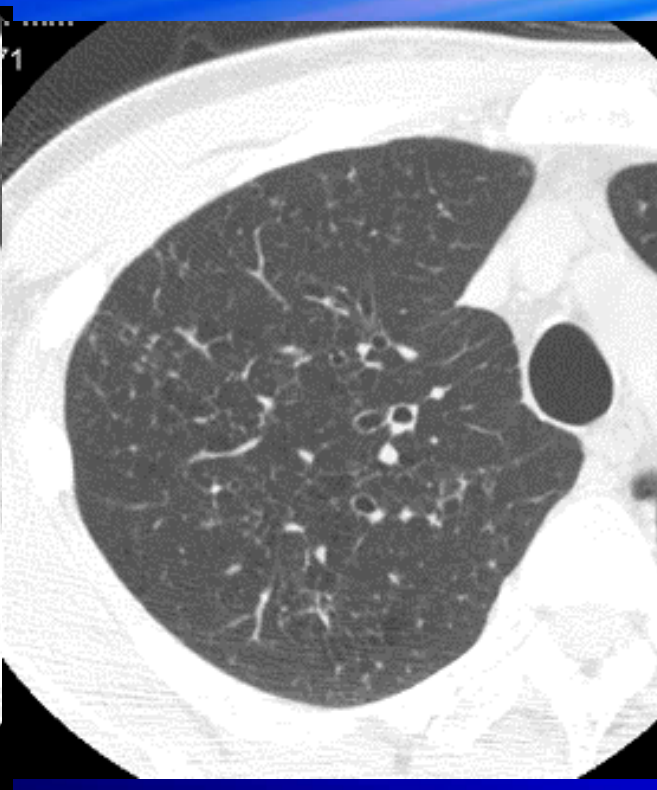
9ヶ月後

**X線写真**：ほぼ正常。

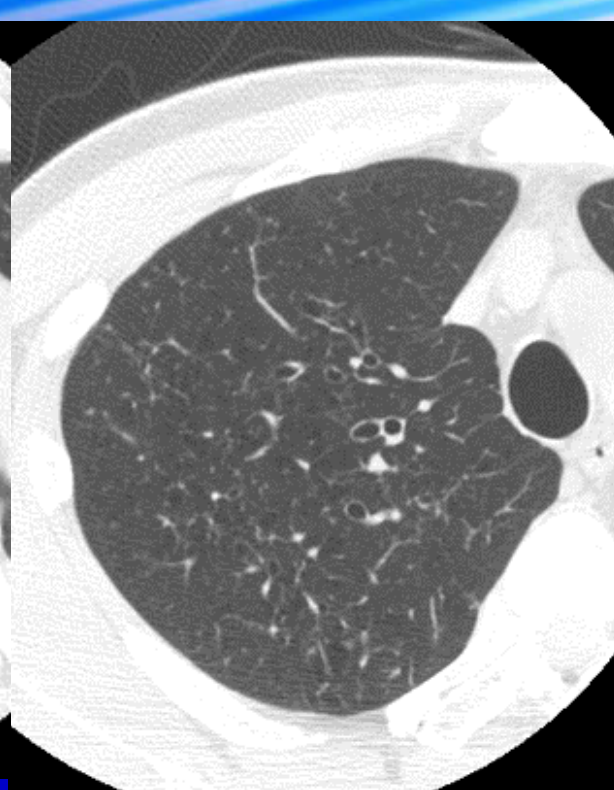
**CT像**：結節は消失している。嚢胞は小さなものが散在している。



受診時



3ヵ月後



9ヵ月後

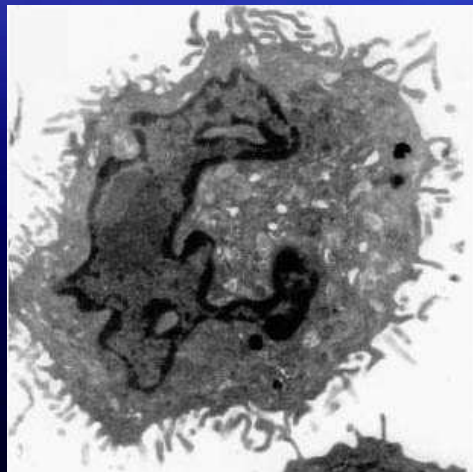
禁煙のみで著しい改善がみられた。

# 肺ランゲルハンス細胞組織球症とは

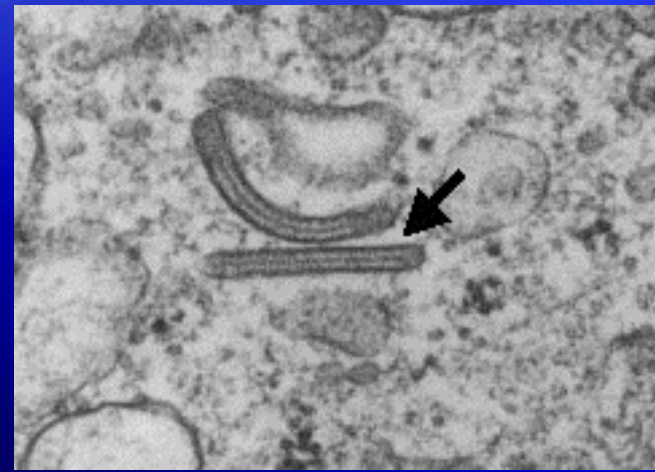
- ランゲルハンス細胞
- 肺組織病理診断
- 発症原因・病期別形態像
- 画像所見の特徴
- 治療法・予後

# ランゲルハンス細胞とは

- 発見者はドイツの医学者、パウル・ランゲルハンス。膵臓のランゲルハンス島とは別。
- 大型で深い切れ込みのある核を有する表皮樹状細胞。
- 電子顕微鏡的には、細胞質にBarbeck顆粒を持つ。
- 細胞は全身にみられるが、主に皮膚に分布する。
- 肺に限局して組織球増殖を主徴とする病態。



ランゲルハンス細胞



