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

【入院時検査所見】

WBC:8900/μl
(Eo1.0%, Neu63.5%, Ly19.0%, Mono16.0%, Baso0.5%)
CRP :2.60mg/dl、KL-6:4844U/ml、可溶性IL2レセプター:1091U/ml

【画像所見】

胸部X線では、両側肺野にびまん性すりガラス影と小粒状影を認めた。

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、LCHや過敏性肺炎が疑われた。

【CT像】



▲ 小結節

◄ 嚢胞性病変

全体的にすりガラス影

【BAL液所見】

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 76.0×10^4個/ml
- 細胞分類

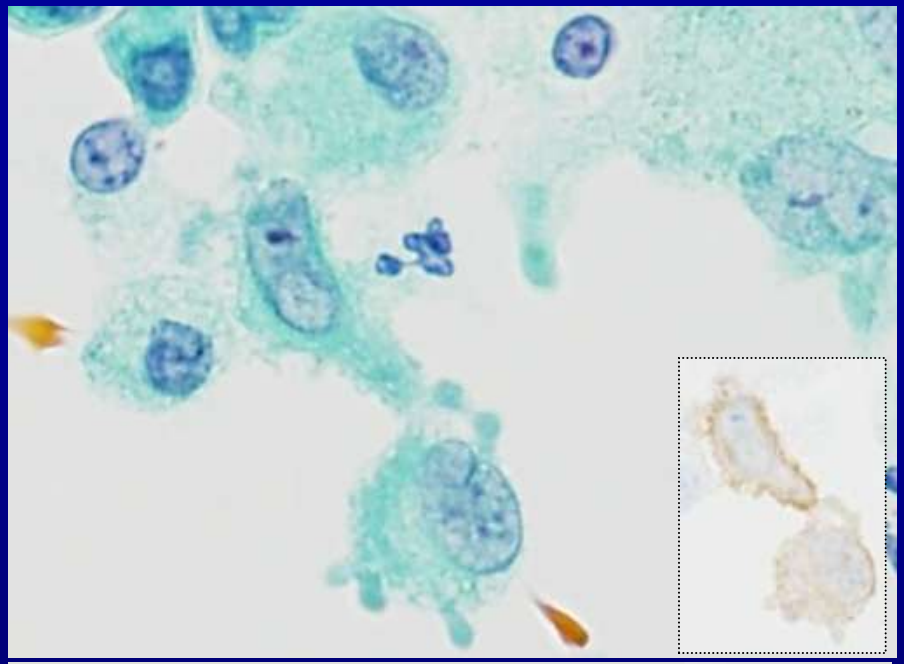
  Macrophage　57.0%

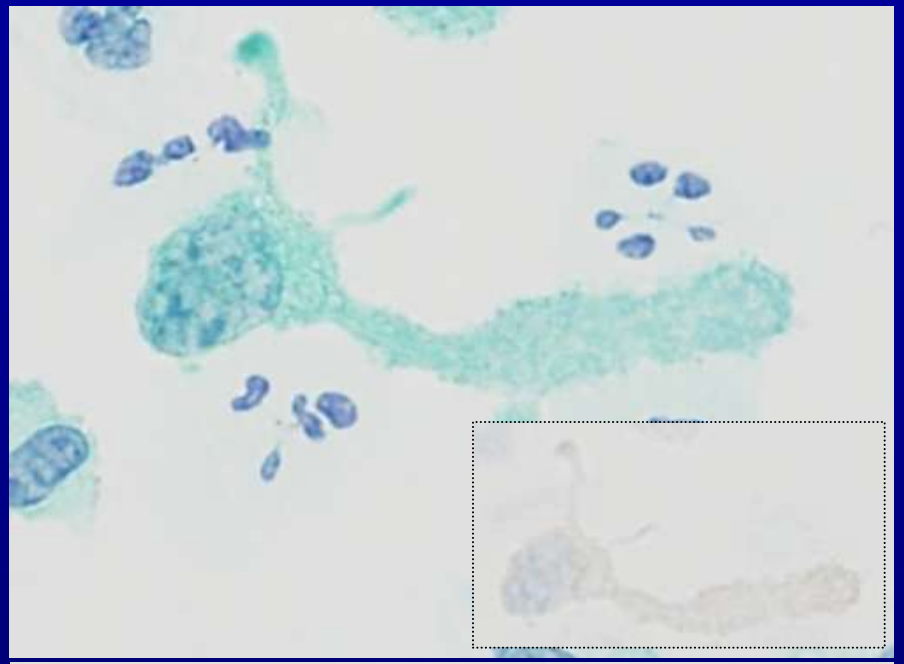
  Eosinophile　6.0%

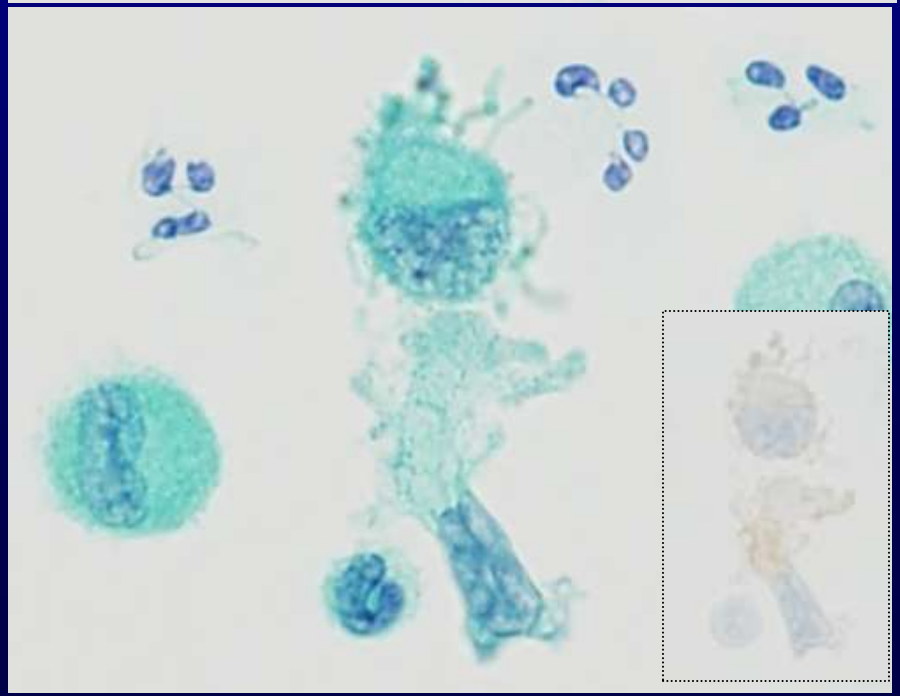
  Neutrophile　26.2%

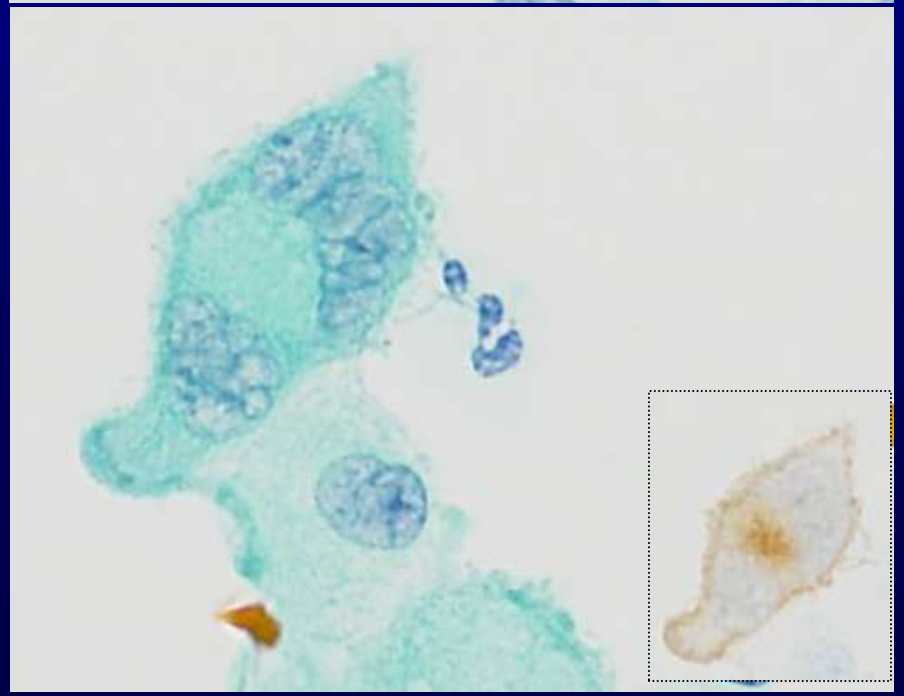
  Lymphocyte　10.8%
- CD4　41.8%　CD8　50.6%　CD4/CD8比　0.83

