

症 例 報 告

# 胸腺に発生したランゲルハンス細胞組織球症の1例： 胸部CT所見の診断への応用

金山和裕, 矢内俊裕, 小林弘幸, 山高篤行, 斉藤正博<sup>1)</sup>, 藤田宏夫<sup>1)</sup>, 宮野 武  
順天堂大学 小児外科, 小児科<sup>1)</sup>

## A Case of Thymic Langerhans Cell Histiocytosis ; Strongly Suggested by Chest CT

Kazuhiro Kaneyama, Toshihiro Yanai, Hiroyuki Kobayashi, Atsuyuki Yamataka,  
Masahiro Saito<sup>1)</sup>, Hiroo Fujita<sup>1)</sup>, Takeshi Miyano

Department of Pediatric Surgery and Pediatrics, Juntendo University School of Medicine

**Abstract** We report a rare case of thymic Langerhans Cell Histiocytosis (LCH) that was suggested on CT findings.

The case was a 1-year-old girl. She was referred to our hospital because of radiological findings suggestive of malignancy. Enhancement was uneven and there were punctate calcifications within the lesions.

Her general condition was unexpectedly good despite persistent fever. Incidentally, no skin lesions were found. At first, we considered malignancies, but punctate calcifications are suggestive of LCH. So we chose to perform needle biopsy because it is minimally invasive and LCH has no surgical indication. The histological finding was distinctive for LCH.

Previously, radiological findings for thymic LCH such as punctate calcification on CT have been only rarely reported, and their ultimate diagnosis depended almost entirely on skin biopsy. Therefore it is significant that we could consider the diagnosis of LCH using radiological findings alone. In conclusion, we recommend that thymic punctate calcification be considered as LCH.

**Keywords** Langerhans Cell Histiocytosis, Thymus, Chest CT, Punctate calcification, Needle biopsy

### はじめに

ランゲルハンス細胞組織球症 (Langerhans Cell Histiocytosis, 以下LCH) は、表皮のランゲルハンス細胞と同様の形質を持った異常組織球が単クローン性に増殖する、未だ原因不明の疾患である<sup>1)</sup>。小児、特に0~2歳に多いとされているが、発症頻

度は年間約30例と稀であるため、本邦では1996年に発足したJapan LCH Study Group (JLSG) が多施設共同研究を行い、これに基づいた共通治療プロトコルを提唱している<sup>2)</sup>。好発部位は骨、皮膚、リンパ節などであるが、増殖性疾患としての性質上、全身のどの部位にも発生し得る<sup>3)</sup>。今回胸腺に発生した稀なLCHの1例を経験したので、その

原稿受付日：2003年9月16日，最終受付日：2003年11月10日

別刷請求先：〒113-842 東京都文京区本郷2-1-13 順天堂大学小児外科 金山和裕

画像診断についての考察を含めて報告する。

## 症 例

症例は1歳の女児で、持続する発熱を主訴に前医を受診し、胸腺および後縦隔の腫瘍性病変を指摘され、当院へ紹介入院となった。既往歴、家族歴に特記すべきことはなかった。入院後も持続性の発熱を認めたが、呼吸器症状はなく、全身状態は比較的安定していた。尚、全身の皮膚に異常はみられなかった。血液検査では軽度の炎症反応が認められた以外に異常所見はみられず、各腫瘍マーカーの有意な上昇も認められなかった。

胸部単純X線：胸腺の腫大と右上肺野に異常陰影を認めた。またこの部位に一致して、右第4肋骨の溶骨性変化を認めた (Fig.1A)。

胸部CT：び漫性に腫大した胸腺の内部に点状の石

灰化を認めた。右後縦隔にも同様に、 $43 \times 23 \times 20$ mm大の腫瘍性病変がみられ、隣接する肋骨の溶骨像が認められた。これらの病変はともに不均一な造影効果を呈した。尚、肺野条件にて肺炎像はなかった (Fig.1B)。

胸部MRIも施行したが、CT所見を上回る質的情報は得られなかった。その他、頭部、腹部、全身骨などの精査において、異常所見は認めなかった。

以上より、胸腺あるいは後縦隔に発生した腫瘍として、neuroblastoma, teratoma, Ewing sarcomaなどが疑われた。しかし、小児科医、放射線科医と合同で行ったtumor boardにて、CTでみられた点状石灰化の所見よりLCHの可能性も示唆された。仮にLCHであればこれは外科治療の対象外である。従って、確定診断のための生検も、一期的切除を考慮した開胸または胸腔鏡補助下ではなく、より