バーベック顆粒

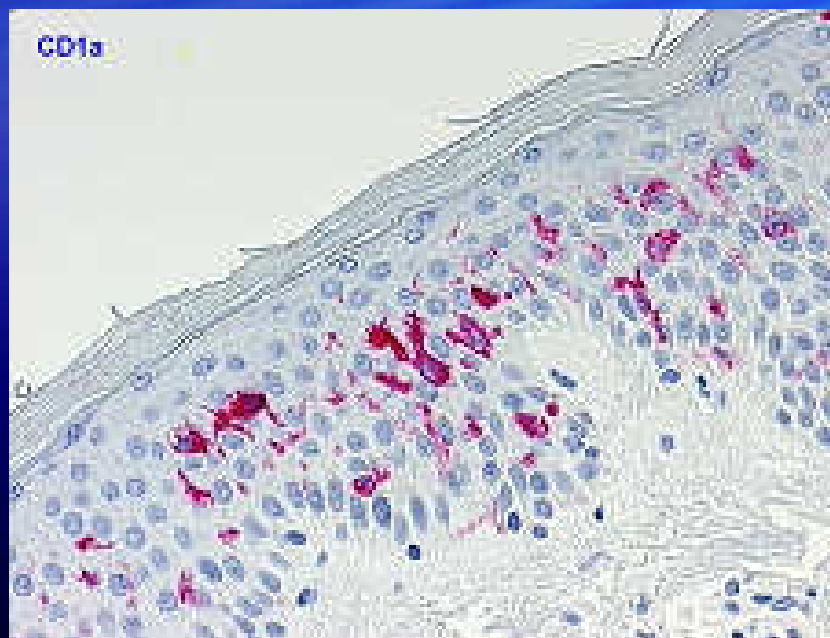


# 肺ランゲルハンス細胞組織球症とは

- ランゲルハンス細胞
- 肺組織病理診断
- 発症原因・病期別形態像
- 画像所見の特徴
- 治療法・予後

# 肺組織病理診断

- 細胞表面マーカーCD1aに特異的に染色反応をする。
- 気管支肺胞洗浄液中のランゲルハンス細胞数の正常値は1%未満。



CD1aによる染色

# 肺ランゲルハンス細胞組織球症とは

- ランゲルハンス細胞
- 肺組織病理診断
- 発症原因・病期別形態像
- 画像所見の特徴
- 治療法・予後

# 発症原因・病期別形態像

- 20～40歳代の男性に多く、90%が喫煙歴がある。
- 発症原因は不明で、無症状で定期検診で見つかる例も多いが、発熱・咳・呼吸困難・体重減少・胸部痛などの症状を示すときもある。
- 病期別形態像は、細胞増殖期、細胞性・繊維化期、嚢胞形成期の3期に経時的に分類でき、病期が混在することが特徴である。
- 全国で年間100例以下の報告。平成8年度の患者総数は約130～160例と推定されている。

