

顎口腔領域に生じた Langerhans cell histiocytosis の 5 例

笹岡 邦典,¹ 茂木 健司,¹ 狩野 証夫¹
神野 恵治,¹ 根岸 明秀¹

要 旨

著者らは 1992 年から 2007 年の 16 年間に当科を受診した、顎口腔領域の Langerhans cell histiocytosis の 5 例 (男性 2 名, 女性 3 名) を経験した。初診時年齢は 10 ヶ月から 65 歳であった。顎骨のみに病変が認められたのは 3 例であったが、顎骨以外には肺と下垂体に認められた症例、体幹部皮膚、側頭骨および後頭骨に認められた症例が各 1 例認められた。診断に関しては顎骨の画像所見等による臨床所見では確定は難しく、病理組織学的診断が必須であった。処置は病変の摘出搔爬のみ 1 例、摘出搔爬到放射線照射の併用 2 例、下顎骨切除と化学療法の併用 1 例、化学療法単独 1 例と多様であった。予後はおおむね良好であり、本症により死亡した症例は認められなかった。顎骨単発性病変でも、その後多発化や全身への波及の危険性を念頭に入れ、慎重な経過観察が必要である。顎口腔領域以外にも病変が認められる場合には化学療法を含め、各科の協力によるすみやかな治療が必要であった。(Kitakanto Med J 2008 ; 58 : 317~324)

キーワード：ランゲルハンス細胞組織球症, 好酸球肉芽腫, 顎口腔領域

はじめに

Langerhans cell histiocytosis (以下 LCH) はランゲルハンス細胞の増殖をきたす疾患であり、これまで Histiocytosis X とされていたものと同一疾患である。Histiocytosis X は 1953 年 Lichtenstein により提唱された種々の臓器における組織球異常増多を病理学的主徴とする細網内皮系の疾患群であり、それまで独立疾患とされていた eosinophilic granuloma (以下 EG), Hand-Schüller-Christian 病 (以下 HSC), Letterer-Siwe 病 (以下 LS) の 3 疾患は本質的に組織球の非腫瘍性増殖を示す同一疾患で、単に表現型の相違にすぎないとして報告した。¹ しかし、その後の研究で、本症はランゲルハンス細胞の増殖をきたす疾患ということが解明され、1987 年 The

Writing Group of the Histiocyte Society は histiocytosis X にかわり Langerhans cell histiocytosis の名称を推奨し、² 今日では LCH と呼ばれることが一般的となった。^{2,3} 今回、著者らは 1992 年から 2007 年までの 16 年間に、当科を受診した LCH 5 例を経験し (表 1)、臨床所見、病理組織学的所見、治療法、予後などについて検討を行った。

症 例

症例 1 : 25 歳, 男性
初 診 : 1992 年 2 月 25 日
主 訴 : 右下顎の腫脹と圧痛
既往歴 : 特記事項なし
現病歴 : 1991 年 1 月頃より右下顎の腫脹を繰り返し、当科を紹介され来院した。

表 1 症例の内訳

症例	性	年齢 (歳)	顎口腔領域の病変部位	その他の病変部位
1	男	25	8~5 骨体部	なし
2	男	57	7+6 歯槽・骨体部	肺, 下垂体
3	女	2	E 右下顎枝	なし
4	女	65	両側下顎臼歯部	なし
5	女	10 ヶ月	右上顎乳臼歯部	体幹部皮膚, 側頭骨, 後頭骨

1 群馬県前橋市昭和町3-39-22 群馬大学大学院医学系研究科医科学専攻臓器病態制御系病態腫瘍制御学講座顎口腔科学
平成20年6月5日 受付
論文別刷請求先 〒371-8511 群馬県前橋市昭和町3-39-22 群馬大学大学院医学系研究科顎口腔科学 笹岡邦典

