



令和 7 年 8 月 19 日

世界初！キャッスルマン病の国際的な組織診断基準を策定 ～診断の統一と研究の加速に道筋～

◆発表のポイント

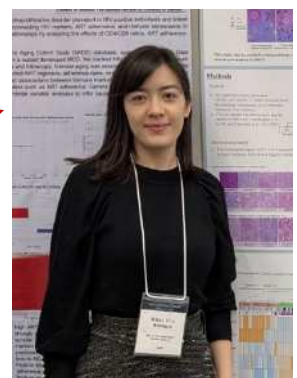
- ・ 指定難病「特発性多中心性キャッスルマン病」は組織診断が難しく、客観的な基準がありませんでした。
- ・ 日本、アメリカ、欧州の 3 か国の専門家が終結し、国際的な組織診断基準を初めて確立しました。
- ・ 基準の国際的統一により、診断の質を向上させ、病因解明や新たな治療法開発を促進します。

特発性多中心性キャッスルマン病（iMCD）は、全身のリンパ節の腫れや発熱、体液貯留などを伴う難治性・希少疾患ですが、臨床像および組織像に多様性があり、国際的な診断基準が存在しないことが、診療や研究の妨げとなっていました。岡山大学学術研究院保健学域の西村碧フィリーズ講師、佐藤康晴教授らの研究グループは、国内・米国・欧州の膠原病内科医・血液内科医・病理医と協力し、iMCD の組織学的亜型を定義する国際的診断基準を初めて確立しました。各病型を分けるための 5 つの組織学的所見を点数化し、機械学習を用いて検証することで安定した診断の再現性も確認されました。

この成果は、2025 年 7 月に米学会誌「*American Journal of Hematology*」に掲載されました。本基準により、世界中の研究者が同一の病理指標で症例を評価できるようになり、診断の精度が向上するとともに、亜型ごとに今後の病因解明や治療法開発の足がかりとなることが期待されます。

◆研究者からのひとこと

病理医として、基準がない中での診断を難しく感じていました。
今回確立された組織基準は、症状や治療反応性の違いともよく関連し、治療法の選択にも役立つ可能性が示されました。海外の専門家と粘り強く議論を重ね、ようやく実現したことをうれしく思います。