# 肺ランゲルハンス細胞組織球症とは

- ランゲルハンス細胞
- 肺組織病理診断
- 発症原因・病期別形態像
- 画像所見の特徴
- 治療法・予後

# 画像所見の特徴

## <胸部単純X線像>

- 両側上中肺野優位の多発小結節影、網状影、嚢包状陰影を認める。
- 肋横隔角が比較的正常に保たれる。

## <CT像>

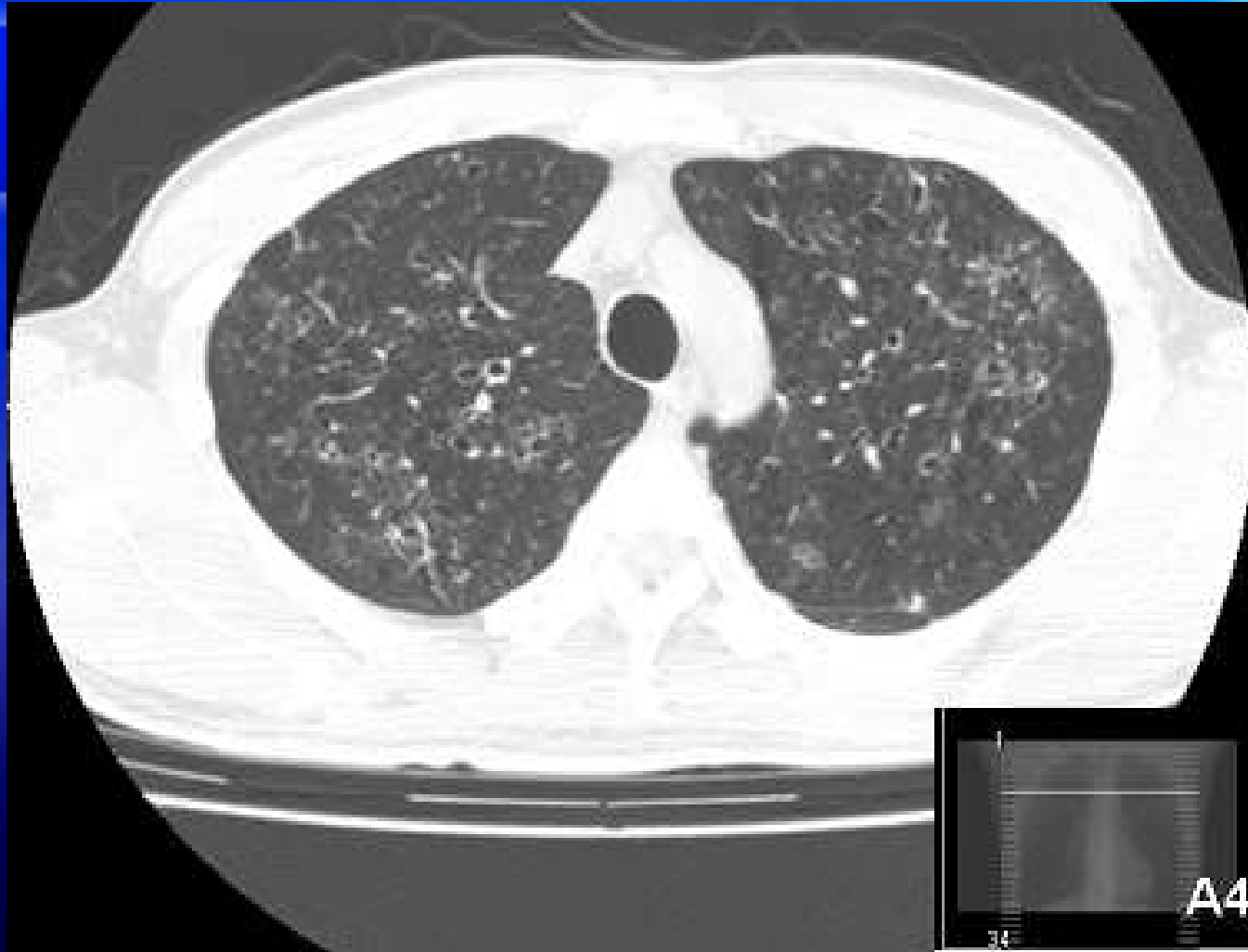
- 上中肺野に優位な、びまん性の比較的壁の厚い嚢胞と小葉中心性粒状影が特徴的。
- 胸膜からやや離れた位置に5mm以下の小結節が多発し、進行とともに壁の厚い空洞へと変化する。
- 嚢胞以外の肺は比較的正常である。
- 成人では肺門部・縦隔リンパ節腫脹や胸水貯留は、通常は認められない。

