



PRESS RELEASE

岡山大学記者クラブ

文部科学記者会

科学記者会

御中

令和3年7月29日

岡山大学

指定難病“特発性多中心性キャッスルマン病”の国際診断基準を確立！

◆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”の一亜型である、“TAFRO 症状を伴う特発性多中心性キャッスルマン病”の国際診断基準を欧米の研究者と共同で策定しました。
- ・ この病気は、①稀な疾患であること、②悪性腫瘍や膠原病、感染症といった他の疾患でも類似した臨床症状を呈することから、正確な診断が難しく世界的に問題となっていました。
- ・ 臨床所見と、特徴的な病理組織所見を組み合わせた診断基準を確立したことで、この病気を正確に診断することができるようになりました。

岡山大学医学部医学科 非常勤講師の西村義人医師、岡山大学病院病理診断科の西村碧フィリーズ医師、学術研究院保健学域の佐藤康晴教授らの研究グループが、TAFRO 症状を伴う特発性多中心性キャッスルマン病 (iMCD-TAFRO) の国際診断基準を、欧米の研究者とともに策定しました。本研究成果は7月15日、米国学術雑誌「*American Journal of Hematology*」にオンラインで早期公開されました。

TAFRO 症状とは、血小板減少 (Thrombocytopenia)、胸腹水の貯留 (Anasarca)、発熱 (Fever)、骨髄細網線維症または腎機能障害 (Reticulin fibrosis or Renal insufficiency)、臓器腫大 (Organomegaly) を指し、その頭文字に由来してこう呼ばれています。TAFRO 症状自体は、悪性腫瘍や膠原病、感染症といった原因の異なる疾患によっても引き起こされます。TAFRO 症状を呈する疾患 (TAFRO 症候群) のうち、特発性多中心性キャッスルマン病 (iMCD) に合致する特徴的なリンパ節の組織所見を疾患するものを iMCD-TAFRO と呼びます。iMCD-TAFRO は、しばしば急激に全身状態が悪化し、死に至る可能性もある原因不明の炎症性疾患です。そのため、正確な診断と早期の適切な治療が重要で、科学的な根拠に基づいた国際的な診断基準が求められてきました。今回確立された国際診断基準が、iMCD-TAFRO の診療に携わる世界各国の多くの関係者に広く普及すれば、適切な診断と治療が行われるようになり、この病気で苦しむ方々の役に立つことが期待されます。

◆研究者からのひとこと

今回私たちが策定した iMCD-TAFRO の基準が広く用いられるようになれば、患者さんを適切な診断に導くことが可能になると期待しています。今後は、未だ議論が尽きない「iMCD-TAFRO の最適な治療」についても研究を行っていきたいと思います。



西村義人 医師



PRESS RELEASE



TAFRO 症状を呈する疾患は iMCD 以外にも存在しますが、リンパ節や骨髄の生検を行い、顕微鏡で組織像を観察すること（病理診断）が鑑別に役立つと考えています。本診断基準を反映した病理診断で、患者さんの診療に貢献していきたいと思えます。

西村碧フィリーズ 医師

■発表内容

<現状>

特発性多中心性キャスルマン病 (iMCD) は、原因不明の全身性の炎症性疾患です。共通した組織像を示す疾患をまとめた概念で、現時点では均一な疾患単位ではないと考えられています。iMCD には、臨床的に TAFRO 症状を伴うタイプ (iMCD-TAFRO) と伴わないタイプ (iMCD-NOS) を含む、少なくとも2つのタイプがあると考えられています。特に、iMCD-TAFRO は、急激に全身状態が悪化し、死に至ることもあります。TAFRO 症状は iMCD-TAFRO 以外にも、悪性腫瘍、膠原病、感染症などでも認められることがあり、治療方針の違いなどのためこれらの疾患を確実に区別する必要があります (右図参照)。このような背景から、iMCD-TAFRO を正確に診断する科学的根拠に基づいた診断基準が世界的に求められてきました。



<研究成果の内容>

私たちの研究グループ (佐藤教授ら) は、2016 年に iMCD-TAFRO の診断基準を提案しましたが、その後本疾患に関する新しい知見が蓄積され、世界中でたくさんの症例が新たに報告されました。今回、インターネット上に公開されている iMCD-TAFRO に関する文献を網羅的に調査、その特徴を再検討し、新たな診断基準を提案しました。この診断基準は既存の患者データベース (ACCELERATE Natural History Registry) で有用性が検証されました。

<社会的な意義>

本研究により、科学的な根拠に基づいた最新の TAFRO-iMCD の国際診断基準が確立されました。この基準が、iMCD-TAFRO の診療に携わる世界各国の多くの関係者に広く普及すれば、適切な診断と治療が行われるようになり、この病気で苦しむ方々の役に立つことが期待されます。



PRESS RELEASE

なお、本研究の共同研究者であるペンシルバニア大学の David Fajgenbaum 医師は自らも iMCD-TAFRO を患い、彼自身の病気もなかなか診断がつかず苦しんでいた中、佐藤教授らの論文がその診断の足掛かりとなりました。彼は無事回復し、キャスルマン病の認知度向上と研究促進を目指す組織（Castleman Disease Collaboration Network, CDCN）を立ち上げ、多くの研究者と協同して活動を行っています。彼が iMCD-TAFRO から生還するまでの自叙伝も出版されています。

<https://chasingmycure.com/>

■論文情報

論文名：Validated International Definition of the TAFRO clinical subtype of idiopathic multicentric Castleman disease.

掲載紙：*American Journal of Hematology*

著者：Nishimura Y, Fajgenbaum DC, Pierson SK, Iwaki N, Nishikori A, Kawano M, Nakamura N, Izutsu K, Takeuchi K, Nishimura MF, Maeda Y, Otsuka F, Yoshizaki K, Oksenhendler E, van Rhee F, Sato Y.

D O I：10.1002/ajh.26292

U R L：https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34265103/

<お問い合わせ>

岡山大学学術研究院保健学域（分子病理学）

教授 佐藤 康晴

（電話番号）086-235-6896

（FAX）086-235-7156



岡山大学
OKAYAMA UNIVERSITY



岡山大学は持続可能な開発目標 (SDGs) を支援しています。