西村 碧 フィリーズ講師

PRESS RELEASE

■発表内容

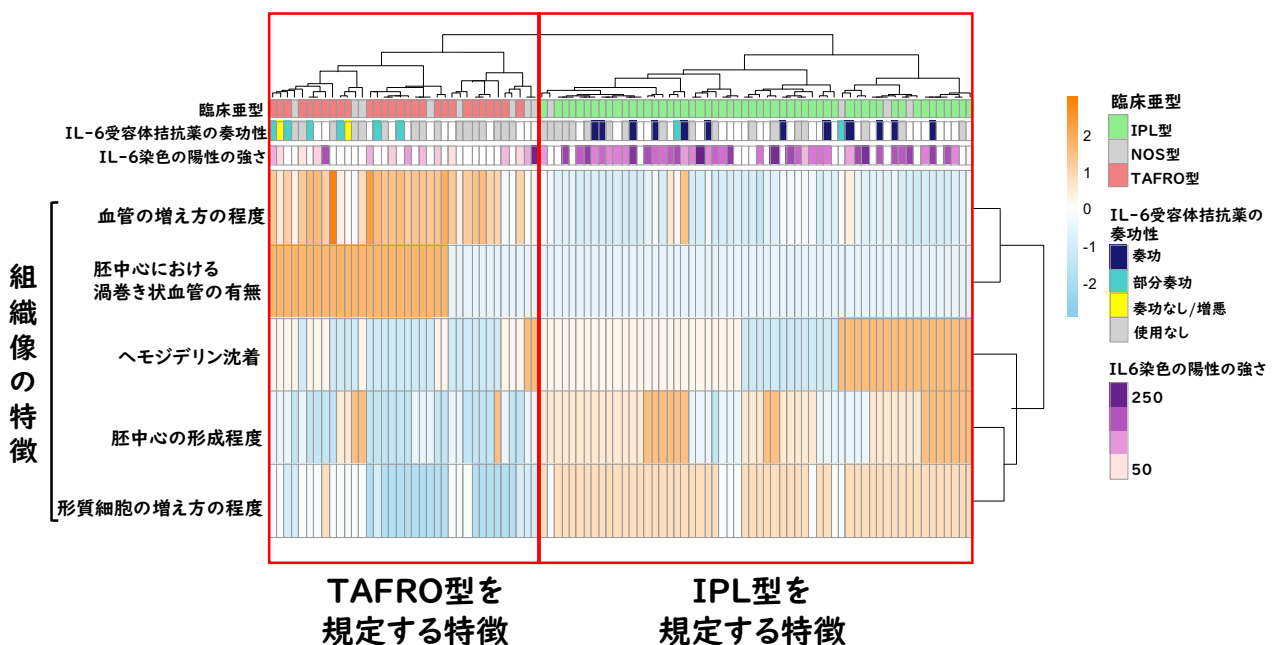
<現状>

iMCD は、原因のわかっていない稀な疾患であり、症状や予後の全く異なる複数の亜型が含まれています。iMCD の診断には、リンパ節の組織を顕微鏡で観察した所見（＝組織学的所見）が重視されてきましたが、亜型分類に役立つ組織診断基準が存在しなかったために、診断する病理医間の解釈にばらつきが大きく、病型ごとの治療法選択や予後予測が困難でした【図 1】。国際的な臨床試験や診療ガイドラインの整備においても、共通の組織診断基準が存在しないことが大きな制約となっていました。

<研究成果の内容>

本研究では、岡山大学が中心となって、iMCD の診療や研究を牽引する専門家が日本・米国・欧州から集結し、共同研究を実施しました。

稀な疾患である iMCD を 94 例という多数例集め、組織像に基づく 5 つの特徴（形質細胞の量や、血管の増え方）について、基準を設け点数化しました。その結果をもとに機械学習手法で解析することで、iMCD を 3 つの組織学的亜型に分類しました。さらに、得られた分類が臨床症状や治療反応性とも相関することを明らかにし、組織学的分類が今後の診断・治療選択に有用である可能性を示しました【図 1】。



【図 1】 iMCD の組織像に基づく亜型の分類と臨床症状・治療への奏功性の関連



PRESS RELEASE

<社会的な意義>

本研究によって、これまで曖昧だった iMCD の病理診断に明確な指標が示され、世界中の医療現場での診断のばらつきが減少することが期待されます。それぞれの組織亜型は、原因や病態も異なることが推測されるため、今後の研究を通じて、患者一人ひとりに最適な治療方針が示されやすくなります。また、本研究は、世界的にも希少な疾患に対して専門家が協力し、機械学習を用いて診断基準を構築するという新たなモデルケースとなり、今後他の難病研究にも波及効果が期待されます。

■論文情報

論文名：International Consensus Histopathological Criteria for Subtyping Idiopathic Multicentric Castleman Disease

掲載紙：American Journal of Hematology（2025 年 6 月 20 日公開）

著者：Nishimura MF, Haratake T, Nishimura Y, Nishikori A, Sumiyoshi R, Ujiie H, Kawahara Y, Koga T, Ueki M, Laczko D, Oksenhendler E, Fajgenbaum DC, van Rhee F, Kawakami A, Sato Y

DOI：10.1002/ajh.27743

URL：<https://doi.org/10.1002/ajh.27743>

■研究資金

本研究は、厚生労働省（JPMH23FC1025）および日本学術振興会（JP22K15405、JP23K14476、JP24KK0172、JP25K02476）の支援を受けて実施しました。

■補足・用語説明

- ・奏功性：治療の有効性が確認されること
- ・病理診断：顕微鏡を用いて組織や細胞を観察し、病気の種類や進行度を診断する医学的手法。治療方針を決定する上で重要な役割を果たします。

<お問い合わせ>

岡山大学学術研究院保健学域 分子血液病理学

講師 西村 碧 フィリーズ

（電話番号）086-235-7424



岡山大学は持続可能な開発目標（SDGs）を支援しています。