## 胸部X線写真



- 両側上中肺野優位の多発小結節影、網状影、嚢包状陰影を認める。
- 肋横隔角が比較的正常に保たれる。

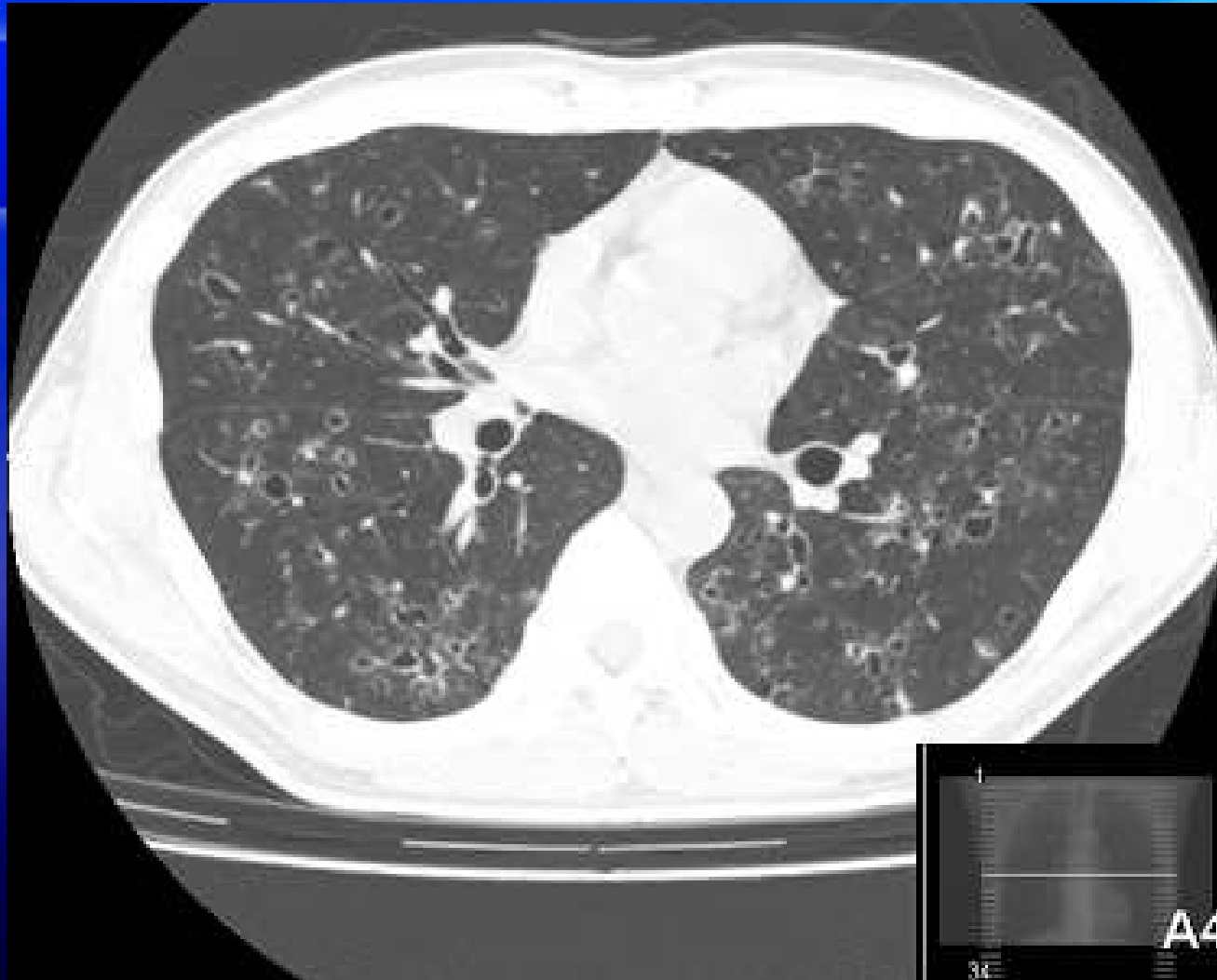
## CT画像



- 上中肺野に優位な、びまん性の比較的壁の厚い嚢胞と小葉中心性粒状影が特徴的。
- 胸膜からやや離れた位置に5mm以下の小結節が多発し、進行とともに壁の厚い空洞へと変化する。