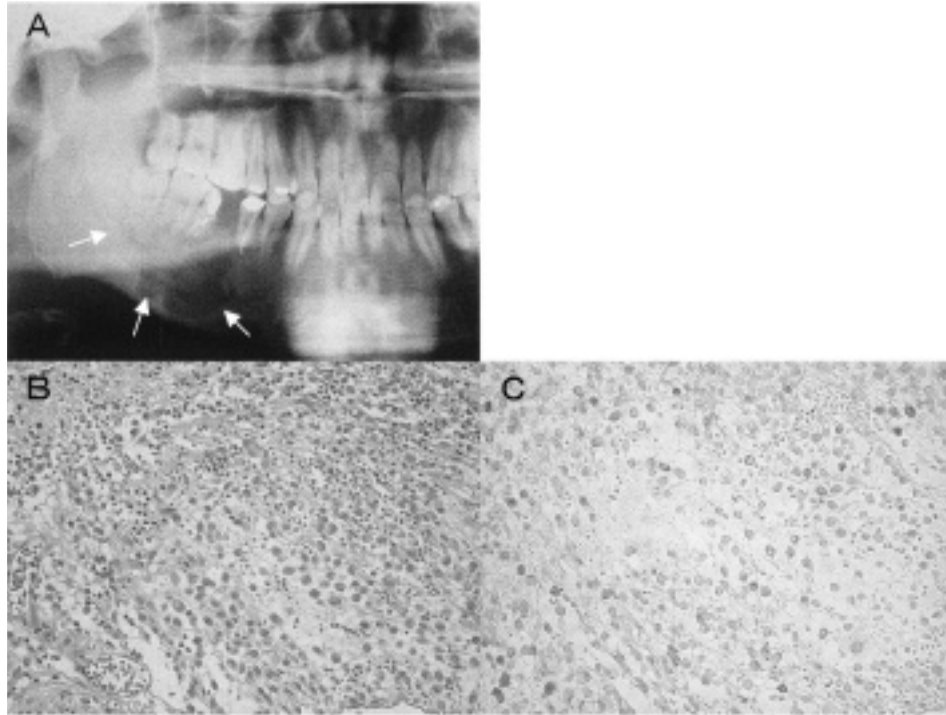


写真1 症例1

1-A: 初診時オルソパントモグラム 1-B: 摘出物の H&E 染色 (×200) 1-C: S-100 蛋白免疫染色 (×200)

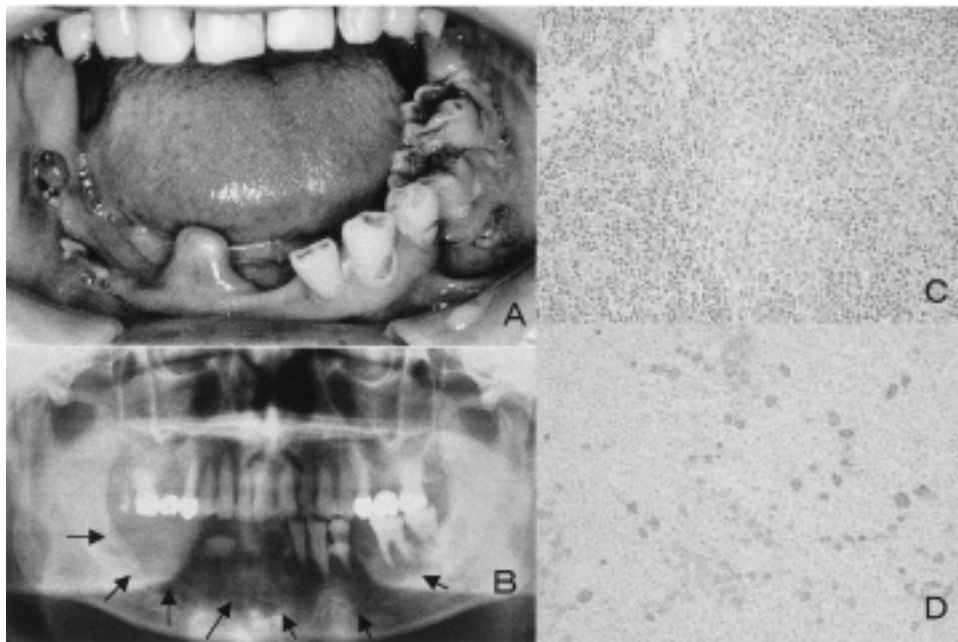


写真2 症例2

2-A: 初診時口腔内 2-B: 初診時オルソパントモグラム
2-C: 摘出物の H&E 染色 (×200) 2-D: S-100 蛋白免疫染色 (×200)

現 症: 身長 174cm, 体重 69kg. 右下顎のびまん性腫脹を認め, 口腔内は 765 歯肉の発赤, 腫脹, 圧痛を認めた.
X線写真所見: 8765 骨体部に境界明瞭な嚢胞様透過像を認めた (写真 1-A).

臨床診断: 右下顎骨腫瘍

処置および経過: 生検にて EG の疑いの診断を得たため, 全麻下にて摘出搔爬術を施行した. その後, 現在まで再発は認められない.

病理組織学的診断: リンパ球, 組織球様細胞の浸潤を伴う肉芽組織や線維化が認められ, 摘出物の中心部は好酸球の著明な浸潤や壊死が認められ, EG と診断された (写真 1-B). 免疫染色では S-100 蛋白陽性のランゲルハンス細胞が多数確認された (写真 1-C).

