～希少疾患の患者さんに光を～

LCH患者会

ランゲルハンス細胞組織球症（LCH）の患者さんとご家族の会
どんなことでもお気軽にお声かけください

LCH患者会について

1998年にLCH患者さん当事者が発起人となり、親睦や情報交換、悩みや不安を分かち合える場所となることを目指して、設立されました。まれな病気ゆえの悩みや課題を共有しながら、患者さんとご家族が前向きに日常生活を歩めるようサポートします。

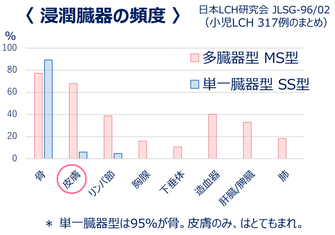
活動の目的

＊患者、ご家族の親睦交流会の開催
＊専門医を始めとした医療従事者、医療関係者との連携（患者会総会）
＊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による啓発、親睦
＊インターネットを利用した啓発、情報提供
＊当事者のQOL向上を目指した社会への働きかけ(陳情活動など)

LCHの皮膚病変：皮疹の生検が診断の手がかりとなります

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骨髄由来の希少疾患です。小児のみでなく成人の患者さんも含め、発症は日本では年間100人ほど、およそ20万に１人の割合と推計されています。

最も多い病変部位は骨(骨痛、骨欠損、こぶ様の腫れ)ですが、**皮膚病変(脂漏性湿疹、出血性丘疹)も非常によくみられます。ステロイド外用だけでは、完全に治りません。また、皮疹のみ、というケースはとても少ないため、皮膚生検および全身の画像検査が必要です。**



多臓器に病変のあるLCHに対しては、抗がん剤を中心とした化学療法を行います。**皮膚病変には、化学療法がとても有効です。**晩期合併症として、中枢性尿崩症が有名ですが、診断に時間がかかった症例で多くみられる傾向があります。

皮膚科でLCHを疑ったら、なるべく早く小児科・血液内科にご紹介ください。

メラノーマと共通のBRAF遺伝子変異

組織球症の多くの例で、メラノーマにもみられるBRAF遺伝子変異の関与が知られてきました。将来の治療として、**BRAF阻害剤等の分子標的薬の効果が期待されています。**

皮膚科の先生方へのお願い

かつては情報が乏しく、Orphan Disease（みなしご病）と呼ばれていたLCHですが、現在、全国規模で複数の臨床研究が行われています。

一方で、希少疾患ゆえに診療経験のある先生、専門医の先生が少ないために診断までに時間がかかるケースが多いことは、LCH治療の大きな課題です。様々な科を受診した末にやっと血液内科で確定診断が出る頃には、様々な部位に病変が進み、状態が深刻化してしまうケースも後を絶ちません。

LCHは皮膚病変がきっかけで診断につながるケースも多く、早期診断と適切な治療のために、皮膚科の先生方のご協力は欠かせません。

この疾患について、一人でも多くの先生方に関心を持っていただけたらと思います。
どうぞサポートをよろしくお願いいたします。

LCH患者会
URL： http://lch-friends.org/
✉ ： lchfriends@yahoo.co.jp

日本ランゲルハンス細胞組織球症研究グループ
日本LCH研究会
URL： http://www.jlsg.jp/index.html

一般向け医療情報サイト
いしゃまち