

【第112回生涯教育講座】

血球貪食症候群の病態及び診断・治療

くま くら しゅん いち
熊 倉 俊 一

キーワード：血球貪食症候群，自己免疫，自己免疫関連血球貪食症候群

寿命を全うし死ぬべき運命にある血液細胞は、網内系のマクロファージ（組織球）に認識され、速やかに貪食・処理される。網内系のマクロファージは、貪食のプロフェッショナルであり、病原体や死細胞の貪食・排除を行い、生態系の恒常性の保持に関わっている。しかし、免疫制御機構の破綻により、マクロファージが自己の血球を無秩序に貪食してしまうことがある。この病気は、血球貪食症候群（hemophagocytic syndrome, HPS）と呼ばれる。本稿では、本症候群の病態と診断、治療について、特に、著者らが提唱した自己免疫関連血球貪食症候群を中心に概説する。

HPSの変遷と分類

HPSの記載は、ScottとRobb-Smithによる1939年の報告に遡る¹⁾。彼らは、発熱、消耗状態、リンパ節腫脹、肝脾腫、出血傾向、汎血球減少などの症状と、未熟な組織球性細胞の増生及び組織球による血球貪食像を呈する致死的症例を組織球性髄様細網症（Histiocytic medullary reticulosis）として報告した。その後、同疾患は、Rappaportにより、組織球由来の悪性腫瘍である悪性組織球症 Malignant histiocytosis の概念として継承さ

れた²⁾。また、1952年 Farquhar と Claireaux は、乳幼児または小児に発症する家族性血球貪食性リンパ組織球症（Familial hemophagocytic lymphohistiocytosis, FHL）を報告し³⁾、遺伝的要因に起因してHPSが発症する疾患を示した。更に、Risdal は、1979年、ウイルス感染に続発するHPSを、悪性組織球症と比較して予後が良好であるウイルス関連血球貪食症候群（Virus-associated hemophagocytic syndrome, VAHS）として報告した⁴⁾。1980年代に入ると免疫学的検査手法が発展し、それまで悪性組織球症と考えられてきた症例の多くが悪性リンパ腫に伴い反応性に発症した症例であることが判明した。すなわち、増殖していた未熟な前駆細胞は、組織球由来でなく、リンパ腫細胞であることが明らかとなった^{5,6)}。そして、悪性リンパ腫に伴うHPSとしてリンパ腫関連血球貪食症候群（Lymphoma-associated hemophagocytic syndrome, LAHS）の概念が確立された。

このような変遷を経て、現在HPSは、一次性（原発性）と二次性（反応性）に大別されるに至っている（表1）。一次性HPSは、遺伝子変異を伴う遺伝性疾患をもった小児に発症し、FHLをはじめ、Chediak-Higashi症候群（CHS）、Griscelli症候群、X-linked lymphoproliferative disorder（XLP）などが含まれる。二次性HPS

Shunichi KUMAKURA

島根大学医学部地域医療教育学講座

連絡先：〒693-8501 出雲市塩冶町89-1

島根大学医学部地域医療教育学講座