症例 2: 57 歳, 男性

初 診: 1993 年 7 月 6 日

主 訴: 右下顎の腫脹, 圧痛

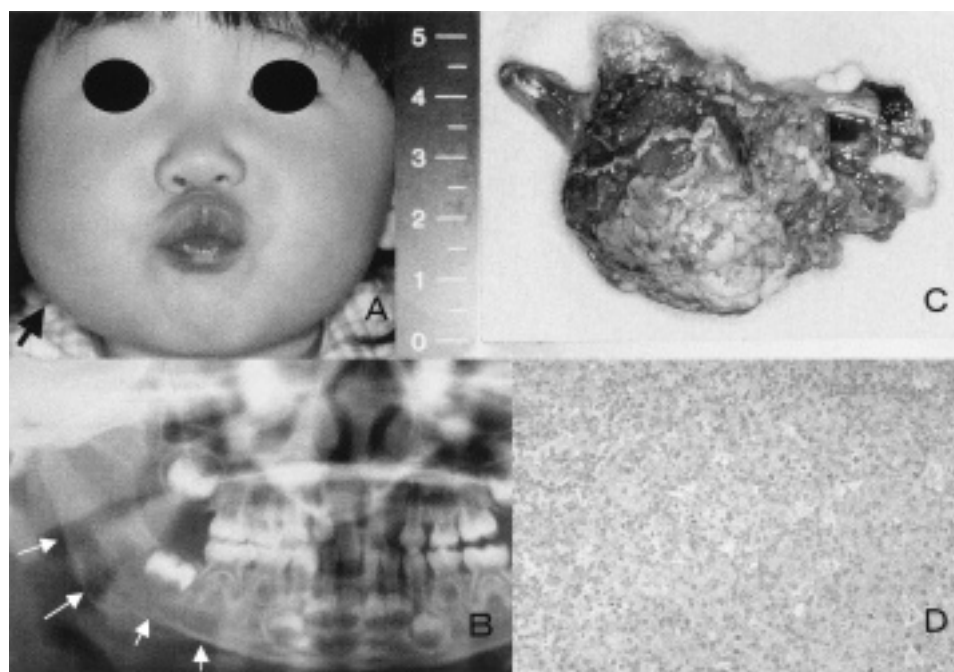


写真3 症例3

3-A : 初診時顔貌 3-B : 初診時オルソパントモグラム
3-C : 手術時切除物 3-D : 切除物の H&E 染色 (×200)

既往歴：1993年1月、肺EG、下垂体後葉LCHによる尿崩症、動脈炎症候群による腎炎、高血圧にて本院内科に入院し4月に退院した。

現病歴：1993年6月より右下顎の腫脹が出現し、当科を紹介された。

現 症：身長163cm、体重63kg、右下顎の腫脹、圧痛を認め、口腔内は7654321|15が欠損するとともに、同部歯槽骨に不規則な吸収がみられ、23467は動揺していた(写真2-A)。

X線写真所見：7|6歯槽および骨体部に虫食い様透過像を認めた(写真2-B)。

臨床診断：両側下顎骨骨髓炎

処置および経過：生検にてEGの診断を得たため、全麻下にて摘出搔爬術を施行したが右下顎枝部に再発を認め、下顎枝から関節突起部に及ぶ病変の摘出搔爬を行った。しかし、同部の再々発により20Gyの外照射を施行し、以後病変の増大は認められない。肺および下垂体の病変に対しては本院内科にてプレドニゾン30mg/day内服投与が行われ、病変の増大を阻止できた。しかし、1998年5月12日、他院にて大動脈炎症候群による腸管壊死にて死亡した。

病理組織学的診断：肉芽内には組織球様細胞が集簇し、血鉄素やコレステロールを取り込んだ泡沫組織球の浸潤、好酸球の浸潤を伴い、他に炎症性細胞として形質細胞やリンパ球も認められ、EGと診断された(写真2-C)。免疫染色ではS-100蛋白陽性のランゲルハンス細胞が多数確認された(写真2-D)。

症例3：2歳7ヶ月、女兒

初 診：1994年11月15日

主 訴：右頬部の腫脹、圧痛

現病歴：1994年11月3日、右頬部の腫脹と圧痛を自覚し、某病院小児科を受診。下顎腫瘍の疑いにて当科および当院小児科を紹介され来院した。

現 症：身長90cm、体重13kg。右下顎はびまん性に腫脹し、圧痛がみられ(写真3-A)口腔内もEから右下顎枝部の腫脹、圧痛がみられた。

X線写真所見：Eから右下顎枝におよぶ辺縁不規則な骨破壊像がみられた(写真3-B)。

臨床診断：右下顎骨悪性腫瘍

処置および経過：同年11月21日、全麻下にて生検を行い、EGの診断を得たが、臨床経過から悪性と判断し、c遠心より右下顎骨半側切除術を施行した。術後当院小児科転科となり、国立小児血液科LCH治療スケジュールに沿って12月から1995年2月まで、導入化学療法(VP-16, PSL)1クール、3月から7月まで維持化学療法(VP-16, MTX, PSL)4クールを施行した。以後、現在まで病変の再発は認められない。

