

重症度分類 (Vr. 2012)

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. 病型の定義

単独臓器型：1臓器のみに病変がある。

単独臓器型は、病変が1か所のみ単独臓器単一病変型、
病変が多発している単独臓器多病変型の2病型に分ける。

多臓器型：2臓器以上に病変がある。

多臓器型は、「リスク臓器浸潤の定義」により、リスク臓器浸潤あり、なしの2病型に分ける。
骨病変のみであるが2か所以上に病変があるものを多発骨型とする。

ただし、骨病変部位に隣接する軟部組織腫瘍は単一の病変とみなし、これをもって多臓器型とはしない。

2. 臓器浸潤の評価基準

1. 骨浸潤

他の原因が除外できる単純 X 線または CT で確認可能な病変、または、組織学的診断。

2. 皮膚浸潤

生検による組織学的診断。

3. リンパ節浸潤

他の原因が除外できる短径が 1 cm より大きいリンパ節腫大、または、組織学的診断。

4. 軟部組織浸潤

他の原因が除外できる長径が 1 cm より大きい腫瘍、または、組織学的診断。

5. 消化管/粘膜浸潤

他の原因が除外できる粘膜潰瘍、蛋白漏出性胃腸症、または、内視鏡所見および組織学的診断。

6. 胸腺浸潤

他の原因が除外できる CT での胸腺腫大、または、組織学的診断。

7. 甲状腺浸潤

他の原因が除外できる甲状腺腫大、または、組織学的診断。

8. 唾液腺浸潤

他の原因が除外できる唾液腺腫大、または、組織学的診断。

9. 視床下部-下垂体浸潤

他の原因が除外できる頭部 MRI での視床下部-下垂体の腫大または造影効果、下垂体後葉の高輝度スポットの消失、または、下垂体前葉または後葉ホルモン分泌不全のいずれかを認めた場合。

10. 中枢神経浸潤

他の原因が除外できる頭部 MRI での異常所見。

11. 肝浸潤

a) 他の原因が除外できる、季肋下 > 3 cm の肝腫大。

b) 他の原因が除外できる、総蛋白 < 5.5 g/dL、または、アルブミン < 2.5 g/dL、 γ -GTP/AST/ALT > 年齢正常上限値の 3 倍。

c) 組織学的 LCH 細胞浸潤

のいずれかを認めた場合。

12. 脾浸潤

他の原因が除外できる季肋下 >2 cm の脾腫大。

13. 肺浸潤

a) 他の原因が除外できる、胸部 CT での典型的所見（網状または小結節陰影、大結節陰影、蜂巣状肺）。

b) 組織学的 LCH 細胞浸潤。

のいずれかを認めた場合。

14. 造血器浸潤

a) 貧血：ヘモグロビン <10 g/dL、1 歳未満の乳児では <9 g/dL(鉄欠乏性貧血などの他の原因によるものを除く)。

b) 白血球減少：白血球数 $<4,000/\mu$ l。

c) 血小板減少：血小板数 <10 万/ μ l。

の 2 つ以上を認める。骨髓への LCH 細胞の浸潤の有無は問わない。

3. リスク臓器浸潤の定義

肝または脾、肺、造血器のいずれかに浸潤がある場合をリスク臓器浸潤ありとする。

参考文献

Histiocyte Society. Langerhans cell histiocytosis: Evaluation and treatment guidelines, 2009. Available at: <http://www.histiocytesociety.org/document.doc?id=290>

厚生労働科学 難治性疾患克服研究事業

平成22-23年「乳児ランゲルハンス細胞組織球症の標準治療の確立と新規治療法の開発」班