演題 2

肺ランゲルハンス細胞組織球症の一例

熊本労災病院　中央検査部[1)]　病理診断科[2)]

○川野　陽子（CT）[1)] 井上　博幸（CT）[1)] 園田　鮎美（CT）[1)] 森谷　智輝（CT）[1)]

栗脇　一三（MD）[2)]

【はじめに】

肺ランゲルハンス細胞組織球症は、ランゲルハンス細胞組織球症(Langerhans cell histiocytosis:以下 LCH)の一型であり、ランゲルハンス細胞の増殖と好酸球浸潤を主体とする肉芽腫を形成し、末梢気管支などを破壊していく原因不明の疾患である。主に喫煙者の肺を侵すが、時に骨や肝臓、中枢神経系などを侵すこともある。今回われわれは、胸腔鏡下肺生検組織で肺 LCH と診断された症例で、気管支肺胞洗浄液（以下 BAL 液）で特徴的細胞像がみられた一例を経験したので報告する。

【症例】

患者：70 歳代　男性

主訴：労作時呼吸苦、夜間乾性咳嗽

既往歴：20 歳代肺結核、60 歳代脳梗塞,アルコール性肝炎

喫煙歴：30 歳代から 15 本×40 年

現病歴：二ヶ月ほど前より近医で喘息の診断で治療されていたが改善なく、呼吸困難の為、当院に紹介入院となった。胸部レントゲンでは、両側肺野にびまん性すりガラス影と小粒状影が認められた。胸部 CT では、両側肺野にびまん性に薄い壁を有する嚢胞性変化とすりガラス影、数 mm 大の結節影が認められた。陰影分布などから、LCH や過敏性肺炎が疑われ、BAL と胸腔鏡下肺生検（左上葉と左下葉）が行われた。

【細胞所見】

BAL 液は、ｵｰﾄｽﾒｱCF-12C(ｻｸﾗ)で 800rpm、5 分遠心作製した。細胞数は多く(76.0×10^4個/ml)、多数のマクロファージと、好酸球や好中球の増加を認めた。多数のマクロファージの出現する BAL 液では、LCH 細胞と、マクロファージの鑑別に苦慮した。後日、細胞転写法を行い、CD1a,Langerin,S-100 の免疫染色を実施し鑑別を行った。CD1a 陽性細胞は、マクロファージよりもやや小型の細胞で、パパニコロウ染色ではライトグリーンに淡染する細胞質をもち、辺縁に偽足様細胞質突起（樹枝状突起）をもつ不定形組織球様細胞としてみられた。核は楕円形ないし不整形で、切れ込み・しわ・溝があり、クロマチンは細顆粒状で増量に乏しく、小型核小体がみられた。多くは単核であるが、多核細胞もみられた。

【組織所見】

左肺上葉、下葉生検：いずれも細気管支領域を中心に器質化、線維化が認められ、好酸球浸潤が場所により軽度に認められた。残存する肺胞内や器質化、線維化している部分にマクロファージや CD1a(+),Langerin(+),S-100(弱+)細胞が多数認められた。また CD68(+)細胞も多数認められ、CD68 陽性のマクロファージとランゲルハンス細胞は混在しているものと考えられた。以上の所見より肺 LCH と診断された。

【まとめ】

肺 LCH は 20～40 歳代の男性に多く、90%が喫煙歴がある。禁煙によって改善する症例も少なくないため喫煙が発症に関与していることが指摘されている。肺 LCH の確定診断は、経気管支的肺生検より外科的肺生検による診断が望ましいとされる。ランゲルハンス細胞は、CD1a(+),Langerin(CD207)(+),S-100(+)であり電子顕微鏡的には細胞質に Birbeck 顆粒をもつ。また、BAL 液中にランゲルハンス細胞が 5%以上存在する場合は肺 LCH の診断が確実とされる。今回の BAL 液でのランゲルハンス細胞(CD1a 陽性細胞)は 5.3%だった。細胞質辺縁にみられる偽足様ないし樹枝状の細胞質突起はランゲルハンス細胞の特徴的所見であり、マクロファージと鑑別する上で有用な所見と考えられた。しかし偽足様突起の有無のみでランゲルハンス細胞とマクロファージを鑑別することは困難であり、核所見や免疫染色もあわせた総合的判断が必要であると考えられた。