切除物所見：腫瘍は骨髓から骨髓外に向かって浸潤増殖し、中央部外方では骨は融解消失し、骨内と骨外腫瘍は完全に連続していた(写真3-C)。

病理組織学的診断：病変組織は基本的に実質細胞であるS-100蛋白陽性の組織球様細胞(ランゲルハンス細胞)と反応性の多核巨細胞、好酸球などで構成され、所々で強い好中球浸潤や壊死を伴っていた。細胞は軽度ないし

中等度の核異形を示し、好酸球は少なく、mitosis の頻度は著明で、実質細胞の密度が高く悪性像を呈していた。以上の所見から急速に増大する LCH と診断された (写真 3-D)。

症例 4 : 65 歳, 女性

初 診 : 1996 年 11 月 6 日

主 訴 : 両側下顎臼歯部の圧痛

現病歴 : 1996 年 8 月, 左下顎臼歯部に圧痛が出現し, 某歯科にて $\overline{67}$ 抜歯. その後右下顎臼歯部にも圧痛が出現し, 当科を紹介され来院した.

現 症 : 身長 152cm, 体重 62kg, 両側下顎臼歯部に圧痛を認めたが, 腫脹は認められなかった.

X線写真所見 : 両側下顎臼歯部に境界明瞭な嚢胞様透過像を認めた (写真 4-A).

臨床診断 : 両側下顎骨髄炎

処置および経過 : 1997 年 3 月 14 日, 全麻下で両側下顎臼歯部病変の摘出搔爬術を施行したが, 右下顎の X 線透過像が増大したため, 同年 12 月再搔爬術と 30Gy の外照射を行い, 現在まで再発は認められない.

病理組織学的診断 : 明るい細胞質と, 折れ曲がった核を有する大型の組織球様細胞の多数の集簇がみられ, 好酸球やリンパ球の浸潤を伴い EG と診断された (写真 4-B).

症例 5 : 10ヶ月, 女児.

初 診 : 1997 年 7 月 1 日

主 訴 : 右上顎臼歯部の腫瘍

現病歴 : 1996 年 10 月 (生後 2ヶ月), 体幹および下肢の皮膚に孤立性赤色の隆起疹を認め (写真 5-A), 当院皮膚科を受診し, 生検にて LCH の診断を得た. 当院小児科で

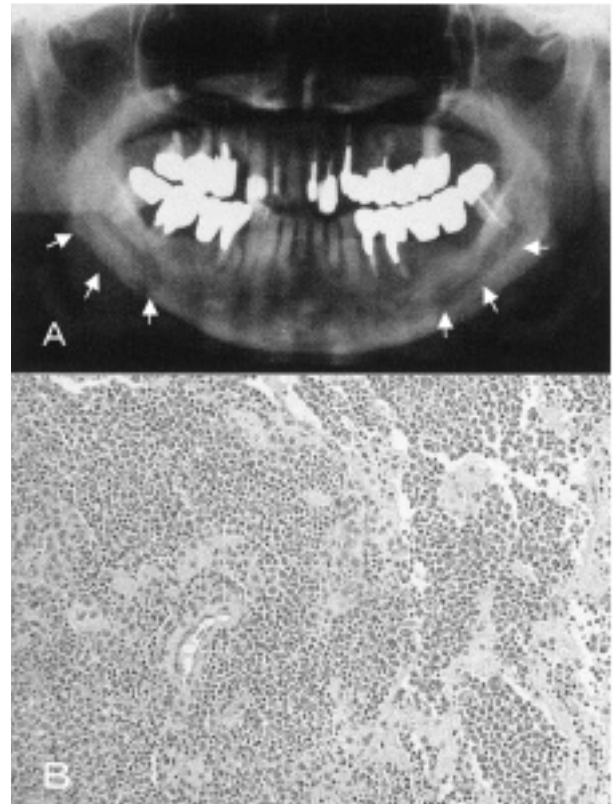


写真 4 症例 4

4-A : 初診時オルソパントモグラム

4-B : 摘出物の H&E 染色 (×200)

