

組織球・樹状細胞腫瘍（そしききゅう・じゅじょうさいぼうしゅよう）

組織球・樹状細胞腫瘍について

組織球および樹状細胞腫瘍は、体の中の異物を取り込み（貪食）、それをほかの免疫細胞に知らせることで免疫反応に関与する白血球である単球、マクロファージ（貪食細胞）や樹状細胞に由来する腫瘍です。組織球および樹状細胞腫瘍は、その由来となる細胞の種類、および、細胞の形態や病気の進行の速さなどにより、さらにいくつもの疾患に分類されます。組織球がさまざまな組織や臓器で増殖し集簇する「組織球症」には、ランゲルハンス細胞組織球症、エルドハイム・チェスター病、ロサイ・ドルフマン病、若年性黄色肉芽腫などがあり、より進行が早い病気としては芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍や組織球肉腫、ランゲルハンス細胞肉腫などがあります。

症状について

組織球および樹状細胞腫瘍の症状はその病型によりさまざまです。組織球症では、骨、皮膚、軟部組織、リンパ節などの他、肺や中枢神経、心血管系といった多様な臓器に病変を生じます。そのため、発熱や、病変のある部位の疼痛、病変を生じた臓器の機能障害を生じます。代表的疾患であるランゲルハンス細胞組織球症では、骨・軟部組織・皮膚・リンパ節・肺などに単独の病変を生じる場合（単一臓器型）や、上記臓器や肝臓・脾臓・骨髄など複数臓器にわたって見られる場合（多臓器型）があります。芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍では、皮膚病変が最も多く、その他に骨髄、血液、リンパ節、中枢神経などに病変が見られることがあり、皮疹やリンパ節腫脹などを生じます。

診断について

組織球および樹状細胞腫瘍は、いずれも、腫瘍組織の生検を行い、腫瘍細胞の形態や発現している蛋白を評価することにより診断されます。病気の広がりについては、主に CT、MRI、場合によっては PET-CT などの画像検査により診断されます。

治療について

組織球および樹状細胞腫瘍の治療は、病型および病気の広がりにより、無治療経過観察、化学療法、放射線療法、造血幹細胞移植など、さまざまです。代表的な組織球症であるランゲルハンス細胞組織球症では、単一臓器型の場合には一般的には経過観察、多臓器型や骨に多発病変が認められる場合には化学療法が推奨されます。組織球症に対する標準的な化学療法は確立されておらず、臨床試験への参加も選択肢です。また、組織球症の一部では BRAF 遺伝子変異を伴うことが分かってきており、腫瘍細胞が BRAF 遺伝子変異陽性の患者さんでは BRAF 阻害剤と MEK 阻害剤の併用療法が有効である場合があります。芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍においても標準療法は確立されていませんが、急性白血病に対して施行される化学療法が多くの場合選択されます。若年の芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍患者さんでは、治癒を目指して造血幹細胞移植が行われる場合があります。

執筆者

- 氏名： 牛島 洋子（うしじま ようこ）
 - 所属医療機関： 名古屋大学医学部附属病院
 - 診療科： 血液内科
-
- 氏名： 石川 裕一（いしかわ ゆういち）
 - 所属医療機関： 名古屋大学医学部附属病院
 - 診療科： 血液内科