

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）  
「特発性造血障害に関する調査研究」  
分担研究報告書

成人ランゲルハンス細胞組織球症（LCH）に関する研究

研究分担者 東條 有伸 東京大学医科学研究所・教授

### 研究要旨

本邦における臨床データの乏しい稀少疾患である「成人ランゲルハンス細胞組織球症（LCH）」の実態について、難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究班と協力して診療科横断的な調査研究を実施するにあたり、日本血液学会認定研修施設を対象として当該疾患診療に関する後方視的調査を行った。

#### A. 研究目的

本邦における臨床データの乏しい稀少疾患である「成人ランゲルハンス細胞組織球症（LCH）」について、「難治性呼吸器疾患・肺高血圧症に関する調査研究班」と協力して診療科横断的な実態調査を行い、治療開発と臨床研究を進めるためのレジストリシステムの構築をめざす。

#### B. 研究方法

成人 LCH のレジストリ構築に必要な臨床情報がない状況で開始しなければならなかったため、まず全国 483 の日本血液学会認定研修施設を対象として過去 5 年間（2013～2018 年）の診療経験を訊ねる一次調査を行った。診療経験を有し二次調査に参加可能な施設について研究倫理申請を依頼し、東京大学医科学研究所（東大医科研）における一括申請を含めて承認され次第調査票（疾患登録票）を送付する。調査票は 患者背景、発症・診断、治療・予後の 3 項目に大別して臨床情報を記入する形式としている。

#### C. 研究結果

全国 483 施設へ一次調査のアンケート用紙を送付し、212 施設から回答を得た。このうち、成人 LCH 診療経験を有し二次調査に参加

可能と回答された 37 施設（122 症例）に研究倫理申請を依頼した。内訳は東大医科研における一括申請 15 施設、自施設での申請 22 施設であった。現在までに承認された 24 施設へ調査票を送付しており、19 施設から回収している。

#### D. 考察

本調査はまだ進行中で中間解析も行っていないため、結果報告は次年度を予定している。成人 LCH の疫学データは国際的にも十分整備されておらず、Histiocyte Society が 13 ヶ国から集計した 274 例の臨床データを元に発表された 2003 年の報告（Arico, et al., Eur J Cancer 39:2341, 2003）が唯一といえる。その意味で、今回の全国調査によって一ヶ国 122 症例の臨床データを解析できる機会は非常に貴重である。また、成人 LCH の患者背景や病型、罹患臓器、予後について欧米中心の、Arico らの報告と人種差等を比較することも重要である。この調査研究の成果がレジストリ構築と介入試験を含む今後の臨床研究に貢献することが期待される。

#### E. 結論

本邦における成人発症 LCH の臨床像や治療、予後に関する初めての全国調査を実施中であり、その結果は次年度報告予定である。

#### F. 健康危険情報

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

東條有伸. ランゲルハンス細胞組織球症 (LCH) (成人) 専門家による私の治療」  
日本医事新報 No.5002(3月1週号)39  
～40 頁、2020 年

##### 2. 学会発表

小林真之、川俣豊隆、牧山純也、横山和明、今井陽一、東條有伸. 単一施設における成人ランゲルハンス細胞組織球症 56 例の臨床的検討. 口頭発表 第 81 回日本血液学会学術集会 2019 年 10 月 13 日 東京

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得  
特になし

2. 実用新案登録  
特になし

3. その他  
特になし