

ランゲルハンス細胞組織球症 (LCH) とは

LCHは皮膚や骨、内臓などさまざまな部位に多彩な症状をきたす疾患です。原因はまだわかっていません。日本では年間 60-70 人ほどの方が発症していると推計されており、20万人に1人の割合という、とてもまれな病気です。

正常なランゲルハンス細胞は、病源体からからだを守る免疫に関連する組織球の仲間、造血の場である骨髄から作られます。形が変わり異常に増殖したLCH細胞は、からだのあらゆる部位で痛みや腫れなどの症状をひき起こします。診断は病変を採取（生検）して調べます。病変の広がりによって病型や重症度、治療法も異なります。

最も多い病変部位は骨（骨痛、骨欠損、こぶ様の腫れ）ですが、皮膚（湿疹、出血性丘疹）、耳（耳だれ、外耳道炎、中耳炎）の病変もよく認められます。骨髄や肝臓・脾臓に病変があると、貧血や血小板の減少、むくみや黄疸を生じたり、重症化して命にかかわることもあります。

脳の視床下部、下垂体病変の場合は、ホルモン分泌の障害を起こし、尿崩症（多飲多尿）が生ずることが特徴的です。ときに成長障害、性腺機能低下の原因ともなります。ごくまれにLCH発症後数年してから、ふらつきなどの症状（小脳変性）が出てくることがあります。これらの晩期合併症は、一度発症すると元に戻ることが難しく、長期に適切な対応が必要です。

LCH発症者の多くは子どもさんですが、近年成人になって発症される方もかなりいらっしゃるようになりました。それ故の悩みも少なくありません。

まれな病気であり症状も多岐にわたるため、さまざまな診療科を受診した末、LCHの診断を受ける頃には、病状が進んでしまっている患者さんが多いこと、そしていちど良くなっても再燃が多いことが大きな課題です。

LCHの治療について

単一臓器型（病変が1カ所のみ）の場合は、無治療で自然寛解が期待できることもあります。

多臓器型（病変が2つ以上の臓器にある）の場合は、抗がん剤を中心とした化学療法が有効です。

日本においては、日本ランゲルハンス細胞組織球症研究会（JLSG）による治療法が実績を重ねているほか、日本小児白血病リンパ腫研究グループ（JPLSG）の臨床試験など新たな治療法を開発するための臨床試験が提案されています。

LCH患者会

LCH患者会は、LCHの患者さんやご家族の交流、情報の共有を目的とした患者会です。専門医の先生方と連携しながら、親睦会、啓発イベント等を通じて、患者さんやご家族がLCHを理解し、治療に向き合っていけるよう、そしてまれな病気ゆえの悩みを共有し、少しでも不安を軽減するお手伝いができたらと思っています。

どんな活動をしていますか

- * 患者、ご家族の交流会や親睦会の開催。
- * インターネットを利用した啓発、情報提供。
- * 専門医を初めとした医療従事者、医療関係者との連携、意見交換。
- * 他の疾患の患者会、家族会との連携、交流。
- * イベント等への参加を通じた、啓発および親睦。

入会資格

ランゲルハンス細胞組織球症（LCH）患者及び親族に同患者を有しており、当会の会則を承認した者。

費用などはかかりますか

正会員（患者様ご本人）、家族会員（患者様ご家族）いずれの場合も、年会費4,000円がかかります。（2015年度）

LCH 患者会

公式サイト：<http://lch-friends.org/>

公式アドレス：lchfriends@yahoo.co.jp

入会ご希望の方は、上記公式サイト
<http://lch-friends.org/>
で申込書をダウンロードの上お申し込み下さい。

(注：申込書は、添付ファイルでお送りいただく形式になります。スマートフォンからのお申し込みで添付がうまくいかない場合は、恐れ入りますが公式サイト上の「お問合せフォーム」あるいは上記の公式アドレス
lchfriends@yahoo.co.jp宛メールにてお知らせ下さい。)

その他お問合せにも対応しております。



ランゲルハンス細胞組織球症 (LCH)

患者会のご案内



LCH 患者会