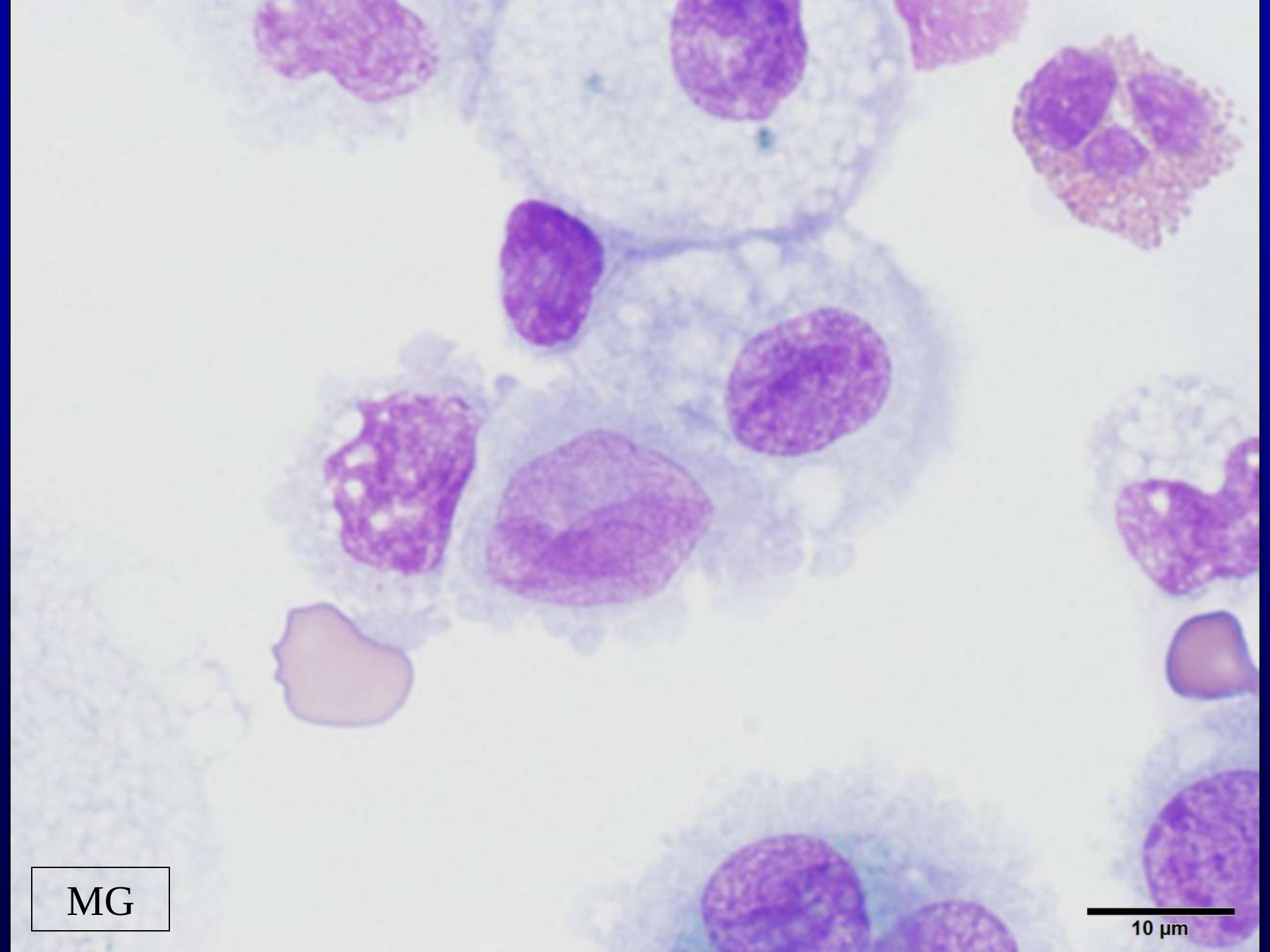
【細胞像】(CD1a陽性細胞)