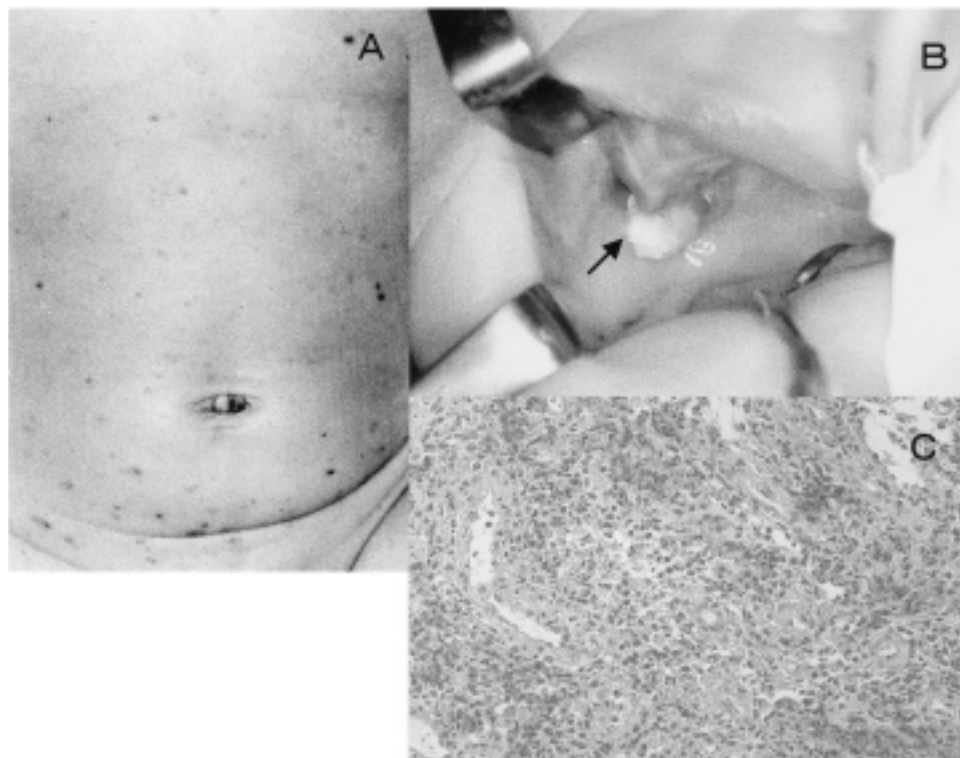


写真 5 症例 5

5-A : 当院皮膚科初診時 (生後 2ヶ月) の体幹部皮膚

5-B : 初診時口腔内

5-C : 摘出部歯肉深部肉芽組織の H&E 染色 (×200)

皮膚病変に対し、プレドニゾロン7.5mg/dayの内服投与が開始された。1997年2月右上顎臼歯部歯肉に白色の腫瘍が認められ、当科を紹介された。

現 症：身長68cm、体重7.3kg、全身状態良好。右上顎乳臼歯部歯肉に8mm大の無痛性で可動性のある白色腫瘍を認めるも、周囲の粘膜は正常であった(写真5-B)。

臨床診断：右上顎乳臼歯肉部の腫瘍

処置および経過：7月1日全麻下にて同腫瘍を摘出し、摘出部歯肉深部肉芽組織の生検を行った。腫瘍はD歯胚で歯肉深部の肉芽組織はLCHと診断された。右歯槽突起から上顎洞下壁の病変を認め、顎骨内の病変が歯胚を圧迫し排出させたものと考えられた。9月右側頭骨、後頭骨にも病変を確認したため、小児科にてLCHに対する標準的寛解導入・維持プロトコル(京都府立医大)に従い、導入化学療法(Vcr, AraC, Pred)を2クール行い、11月より維持化学療法(Ara/VP, MTX)を翌年4月まで6クール施行した。これにより病巣の拡大は停止し、寛解が得られた。しかし、2000年1月転居となり、以後の経過は不明となった。

病理組織学的診断：乳歯根尖相当肉芽組織内にはラグビーボール状の変形核と淡明な胞体をもつLetterer細胞が密に増殖し、多数の好酸球も認められLCHと診断された(写真5-C)。また免疫染色でもS-100蛋白陽性であった。

考 察

LCHの発病頻度は20万人に1人とまれな疾患で、³本邦では年間約40例の発病が推定されている。⁴本症の発生部位、臨床像、経過、予後には著しい差異がみられ、いまだに統一した見解は得られていないが、現在はより臨床的な病型分類を重視する傾向にあり、(1)骨の単発性病変、(2)臓器浸潤のあるもの、(3)臓器浸潤を伴わない骨や皮膚などの多発性病変を示すものに分類される事が多い。³

