

難治性疾患克服研究事業の疾患名の変更について（案）

1. ヒストオサイトーシス X

◆事業における疾患名

（現）ヒストオサイトーシス X →（新）ランゲルハンス細胞組織球症

◆概念

1953年 Lichtenstein が、好酸球性肉芽腫症、Hand-Schüller-Christian 病、Letterer-Siwe 病などの組織球 histiocyte の浸潤・増殖を組織学的特徴とする疾患を、Histiocytosis X という名称で総括することを提唱。

1987年に国際組織球学会が、それら個々の疾患には連続性があり、共通して組織球の一種であるランゲルハンス細胞の関与があることより、ランゲルハンス細胞組織球症（Langerhans cell histiocytosis: LCH）と呼ぶことを提唱。

◆症状

1. 単一臓器限局型（骨、リンパ節、肺等、単一臓器に限局性の病変）

好酸球性肉芽腫症がこれに相当。

2. 単一臓器多発型（単一臓器に多発病変を有する）

腫瘍による骨欠損、眼球突出、視覚喪失、斜視や、慢性中耳炎、尿崩症等。

Hand-Schüller-Christian 病がこれに相当。

3. 多臓器多発型

皮疹のほか敗血症、耳からの排膿、リンパ節腫脹、肝脾腫、貧血、血小板減少症、発達不全、咳や気胸等の肺症状、肝不全など多様な症状。大半が2歳以下で発症し、最も重症。disseminated histiocytosis または Letterer-Siwe 病がこれに相当。

◆ICD-10における分類

D76 リンパ細網組織及び細網組織球系の疾患

D76.0 ランゲルハンス〈Langerhans〉細胞組織球症，他に分類されないもの

◆電子カルテ用病名マスターにおける用語

ハンド・シューラー・クリスチャン病、ヒストオサイトーシス X、ランゲルハンス細胞組織球症、レットラー・ジーベ病、好酸球性肉芽腫、肺好酸球性肉芽腫症

2. 多発限局性運動性末梢神経炎（ルイス・サムナー症候群）

◆事業における疾患名

（現）多発限局性運動性末梢神経炎（ルイス・サムナー症候群）

→（新）多巣性運動ニューロパチー（ルイス・サムナー症候群）

◆概念

1982年に米国のルイス博士とサムナー教授らにより最初に報告された末梢神経炎で、神経の絶縁体（髄鞘）の局所的な障害に伴い生じる神経の伝導ブロックが多巣性にみられる疾患。

現在、学術誌等では専ら「多巣性運動ニューロパチー」の用語が用いられているほか、日本神経学会の「神経学用語集」においても、多発限局性運動性末梢神経炎に相当する記載はなく、Multifocal motor neuropathy の記載がある。

◆症状

筋肉のやせ、筋力低下、感覚障害 等

◆ICD-10における分類

G61 炎症性多発（性）ニューロパチ〈シ〉ー

G61.8 その他の炎症性多発（性）ニューロパチ〈シ〉ー

◆電子カルテ用病名マスターにおける用語

多巣性運動ニューロパチー