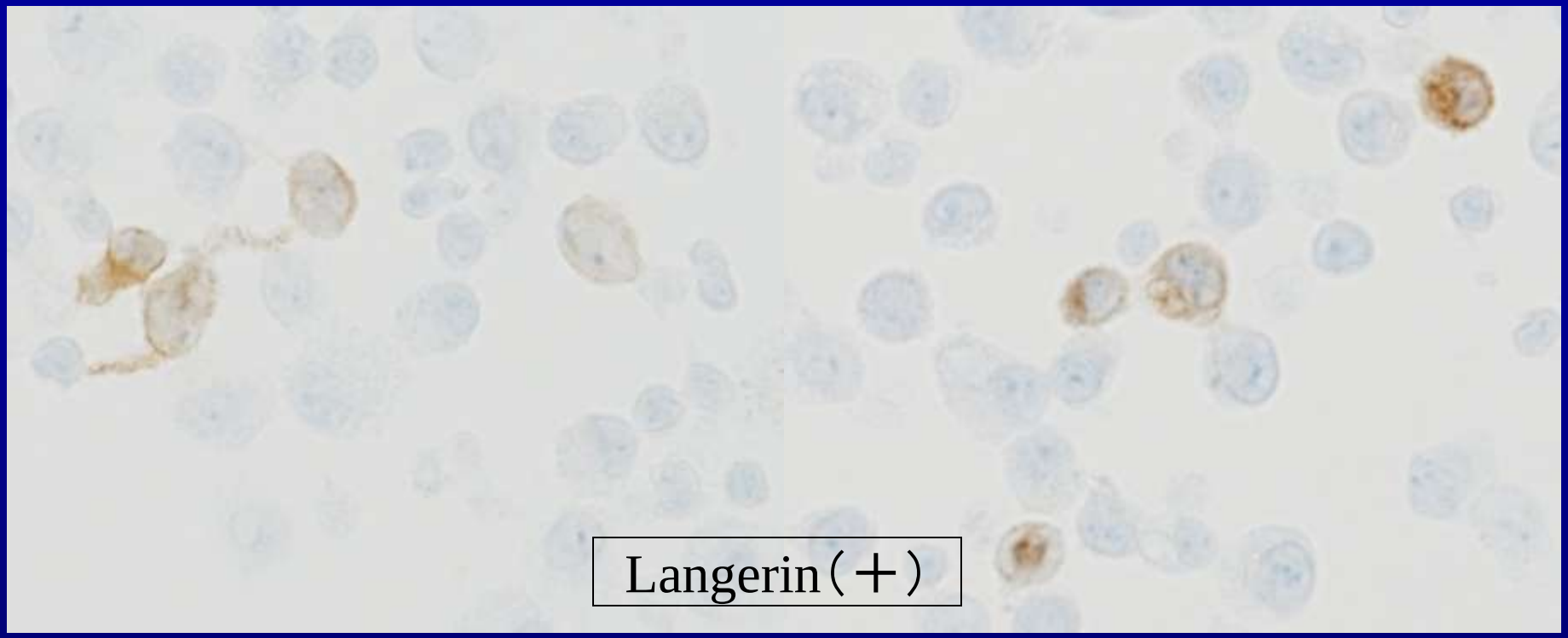


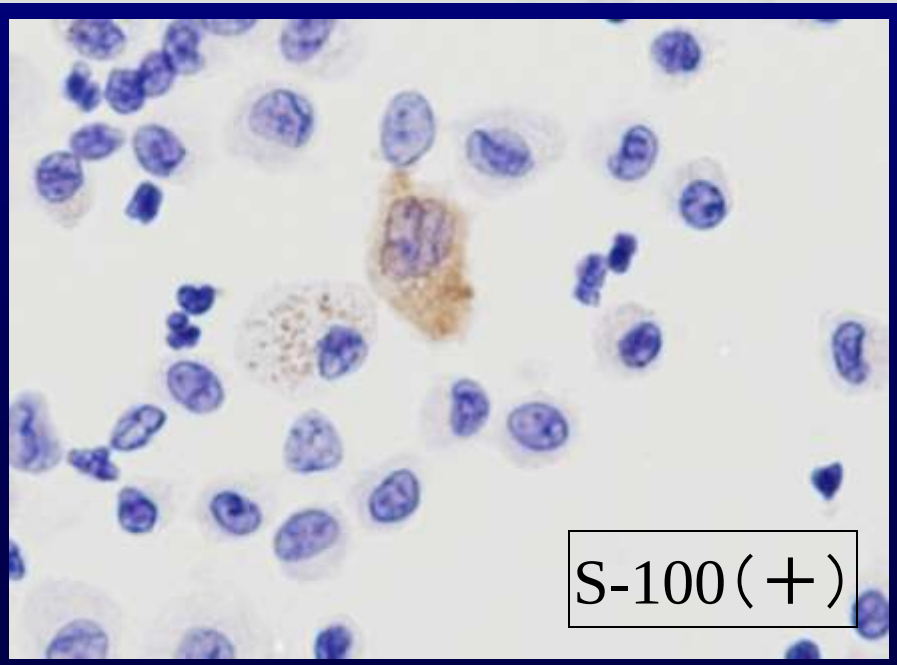


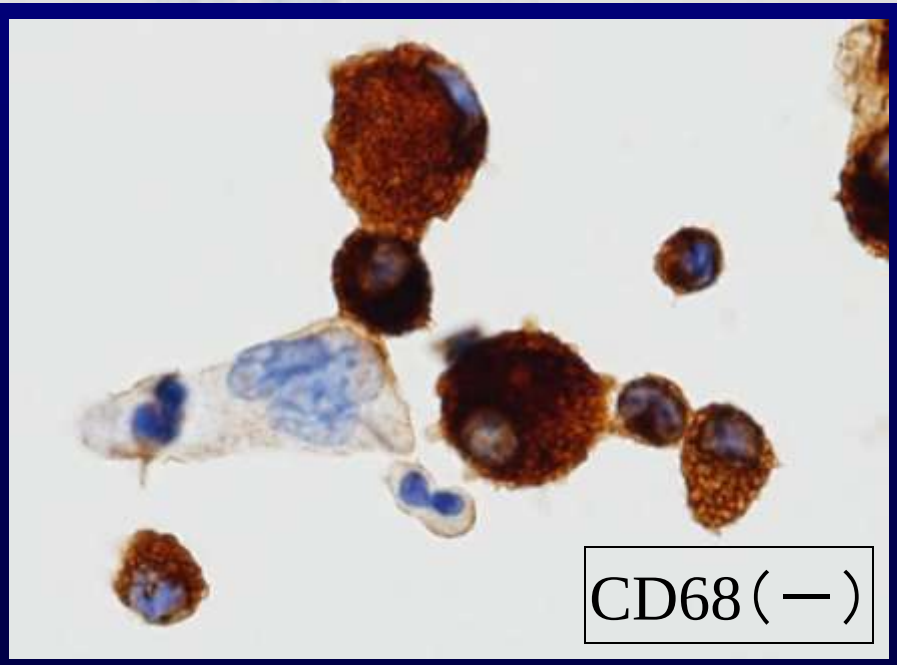


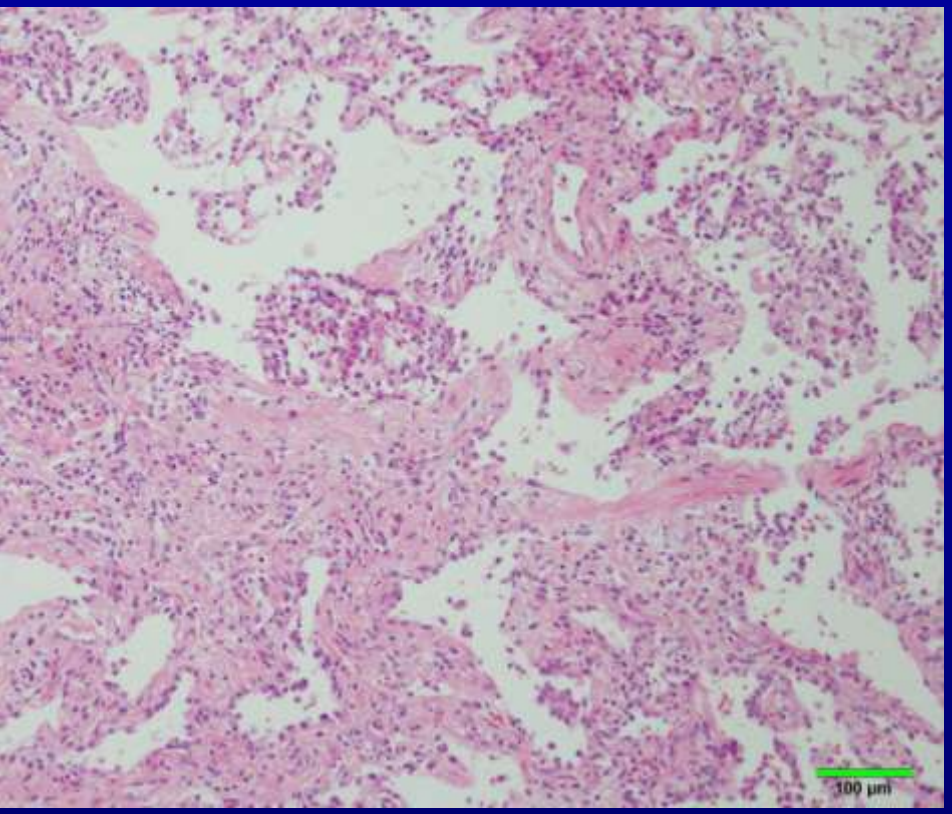


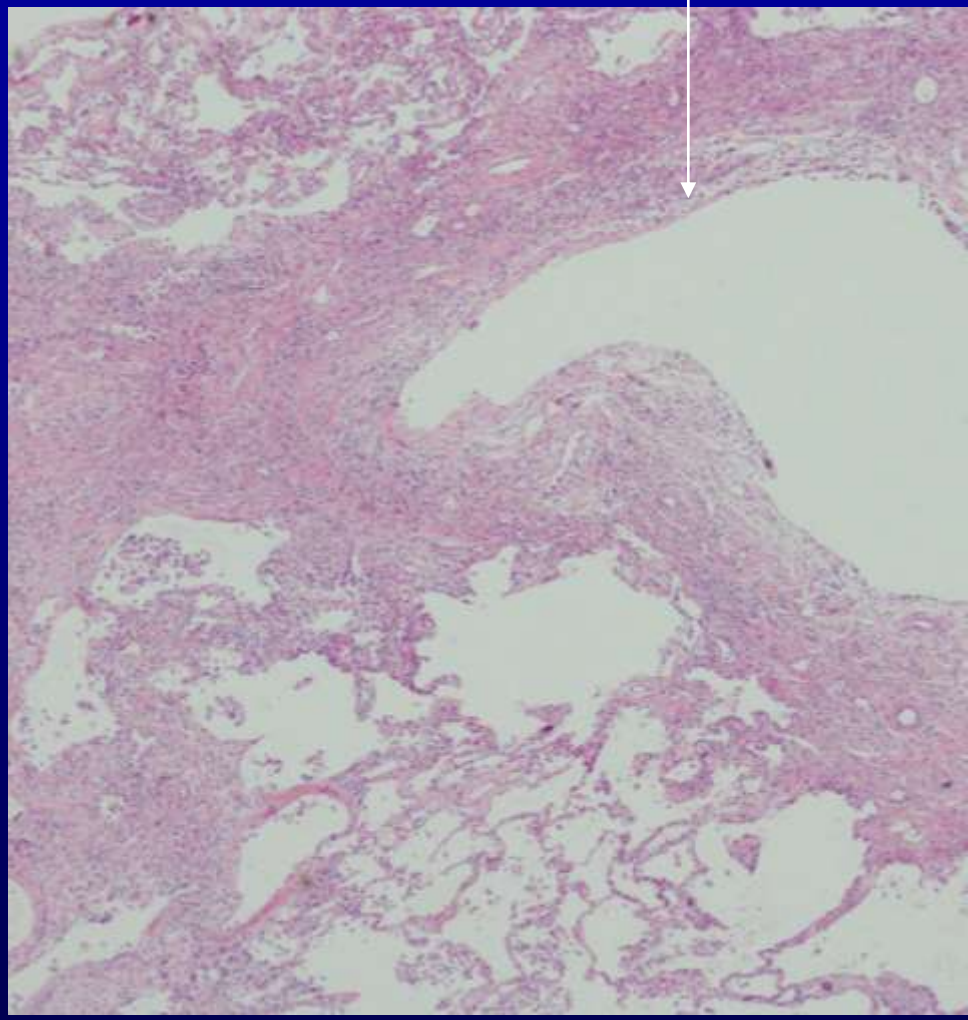