病変部位：LCHの発生部位は、皮膚・骨・肝臓・脾臓・肺・リンパ節・口腔・耳・目など様々であり、各科で診療されているが、顎口腔領域ではほとんどが顎骨に病変を認めるため、骨のEGとして報告されている場合が多い。⁵⁻⁸顎骨に発生した場合、下顎に多いと報告されているが、⁹著者らの症例でも5例中4例(症例1~4)が下顎に生じていた。また、恒松らの分類によれば、³骨の単発性病変は2例(症例1,3)、臓器浸潤のあるもの1例(症例2)、臓器浸潤を伴わない骨や皮膚などの多発性病変を示すもの2例(症例4,5)ということになる。この中で顎骨と肺に認められた症例(症例2)は水城らの報告によれば、¹⁰本邦の口腔外科領域の報告例では4例にすぎず、比較的まれといえる。

臨床症状：全身性、多発性のものは発生部位により多彩な症状を呈する。一方、口腔に発生した場合の症状は、局所の腫脹、疼痛、歯の動揺、脱落、口臭、排膿、出血等であり、慢性辺縁性歯周炎、顎骨髄炎あるいは顎骨中心性腫瘍の症状と類似しているため、本症に特有の口腔症状は明らかでないとされている。¹¹著者らの症例は5例中3例に腫脹、圧痛が認められ(症例1,2,3)、圧痛のみは1例(症例4)であった。症例5は歯肉に生じた腫瘍を乳児である患者の母親が発見したもので、圧痛等の自覚症状は不明であった。いずれにしても炎症あるいは腫瘍を疑わせる所見であり、LCHに特有の症状は認められず臨床症状から本疾患を鑑別することは難しいと思われた。

画像所見：顎骨病変のパノラマX線写真所見は境界明瞭な透過像を示す症例が多いが、境界不明瞭な症例も報告されている。^{5,12}また全身長管骨のEGのMRIでは境界不明瞭な像を呈し、T1強調画像では低信号、T2強調画像では高信号を示すという。¹³しかし、これら画像所見は本症に特異的でなく、同様な所見を呈する顎骨嚢胞、骨髄炎、中心性の腫瘍との鑑別は困難で、確定診断には生検が必要であるという。⁵著者らの症例では骨破壊像の特徴から、境界明瞭な嚢胞様透過像(症例1,4)、虫食い様透過像(症例2)および辺縁不規則な骨破壊像(症例3)が認められたが、LCHに特有な所見とはいえず、著者らは臨床診断を顎骨腫瘍や骨髄炎とした。以上から確定診断には生検による病理組織学的診断が必須であった。

病理組織学的所見：一般的に骨のEGは組織球の増殖と好酸球の浸潤からなる肉芽腫が特徴である。HSCは組織球の増殖とリポイドを含んだ泡沫細胞が特徴で、好酸球の出現はそれほど著明ではない。¹⁴また早期では好酸球浸潤を伴う活発な貪食能を有する単核細胞増殖があるが、古くなると細胞質中に脂肪滴を有する泡沫細胞に富む肉芽腫が発生し、線維化を起こすという。¹⁵LSは大型で明るい独特の核を有する組織球様細胞(Letterer細胞)が出現するのが特徴である。Shaferらは、骨のEGを組織球様細胞の中に多数の好酸球の浸潤がみられる早期、線維化が出現する成熟期、好酸球が減少しHSCの組織像に近くなる晩期の3段階に分類している。¹⁶筆者らの症例では、症例1,4は肉芽腫の一部に線維化が認められ、Shaferら¹⁶による骨のEGの成熟期に、症例2は線維化とともに泡沫細胞が認められ、HSCの組織像に近づいた晩期と考えられる。症例5はLetterer細胞が認められ、組織学的にはLSに分類される。症例3はランゲルハンス細胞、好酸球、好中球などが緻密な実質を形成し、極めて増殖傾向の強い病変であったが、著者らが渉猟した限り、顎骨内にLCHが急激に増大した報告はなく、まれな症例と思われる。また、ランゲルハンス細胞はS-100蛋白

免疫染色にて陽性を示すため LCH における安定したマーカーとされている。⁷ 著者らが経験した 5 例中 4 例に本染色が行われ、全例陽性であり、LCH の診断に有用とあることが確認された。

治療法：病理組織学的検査において LCH が確認されたら、他部位病変の有無と病態を確認するために早期に血液検査、胸部 X 線撮影、CT、脳 MRI、PET 検査などによる全身の検索を行う必要がある。治療法に関しては、外科療法、放射線療法、化学療法およびこれらの併用がこれまで一般的に行われ、その有用性が報告されてきた。⁵ 足立らは単発性 EG では外科的に到達可能な骨病巣には搔爬、摘出などが行われ、病巣の多発症例では手術が完全に実施し得ない症例では、化学療法、ステロイド療法あるいは放射線療法が行われるが、口腔内に限局した病巣は外科的な摘出が最も有効手段であろうと述べている。¹⁷

