

## 令和2年度上半期 組織球症委員会活動報告

委員：浅野 健、森本 哲、古賀 友紀、塩田 曜子、中沢 洋三、八角 高裕、土居 岳彦、坂本 謙一  
オブザーバー：石井 榮一、大賀 正一、金兼 弘和、工藤 寿子、前田 美穂

#1. Systemic JXG の全国調査の論文 (担当：前田美穂)

21 例の extra-cutaneous JXG が集積され、Pediatric Blood & Cancer に発表された。

Maeda M, Morimoto A, Shioda Y, Asano T, Koga Y, Nakazawa Y, Kanegane H, Kudo K, Ohga S, Ishii, Histiocytosis Study Group of the Japanese Society of Pediatric Hematology/Oncology. Long-term Outcomes of Children With Extracutaneous Juvenile Xanthogranulomas in Japan. *Pediatr Blood Cancer* 2020 Jul; 67(7): e28381. doi: 10.1002/pbc.28381.

#2. 稀な組織球症の全国調査 (担当：浅野 健)

二次調査の調査票と中央診断の病理検体を収集中。

現在、Rosai-Dorfman 病 10 例、Histiocytic sarcoma 2 例、その他の組織球症 1 例が集まっている。

#3. HLH 診療ガイドラインの作成 (担当：森本 哲)

小児リウマチ学会の協力も得、2020 年 9 月に完成し、日本小児血液・がん学会のホームページに掲載された。

#4. 診断に必須の検査項目の保険収載について (担当：古賀友紀)

HLH の診断に必須な sIL-2R, フェリチンの保険適応拡大に向けた要望書を提出。

#5. LCH の家族例についての調査研究案 (担当：古賀友紀)

家族性 LCH のまとまった報告はないため、九州大学の自施設の症例で遺伝子解析を試みると共に、全国調査に向け研究計画書の作成を行う。

#6. Histiocyte Society (HS) の HLH 国際レジストリー (担当：八角高裕)

原発性 HLH を主にした HLH 国際レジストリーに、日本免疫不全・自己炎症性学会と協力して登録をしていく方針。

#7. ALK 陽性組織球症の調査 (担当：塩田曜子/坂本謙一)

JXG の中に ALK 変異のある症例の存在が注目されている。成育医療研究センターの自施設の症例で解析をすすめると共に、全国調査に向け研究計画書の作成を行う。

以上  
文責：森本 哲