## CT画像



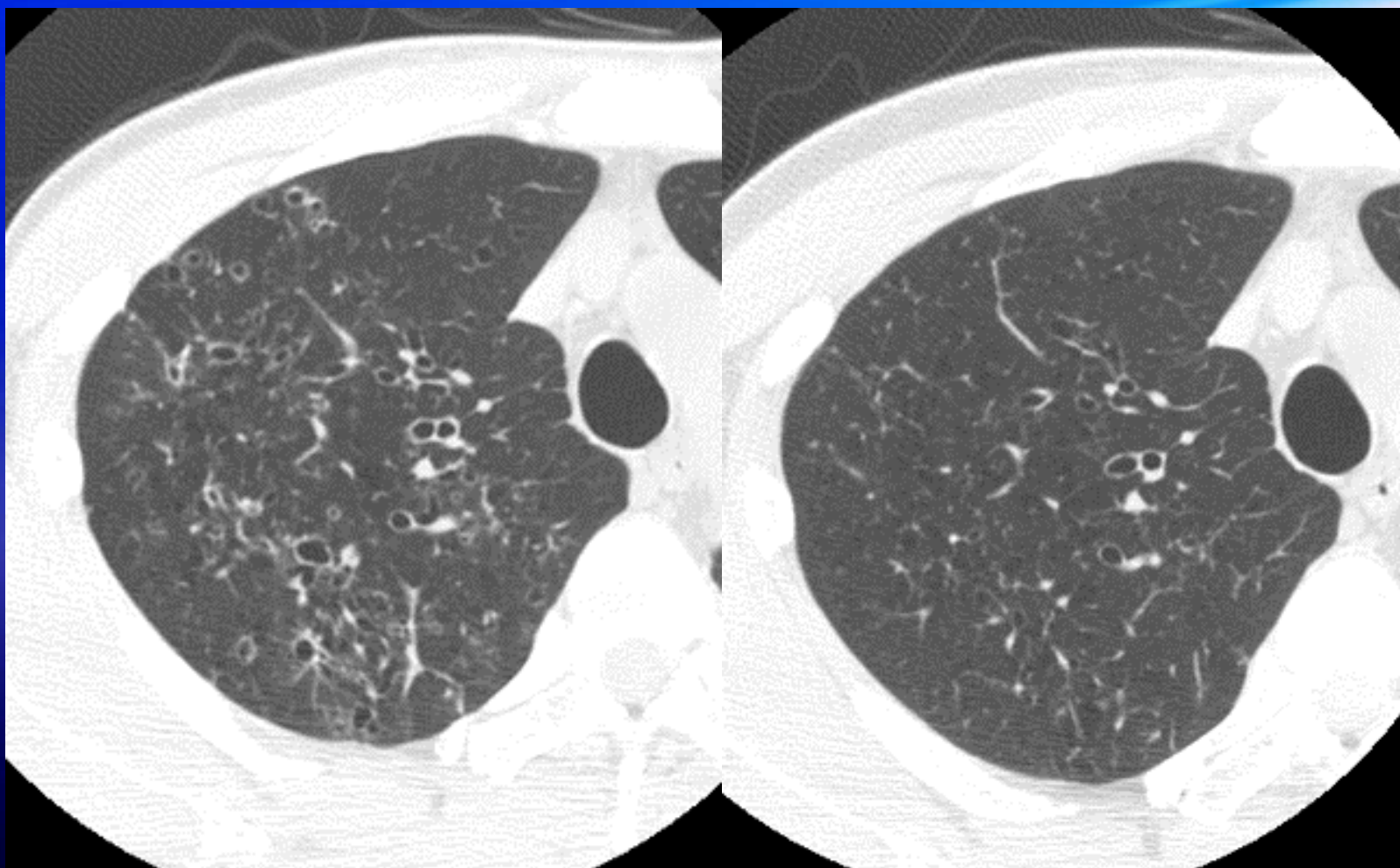
- 嚢胞以外の肺が比較的正常である。
- 成人では肺門部・縦隔リンパ節腫脹や胸水貯留は、通常は認められない。

# 肺ランゲルハンス細胞組織球症とは

- ランゲルハンス細胞
- 肺組織病理診断
- 発症原因・病期別形態像
- 画像所見の特徴
- 治療法・予後

## 治療法・予後

- 息苦しさなどの自覚症状がない場合は、基本的な治療は禁煙。禁煙により短時間で病変の改善または、進行しない報告が多い。
- 自覚症状が出現してきた場合には、副腎皮質ホルモンや免疫抑制薬治療を考慮する必要がある。有効性は確立されていない。
- CTで認められる結節は消失するが、嚢胞は完全には改善しない。
- 予後は比較的良好だが、広範囲に嚢胞形成をきたしたものや多数の臓器が侵襲を受けている場合は、予後不良で死亡する場合もある。



受診時

9ヵ月後

禁煙のみで著しい改善がみられた。

御静聴ありがとうございました。