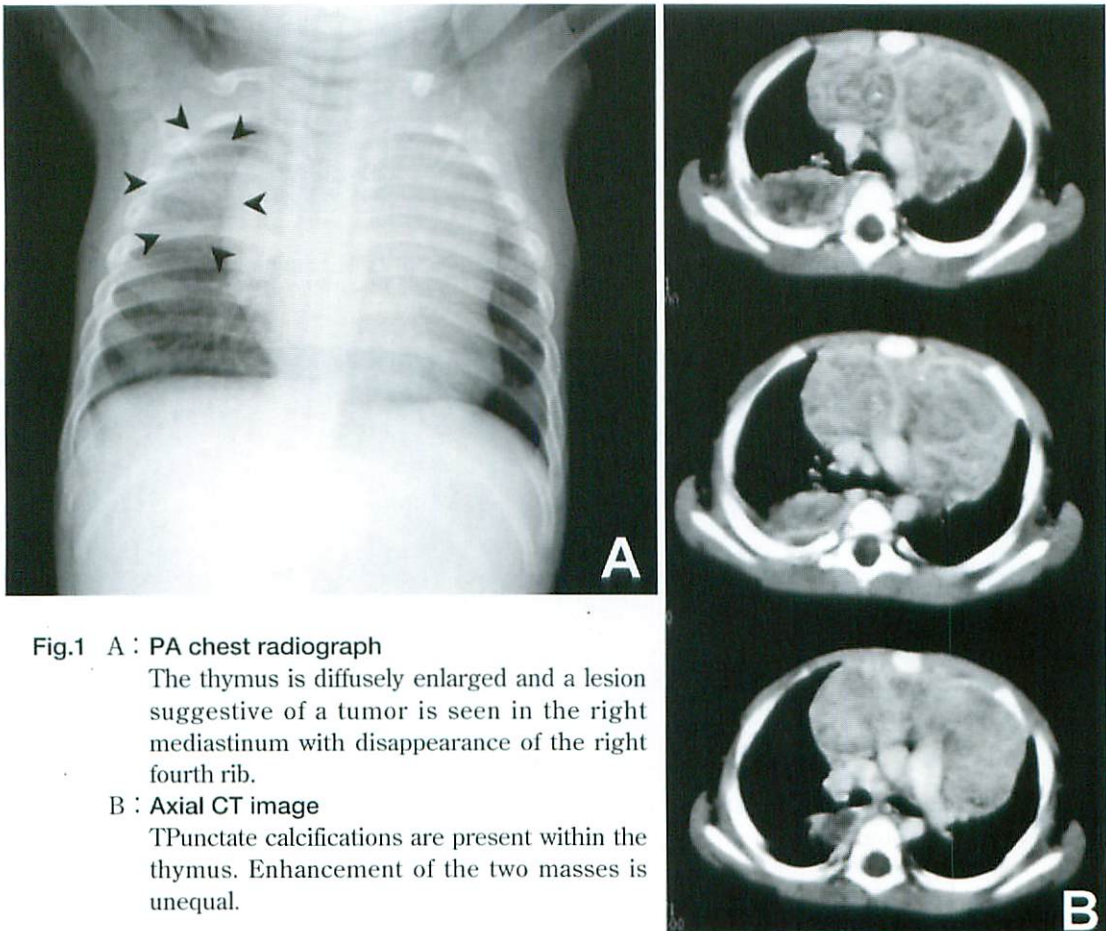


Fig.1 A : PA chest radiograph

The thymus is diffusely enlarged and a lesion suggestive of a tumor is seen in the right mediastinum with disappearance of the right fourth rib.

B : Axial CT image

TPunctate calcifications are present within the thymus. Enhancement of the two masses is unequal.