放射線量について渉猟すると 20 Gy 以下の小線量が勧められている。Darte は浅在性の病巣は 4～6 Gy、広範で深在性病変では 9～12 Gy 程度が必要といい、¹⁸ Richter は骨病変には 6～10 Gy を勧め、¹⁹ 高橋は骨病変に対し 20 Gy を上限としている。²⁰ 真野らは下顎骨に 6 Gy の照射を行い、病巣周囲の骨再生が認められ良好な結果が得られたという。²¹

化学療法としては従来よりステロイドの内服が行われ、抗悪性腫瘍剤としては methotrexate, vinblastin sulfate, etoposide (VP16) などが有効とされている。²² ステロイドの単独使用としては、プレドニゾロン 60-150 mg の病巣内注入法により良好な結果が得られたとの報告や、²³ 局所にまだ明らかに判別できるまで増殖していない病巣が存在する可能性がある場合に、プレドニゾロンを投与した報告がある。⁸ 一方、多発性に病変を認め、臓器不全を伴うものや低年齢での発症例では進行性の臨床経過を示すものが多く、抗悪性腫瘍剤を用いた化学療法や骨髄移植などの積極的な治療が勧められている。²⁴

著者らの治療法と成績を検討すると、初回の摘出搔爬術のみで再発が認められず、追加治療を必要としなかったのは下顎骨の単発性病変の 1 例のみ（症例 1）であった。症例 2 は下顎骨の両側におよぶ広範な病変、症例 4 は下顎骨の両側臼歯部に生じた多発性病変で、両症例とも摘出搔爬術後に再発し、再手術と小線量の外照射を行うことにより治癒が得られた。症例 2 は病変が広範で辺縁が不整形であったこと、症例 4 は病変が両側に分かれて存在したため、いずれも術者が病変を一部残存させた可能性が高い。このように骨病変では、不完全な摘出搔爬は再発を生じやすく、慎重な手術手技が重要と思われた。症例 3 は急速に増大する顎骨内病変に対し、悪性腫瘍に準じて下顎の半側切除術を施行し、さらに病変の全

身への拡大を防止するため、術後直ちに化学療法を開始したことで、再発や全身への波及を防ぐことができた。症例 5 は体幹部皮膚と側頭骨、後頭骨の多発性病変のため、本院小児科で化学療法が施行され、その後 1 年 9 ヶ月間、病変の拡大は認められなかった。

予 後：骨に限局した EG の予後はおおむね良好であるが、臓器が侵された場合や乳児での発症は重症化することが多く、致命的な場合もある。一般的には、多臓器が侵されている場合ほど予後は悪いといわれているが、^{9,14,25} 重症例は各科と共同して十分な診療ならびに経過観察が必要である。特に、2 歳以下の小児に発症する重篤な症例を従来の分類では LS として、近年まで予後不良とされてきたが、早期の化学療法の導入により、重症化することなく寛解する症例も増えてきた。生後 10 ヶ月で発症した症例 5 は幸いにも臓器に病変が認められず、重症化することなく転居したが、今後も他院で十分な観察が必要である。下顎骨病変の急激な増大が認められた症例 3 に関しては、長期に渡って本院小児科と協力して厳重な観察が必要である。また病変が下顎骨に限局した 2 例（症例 1, 4）は、今後再発する可能性は少ないが、顎骨の単発性病変が全身への多発型に進展した報告もあり、²⁶ 今後も定期的な観察が必要である。

引用文献

1. Lichtenstein, L. Histiocytosis X, integration of eosinophilic granuloma of bone, "Letterer-Siwe disease", and "Schüller-Christian disease" as related manifestations of a single nosologic entity. *Arch Pathol* 1953; 56: 84-102.
2. Writing Group of the Histiocyte Society. Histiocytosis syndromes in children. *Lancet* 1987; 329: 208-209.
3. 恒松由記子, 守山由恵. LCH の外来観察チェックポイント. *小児科* 1994; 35: 847-851.
4. 高久史麿, 尾形悦郎監修: 新臨床内科学第 7 版. 東京: 医学書院, 1997: 188-196.
5. 磯部昌継, 小林 裕, 三島木節ら. 顎骨に発生した好酸球肉芽腫 7 例の臨床的検討. *日口外誌* 1999; 45: 459-461.
6. 君島 裕, 田中信幸, 佐々木孝道ら. 顎領域にみられた Histiocytosis X の電顕的, 免疫組織学的観察. *日口外誌* 1992; 38: 1299-1306.
7. 栢原浩彰, 馬淵一郎, 浜川裕ら. 両側下顎骨に発生した好酸球肉芽腫の一例. *口科誌* 1996; 45: 504-508.
8. 横田幸治, 野瀬将洋, 西森繁範ら. 上下顎骨に多発性に認められた好酸球肉芽腫の 1 例. *日口外誌* 1996; 42: 527-529.
9. 内田安信, 河合 幹, 瀬戸皖一: 顎口腔外科診断治療体系. 第 1 版 東京: 講談社, 1991: 575-577.
10. 水城春美, 平野公彦, 小泉 堅ら. 下顎骨, 頭蓋骨および肺にみられた好酸球肉芽腫の 1 例. *日口誌* 1992; 38: 1313-1314.

