

# LCH 病理診断ガイドライン (Vr. 2010)

日本小児血液・がん学会の疾患登録の手引き（第1版 2007年12月7日）を改訂。

## 1. LCH の診断

生検組織による病理学的検索を必須とする。

## 2. 組織生検

最も非侵襲的に組織が得られる病変部位を選択する。皮疹の生検が最も容易であるが、そのほか骨、軟部腫瘍、リンパ節などが生検の対象となる。

開放生検により十分な組織を得ることが望ましいが、生検が困難な部位の場合には、針生検でもやむを得ない。

## 3. 検体の処理

- 1) 生検された組織の処理は以下の方法による処理を原則とする。なお、検体量が少ない場合は、ホルマリン固定標本作製を優先させる。
- 2) 病理中央診断への検体提出にあたっては、JPLSG 登録番号を取得したのちに、中央診断への検体提出と研究への使用を目的とした余剰検体の保存に関する同意を得ていること。また、所定の検査依頼用紙に必要事項を記入して送付すること。
- 3) 採取された組織の 1/2 をホルマリン固定材料用に提出し（自施設病理診断用）、残りの 1/2 を未固定新鮮検体として提出する（病理中央診断用）。
- 4) 病理中央診断用パラフィン切片については、微小検体については最低 5 枚とする。それ以上の大きさの検体の場合は 10 枚ないし 15 枚を送付する。なお、パラフィン切片はシランコートスライドグラスを使用して作製すること。パラフィンプロックが借用可能な場合は、それを送付してもよい。標本作製後速やかに返却する。
- 5) スタンプ標本作製することが望ましい。スタンプ標本作製した場合は、直ちに 95%エタノール固定（室温 1 時間以上）し、風乾燥後、-20℃で冷凍保存する。
- 6) 未固定新鮮検体については、採取後速やかに培養液入りの試験管等に入れて密封し、クール宅急便で送付する。なお、施設で凍結組織を作製することが可能な場合は、OCT コンパウンドを用いて急速凍結し、-80℃で保存したものをドライアイス詰めし、クール宅急便で送付すること。

## 4. 病理診断基準

- 1) 病理診断はパラフィン切片を用いた HE 染色標本ならびに以下に述べる免疫染色標本を用いて行うことを原則とする。場合により凍結切片における免疫染色所見や電子顕微鏡所見を参考にしてもよい。
- 2) 組織診断は WHO 分類 2008 年版に準拠し以下のように定める。
  - ①卵円形の細胞で、核のクロマチンは繊細で、核形状がくびれている、溝がある、折り重なっている等の変形を示すランゲルハンス型組織球が証明できること。
  - ②免疫染色により、上記の組織球で CD1a,あるいは Langerin が陽性になること。
  - ③上記①に示すランゲルハンス型組織球が証明できるが、CD1a や Langerin の染色性が悪い場合は、S100 染色陽性所見を診断根拠として採用する。

④電子顕微鏡観察では、Birbeck 顆粒が陽性になることが知られているため、陽性所見が得られた場合は診断根拠としてもよい。

## 参考文献

1. WHO classification of neoplastic diseases of hematopoietic and lymphoid tissues, fourth edition. ed. by Swerdlow, S.H., Campo, E., Harris, N.L., Jaffe, E.S., Pileri, S.A., Stein, H., Thiele, J., Vardiman, J.W. IARC, 2008.

厚生労働科学 難治性疾患克服研究事業

平成 21 年「乳児ランゲルハンス細胞組織球症の病態解明と診療研究」班

森本 哲 自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児科

藤本純一郎 国立成育医療センター研究所

石井榮一 愛媛大学医学部小児医学

今村俊彦 京都府立医科大学小児発達医学

塩田曜子 国立成育医療センター固形腫瘍科

福田冬季子 自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児科

吉川一郎 自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児整形外科

五味 玲 自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児脳神経外科