MG
10 µm


Langerin（＋）

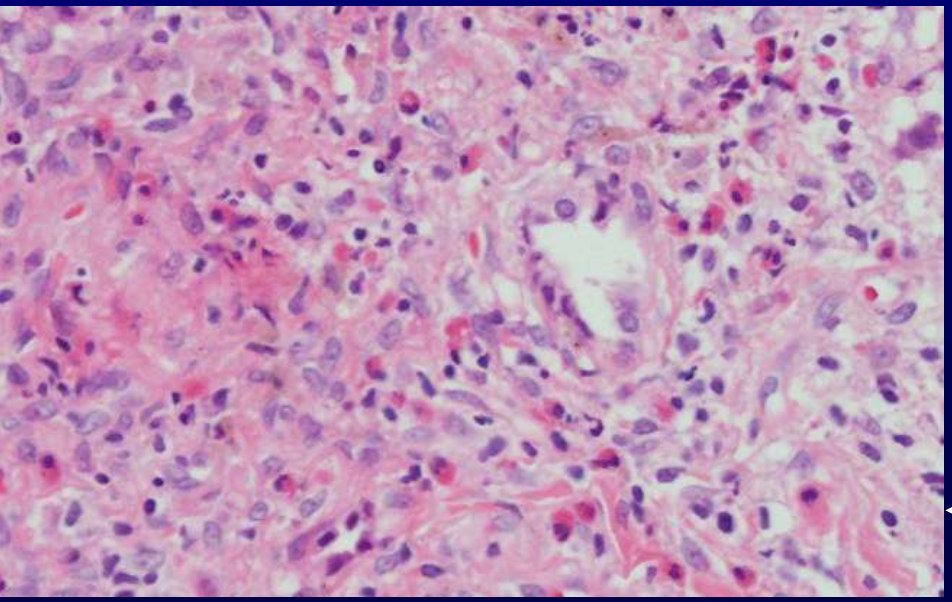

S-100（＋）


CD68（－）

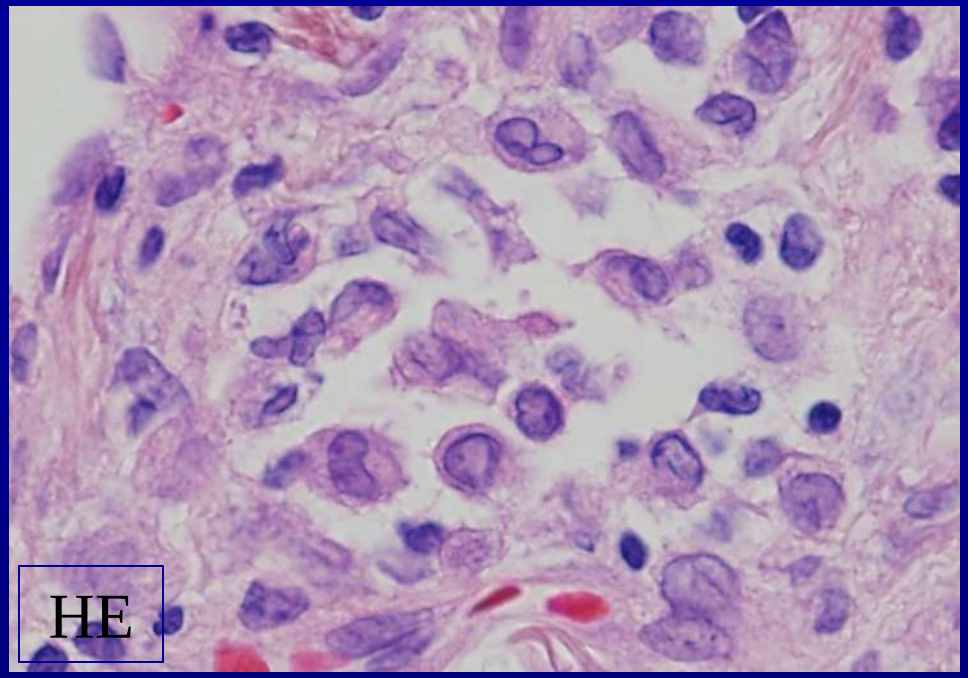


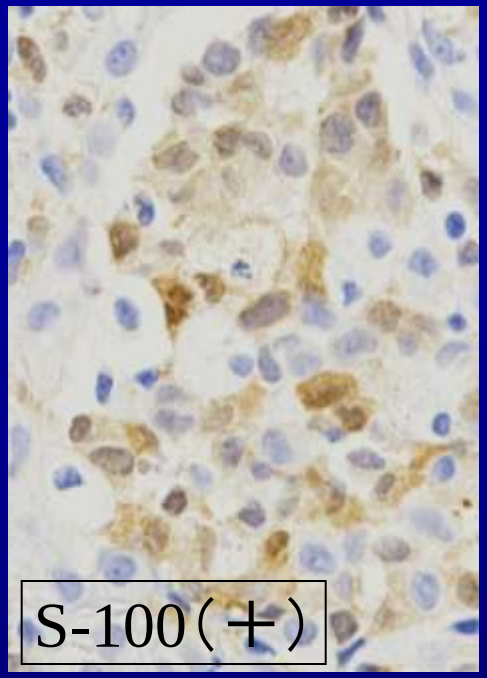


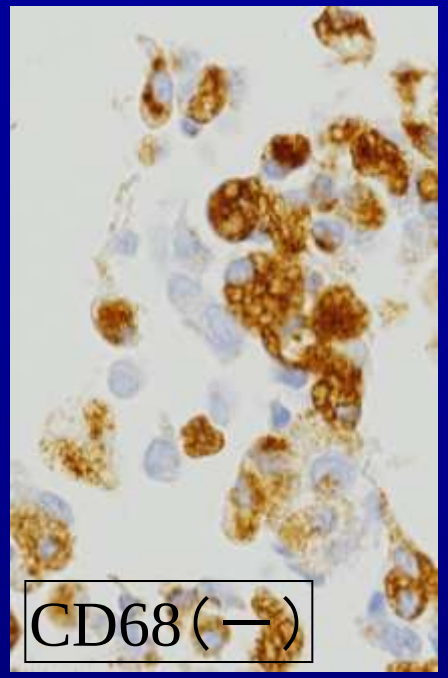