11. 遠藤盛孝, 石川好美. 骨好酸球肉芽腫の3例. 日口外誌 1982; 28: 1777-1787.
12. Ardekian L, Peled M. Clinical and radiographic features of eosinophilic granuloma in the jaws. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1999; 87: 238-242.
13. Beltran J, Aparisi F. Eosinophilic granuloma: MRI manifestation. Skeletal Radiol 1993; 22: 157-161.
14. 伊藤秀夫, 塩田重利: 口腔病変診断アトラス. 第1版. 東京: 医師薬出版, 1991: 166-167.
15. 石川吾朗, 秋吉正豊: 口腔病理学 2, 改訂版, 京都: 永末書店, 京都: 1982: 298-300.
16. Shafer WG, Hine MK. A Text book of Oral Pathology 4th Ed. W. B. Saunders Co, Tokyo. 1984: 633-637.
17. 足立邦彦, 島田桂吉. Histiocytosis X の一例並びに文献的考察. 口科誌 1980; 30: 134-143.
18. Darte JM. Radiation therapy in child-hood. Progress in Radiation therapy. Vol 3, Grune & Stratton, New York, 1995: 141.
19. Richter MP, Dango GJ. The role of radiation therapy in the management of children with Histiocytosis X. Am J Pediatr Hematol Oncol 1981; 3: 161-163.
20. 高橋陸正, 鴨井逸馬: Histiocytosis X のレントゲン診断. 臨床放射線 1970; 15: 641-654.
21. 真野隆充, 上山吉哉, 大山和彦ら. 上顎骨, 下顎骨および側頭骨にみられた好酸球肉芽腫の1例. 日口外誌 1998; 44: 73-75.
22. Ladish S, Gardner H. Treatment of Langerhans cell histiocytosis- evaluation and current approaches. Br J Cancer 70 (supple. 2), 1994, S41-S46.
23. Shabb N, Fanning CV. Diagnosis of Eosinophilic Granuloma of Bone By Fine-Needle Aspiration with Concurrent Institution of Therapy. Diagnostic Cytopathology. 1993; 9: 3-12.
24. 今宿晋作: Langerhans cell histiocytosis およびその類縁疾患. 小児科診療 1991; 11: 2567-2573.
25. 石川梧朗, 秋吉正豊: 口腔病理学, 第3版. 京都: 永末書店, 1975: 788-791.
26. 東 雅之, 玉谷哲也, 茂木勝美ら. 多発型 Langerhans cell histiocytosis の1例. 日口外誌 2003; 49 (8): 505-508.

Clinical Study of Five Cases of Langerhans Cell Histiocytosis Occured in the Jaws

Kuninori Sasaoka,¹ Kenji Mogi,¹ Akio Kanou,¹
Keiji Kanno¹ and Akihide Negishi¹

¹ Department of Stomatology and Maxillofacial Surgery, Subdivision of Oncology, Division of Biosystem Medicine, Gunma University Graduate School of Medicine

Lichtenstein concluded that eosinophilic granuloma, Hand-Schüller-Christian disease, and Letterer-Siwe disease were essentially based on the same pathogenesis and grouped these three lesions within the category of histiocytosis X.

This grouping is based on the assumption that the three entities are all associated with involvement of the reticuloendothelial system (reticulum cells of the bone marrow, spleen, lymph nodes, liver, and histiocytes and macrophages of connective tissue). But lately, electronmicroscopic observations showed a number of proliferating histiocytic cells in these diseases and these cells seemed to be Langerhans cells characterized by the presence of Birbeck granules which many authors tend to refer to as Langerhans cell histiocytosis.

We clinically studied five patients (two men and three women) with Langerhans cell hystiocytosis in the oral and maxillofacial region who had a medical examination in our department between 1992 and 2007. The patients were 10 months to 65 years of age at the time of their first visit to our department. One patient died from another disease during the course of the study and four patients remain alive. (Kitakanto Med J 2008 ; 58 : 317~324)

Key Words : Langerhans cell histiocytosis, eosinophilic granuloma, oral and maxillofacial region