低侵襲な針生検が選択された。病理組織検査にてLCHの診断が得られたため (Fig.2), JLSGプロトコールに基づいて化学療法を開始、強度の副作用を認めず経過している。治療開始より6ヵ月後に施行した胸部CTにて、胸腺腫大の軽度改善と後縦隔病変の著明な縮小が認められ、化学療法に対する反応は良好であるといえる (Fig.3)。

考 察

LCHにおいては、現在、腫瘍性疾患としてのコンセンサスが得られているが、その本態はあくまで組織球の生理的、反応的な域を越えた異常増殖

である<sup>1,4)</sup>。病態、診断についての詳細は他稿に譲るが、外科的治療が根本的な治癒に繋がることはなく、確定診断のための生検もより低侵襲な手技が望まれる。但し、本症例のように理学所見 (皮膚病変、多発性骨病変など) に乏しく、画像上何らかの悪性腫瘍を疑われた場合、LCHと診断するのはかなり困難である。悪性腫瘍を疑い、術中迅速病理組織診にて確定診断後、一次的切除術を施行するというプランにて、最初から開胸もしくは胸腔鏡補助下の生検法が選択される可能性は高い。加えて、直視下に行った方が、針生検に比べ確実かつ十分に検体を採取することができる

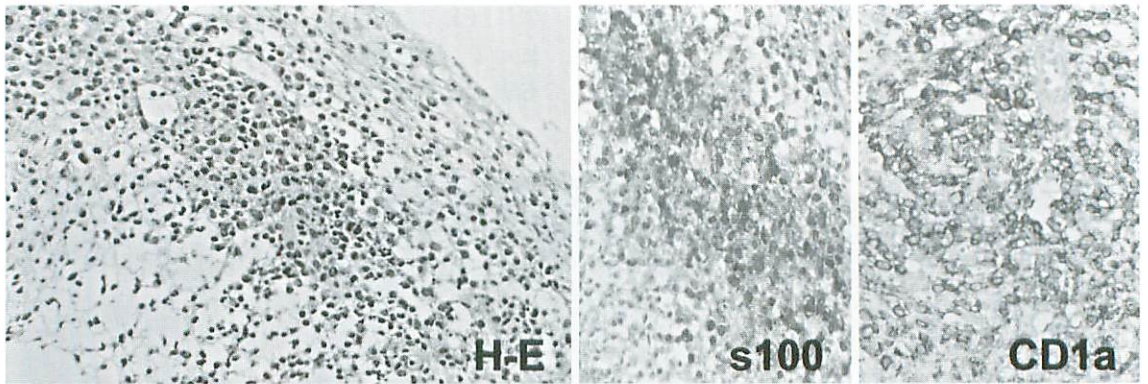


Fig.2 Histopathology of the mediastinal mass  
On H-E staining, there is an increase in cells characteristic of LCH. Staining with s-100 and CD1a is positive. Therefore this case was diagnosed as LCH.

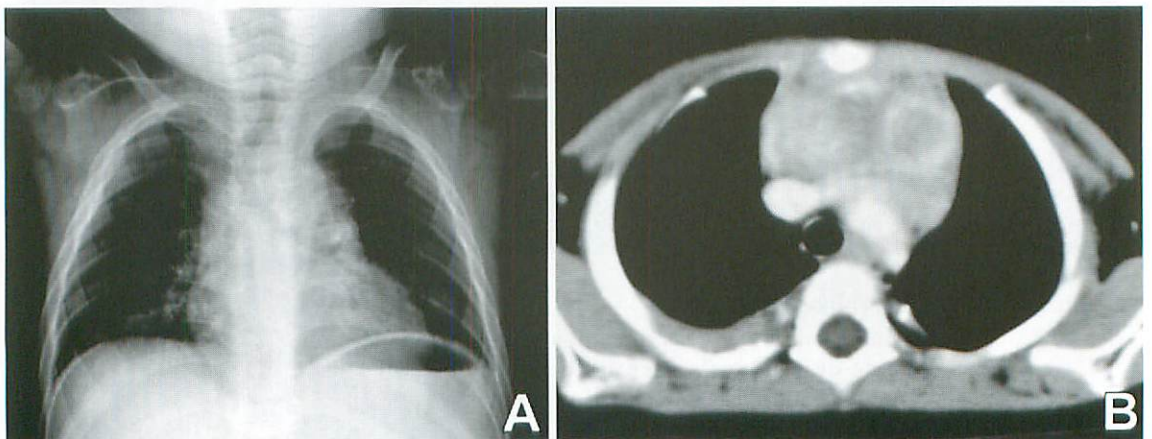


Fig.3 Radiological findings after six months of chemotherapy  
A : Chest radiograph shows that the right mediastinal lesion has vanished, and the thymus is smaller.  
B : Chest CT findings. The posterior mediastinal mass is markedly reduced in size and the thymus is also smaller.



