

65 Langerhans cell histiocytosisの臨床像に関する解析
1) 愛媛大学医学部臨床腫瘍学 2) 愛媛大学医学部附属病院
病理診断科 3) 愛媛大学医学部附属病院腫瘍センター
○ 井出 彩花¹⁾, 北澤 理子²⁾, 山中 伸太郎³⁾, 山本 将一
朗³⁾, 長谷部 晋士³⁾, 薬師神 芳洋¹⁾

Langerhans cell は樹状細胞の一つで組織球に分類され、免疫システムの重要な役割を担っている。この樹状細胞の機能を制御する遺伝子に突然変異が生じた場合、体内の特定部分で Langerhans cell が蓄積・増殖し、組織に損傷を与える病状（発熱や皮疹、骨痛、肝障害・黄疸等が初期症状）を生じる。この病態

が Langerhans cell histiocytosis (LCH) と考えられている。比較的稀な疾患（希少がん）であるLCHは、現在悪性腫瘍の分類上は骨髄性腫瘍とみなされているものの、骨髄性腫瘍の範疇を越えた腫瘍であるかは以前から論議があり、疾患として不明な点も多い。私どもは、2007年から2022年の期間に当施設で集積された、LCH 16症例の臨床像を詳細にまとめ、その病態について考察した。症例は男/女：4/12例、18歳以上/以下：5/11例。初発症状として、皮膚症状11例、骨痛 5例であり、14例（88%）が骨病変を有した。診断時の特殊染色で、CD1a陽性が16例（100%）。S100陽性が14例（88%）。この2つの特殊染色とBRAF V600E遺伝子変異を参考に確定診断がなされていた。詳細な検討が可能な6例の病理で、全例が50%以上のPD-L1陽性が確認された。興味深い事に、Hodgkinリンパ腫（HL）を合併した1例で nivolumabが投与され、HLと治療抵抗性のLCHともに完全寛解が得られた。標準治療の無いLCHにおいて、免疫チェックポイント阻害剤が治療選択となる可能性が示唆された。