



平成28年4月21日

「TAFRO 症候群」がキャッスルマン病と異なる疾患であることを証明 —新規診断基準の確立や有効な治療法開発の糸口に—

岡山大学大学院保健学研究科の佐藤康晴教授、富山赤十字病院血液内科の岩城憲子医師らの研究グループは、TAFRO 症候群に特徴的な病理所見があることを見だし、キャッスルマン病とは異なる独立した疾患単位であることを明らかにしました。本研究成果は1月22日、米国学術雑誌「*American Journal of Hematology*」に掲載されました。

軽度のリンパ節腫脹や肝脾腫を伴い、発熱、胸・腹水や血小板減少が急激に進行し、時に死に至る全身性炎症性疾患の存在が、近年、特に日本から報告されています。本疾患はTAFRO 症候群と呼ばれ、キャッスルマン病と類似したリンパ節病理像を示すということが知られていますが、キャッスルマン病と異なる疾患かどうかは明らかになっていませんでした。

本研究で、TAFRO 症候群が臨床像、病理学的にキャッスルマン病と明らかに異なった疾患単位であることが証明されました。本研究成果は、TAFRO 症候群の診断基準の確立や新規治療法の開発、病態メカニズムの解明の糸口に繋がるものと期待されます。

	TAFRO 症候群	キャッスルマン病
全身状態	急速に悪化、不良	良好
浮腫（胸腹水貯留）	あり	なし
発熱	あり	時にあり
血小板減少	あり	なし
腹痛	あり	なし
高ガンマグロブリン血症	なし	あり
血清ALP値	上昇	基準値内

【図1】 TAFRO 症候群とキャッスルマン病との相違点 ALP; アルカリホスファターゼ

<背景>

発熱など全身性炎症に加え、胸腹水貯留、血小板減少が急激に進行し、時に死に至る原因不明の疾患群が存在します。本病態が近年日本から「TAFRO 症候群」と提唱され、世界的にも報告が相次いでいます。キャッスルマン病は、interleukin-6 というサイトカインが過剰産生されることによって様々な全身症状が引き起こされる病態です。

TAFRO 症候群はキャッスルマン病と類似する病理像を示すことが知られていましたが、キャッスルマン病と異なる疾患かどうかは明らかになっていませんでした。



PRESS RELEASE

<概要>

佐藤教授らの研究グループは、過去にキャッスルマン病と診断された患者のリンパ節病理標本を見直し、TAFRO 症候群に特徴的な病理所見があることを発見。さらに、臨床経過や臨床検査データを見直したところ、明らかにキャッスルマン病とは異なった疾患群を特定することができました。それらは、これまでに「TAFRO 症候群」として報告されているものに合致しました。

本研究によって TAFRO 症候群では、従来のキャッスルマン病とは異なり、発熱、腹痛を契機に発症する患者が多く、血清アルカリホスファターゼの上昇が認められること、さらに、キャッスルマン病に特徴的な高ガンマグロブリン血症が TAFRO 症候群では認められないことも判明しました（図 1）。

本研究結果から、TAFRO 症候群はキャッスルマン病とは異なった、独立した疾患単位であることが明らかになりました。

<見込まれる成果>

TAFRO 症候群は急速に全身状態が悪化し、時に命に関わる炎症性疾患であるため、迅速な診断と治療が求められます。従来のキャッスルマン病とは異なった疾患であることが明らかになったことで、新規診断基準の確立や有効な治療法の開発にも繋がることが期待されます。

<論文情報>

論文名： Clinicopathologic analysis of TAFRO syndrome demonstrates a distinct subtype of HHV-8-negative multicentric Castleman disease.

掲載誌： *American Journal of Hematology* 2016; 91 (2): 220-226.

著者： Iwaki N, Fajgenbaum DC, Nabel CS, Gion Y, Kondo E, Kawano M, Masunari T, Yoshida I, Moro H, Nikkuni K, Takai K, Matsue K, Kurosawa M, Hagihara M, Saito A, Okamoto M, Yokota K, Hirakawa S, Nakamura N, Nakao S, Yoshino T, Sato Y.

DOI： 10.1002/ajh.24242

<お問い合わせ>

岡山大学大学院保健学研究科

教授 佐藤 康晴

(電話番号) 086-235-7150

(FAX番号) 086-235-7156