



はいらんげるはんすさいぼうひすちおさいとーしす

肺ランゲルハンス細胞ヒスチオサイトーシス

【概要】

ランゲルハンス細胞は組織球（結合組織や臓器などに存在するマクロファージ）の一種で、体に入ってきた異物を食べて、どんな異物かをリンパ球に伝える働きをします。このランゲルハンス細胞が肺や気管支壁で増殖し、組織の破壊や線維化、嚢胞形成を起こす病気が「肺ランゲルハンス細胞組織球症：肺LCH」です。

【疫学】

肺LCHは20～40歳を中心とした若年者にみられ、男性にやや多く、90%以上は喫煙者です。

【発症のメカニズム】

ランゲルハンス細胞は気管支・細気管支などの表面（上皮）に存在し、主に外部から侵入してくる

抗原（喫煙者の場合はタバコの煙）から体を守る役割を担っています。発症のメカニズムは未だに解明されていませんが、肺LCHは喫煙との関連が示唆されています。

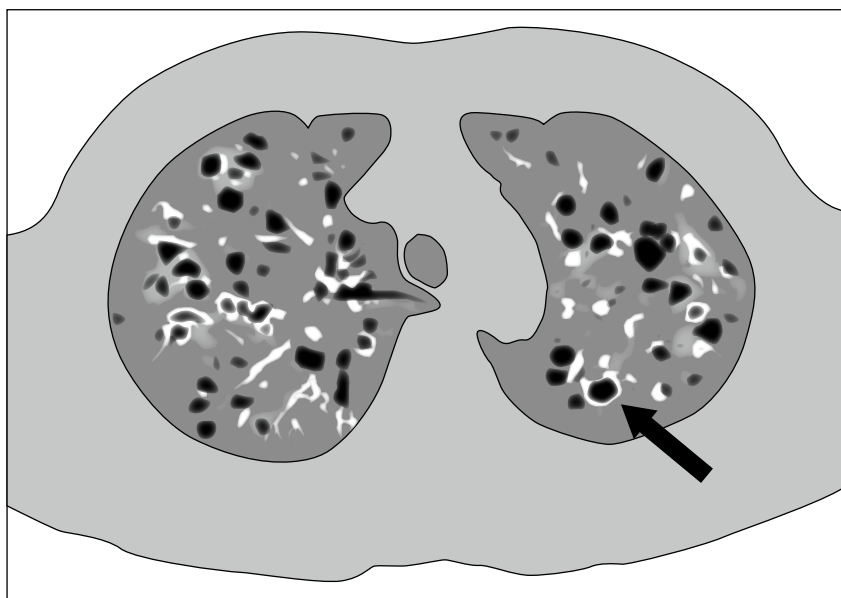
【症状】

咳、呼吸困難、気胸による胸痛などを認めますが、発熱、寝汗、体重減少、だるさ、食欲不振などの一般的な症状を自覚することもあります。また、無症状で健診などの胸部異常陰影として発見されることもあります。

【診断】

気胸などの症状や、胸部CT検査で上肺野優位の嚢胞性・結節性陰影を認めた場合には、本疾患を疑います。ランゲルハンス組織球細胞の増殖を

胸部CTのイラスト



のう胞が肺の中に多発する

病理学的に証明するためには、生検（小さな組織の一部をとること）を行い、組織を採取する必要があります。気管支鏡や胸腔鏡での肺の生検を行い診断することが一般的です。

【治療】

喫煙者の場合は禁煙が最も重要であり、受動喫煙も避けるべきです。禁煙により、多くの場合改善もしくは進行が抑えられますが、症状に合わせて副腎皮質ステロイドや免疫抑制薬を投与することもあります。さらに病気が進行した場合は肺移植も考慮されます。

【生活上の注意】

タバコの煙を吸い込まないように気をつけましょう。症状がなくても1年に1～2回は定期検査を受けて下さい。せきや息切れなどを自覚された際はお早めに医療機関を受診してください。

【予後】

一般的には肺LCHの予後は比較的良好といわ

れています。しかし自然に軽快することもある場合、進行性で呼吸不全によって死に至ってしまうこともあります。

参考文献、関連サイト

- 1) 井上義一. ランゲルハンス細胞組織球症の病態と臨床：総括. 日サ会誌. 2009; 29: 95-7.
- 2) 藤本圭作. 久保恵嗣. 若年発症COPD（若年性肺気腫）、肺ランゲルハンス細胞ヒスチオサイトーシス（ヒスチオサイトーシスX）、肺胞低換気症候群に関する全国疫学調査. 平成18年度厚生労働省科学研究費.
- 3) <http://www.jlsg.jp> 日本ランゲルハンス細胞組織球症研究グループ (JLSG).
- 4) <http://lch-friends.org> ランゲルハンス細胞組織球症 (LSH) 患者会.

（2016年12月）

MEMO

日本呼吸器学会では学会ホームページにて「市民のみなさま向け」に様々なコンテンツを公開しています。ぜひご覧ください！



呼吸器の病気

Respiratory disease

『疾患別』に症状や、診断・治療方法を解説しています。

呼吸器

Q&A



『症状から』対応方法などをQ&A形式でお答えします。

※ここに書かれている内容は、あくまで一般的なものであり、必ずしも貴方の病気にあてはまらない事もありますので、この内容を参考にし、呼吸器の専門医の診察を受けてください。

日本呼吸器学会
ホームページ

www.jrs.or.jp/