いう利点もある。しかし、LCHに限って言えば、これは患児にとって余計な侵襲である。LCHを第一に考慮しなくとも鑑別診断に挙げることでさえできれば、まずは低侵襲な針生検を選択すべきであり、この手技が困難で満足な検体が得られない場合のみ、open biopsyを選択すべきと考える。

本症例でLCHを疑い、minimally invasiveな生検法を選択できたのは、CTで病変内に点状石灰化(punctate calcification)を認めたことによる。胸腺内の点状石灰化とLCHとの関連性については、1991年にOdagiriらが最初に報告しており<sup>5)</sup>、その後3年間で計4例が報告されている<sup>6, 7)</sup>。Hellerらはこれらに自験例4例を併せた8例についての考察をしており<sup>8)</sup>、皮膚生検によって診断し得たのは8例中7例で、1例のみが胸腺に対する針生検を施行されていた<sup>7)</sup>。すなわち過去の症例の殆どは、まず皮膚病変からLCHが示唆され、皮膚生検によって確定診断するという流れであり、multi-site typeとして胸腺に発生した病変を、LCHの診断に直接応用したケースは少ないと思われる。本症例は皮膚病変を有しておらず、診断へとアプローチする情報は単純X線、CT、MRIなどの画像所見のみであった。われわれ外科医にとって、LCHは決して馴染みのある疾患ではないため、外科単独ではなく小児科医、放射線科医と合同で画像を検討することにより、LCHを示唆することができたのは意義あることと考えている。

以上の経験より我々は、小児においてび慢性に腫大した胸腺内に石灰化を認めれば、LCHを考慮すべきと考える。但し、胸腺に発生したLCHであっても石灰化を認めない報告もあること<sup>9, 10)</sup>、neuroblastomaなどの腫瘍性疾患でも内部に石灰化を認めることがあること<sup>10)</sup>を踏まえると、LCHの画像評価はあくまで補助的診断で、確定診断はやはり病理組織学的検査に委ねられるべきであり、これは他の腫瘍性疾患と同様である。

## 結 語

皮膚病変を有さず、悪性腫瘍との鑑別が困難であった胸腺発生のLCHの1例を経験した。CT上内部に点状石灰化を認めたことからLCHが示唆さ

れ、低侵襲な針生検を選択することができた。

小児において、腫大した胸腺内に石灰化を有していれば、LCHも考慮に入れて治療を進める必要がある。

## ●文献

- 1) 恒松由記子：ランゲルハンス細胞性組織球症。日本臨床別冊・免疫症候群（下巻）、諏訪庸夫編、大阪、日本臨床社 2000、p590-594.
- 2) 生嶋 聡、衣川直子、日比成美、他：小児ランゲルハンス細胞性組織球症に対する多施設共同治療研究。日小血会誌 2002；16：135-142.
- 3) 今宿晋作：Langerhans cell histiocytosis (LCH) の治療と今後の問題点。日小皮会誌 2001；20：107-110.
- 4) Willman CL：Detection of clonal histiocytes in Langerhans cell histiocytosis：Biology and clinical significance. Br J Cancer 1994；70：29-33.
- 5) Odagiri K, Nishihira K, Hatekeyama S, et al：Anterior mediastinal masses with calcifications on CT in children with histiocytosis-X. Pediatr Radiol 1991；21：550-551.
- 6) Sumner TE, Auringer ST, Preston AA：Thymic calcifications in histiocytosis X. Pediatr Radiol 1993；23：204-205.
- 7) Al-Ali F, Gooding CA, Jacques CJ：Calcified mass in anterior part of mediastinum caused by Langerhans cell histiocytosis. Am J Roentgenol 1994；162：467-468.
- 8) Heller GD, Haller JO, Berdon WE, et al：Punctate thymic calcification in infants with untreated Langerhans cell histiocytosis：Report of four new cases. Pediatr Radiol 1999；29：813-815.
- 9) Eftekhari F, Shirkyoda A, Cangir A：Cavitation of a mediastinal mass following chemotherapy for histiocytosis. J Comput Assist Tomogr 1986；10：130-132.
- 10) Abramson SJ, Berdon WE, Reilly BJ, et al：Cavitation of anterior mediastinal masses in children with histiocytosis-X. Pediatr Radiol 1987；17：10-14.
- 11) Wyttenbach R, Vock P, Tschappeler H：Cross-sectional imaging with CT and/or MRI of pediatric chest tumors. Eur Radiol 1998；8：1040-1046.