囊胞状変化

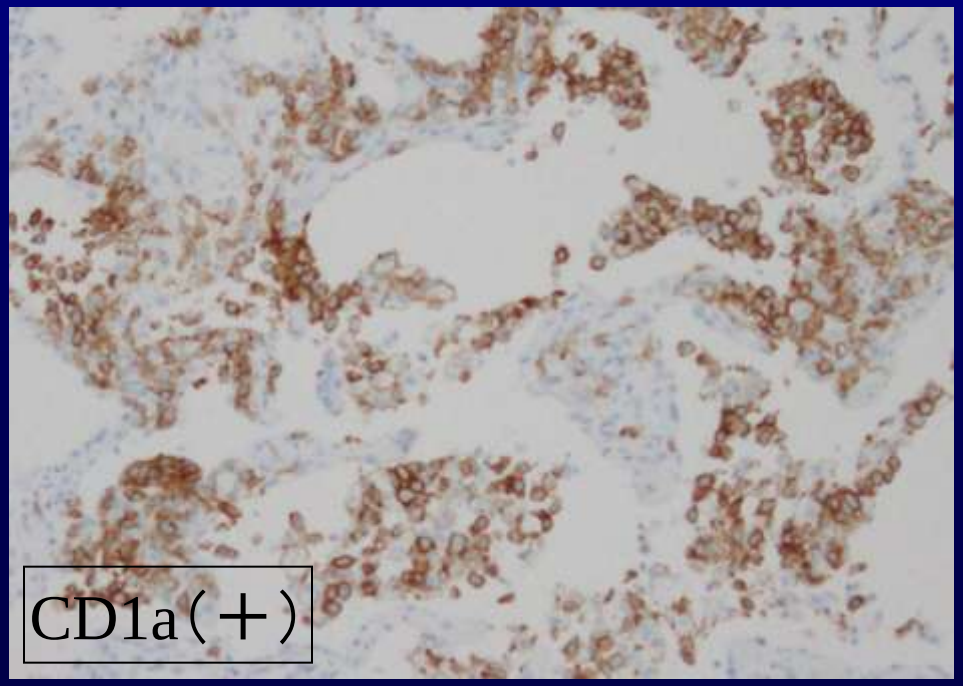


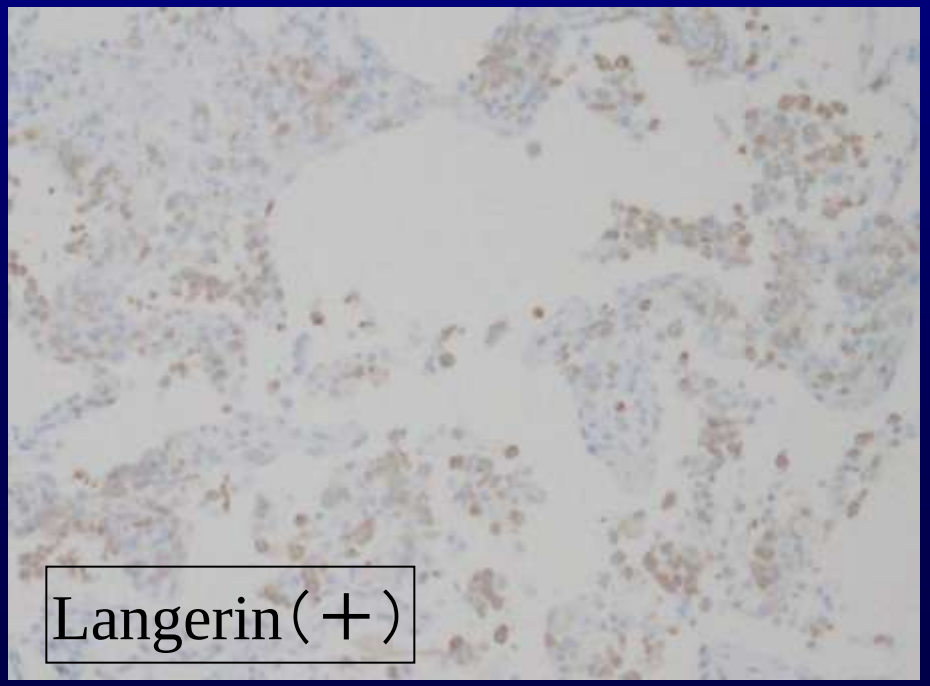
好酸球浸潤


HE


S-100（＋）


CD68（－）


CD1a（＋）


Langerin（＋）

【まとめ】

- 肺LCHは20～40歳代の男性に多く、90%が喫煙歴があり、喫煙が発症に関与。
- 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。
- 肺LCHの確定診断に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。
- 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。

【考察】

- 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った。
- この突起は、抗原提示細胞としての機能をもつランゲルハンス細胞が、抗原取得を行う際に関与しているといわれており、マクロファージとの鑑別に有用であった。
- 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、切れ込み・しわ・溝などの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。