

2019年11月7日～8日につくば国際会議場にて開催された第65回日本病理学会秋期特別総会において、日本病理学会症例研究賞を受賞いたしました。

「特発性多中心性Castleman病とTAFRO症候群の病理像 -節性病変と節外性病変-」というテーマで発表しました。

以下、抄録

多中心性 Castleman 病(MCD)は血清 IL-6 の増加等によって引き起こされると考えられる、全身性炎症性疾患である。特発性 MCD(iMCD)は、組織学的に形質細胞型(PC)、混合型(mixed)、富血管型(hyper-V)の3型に分類される。近年、iMCDの病理組織像と類似する予後不良な臨床疾患群(TAFRO 症候群; thrombocytopenia, anasarca, fever, renal failure or reticulin fibrosis, organomegaly)が日本から報告されたが、その臨床病理学的な詳細は明らかにされていない。我々は、TAFROを伴った(+)/伴わない(-)iMCDのリンパ節病変70症例を臨床病理学的に解析し<sup>2)</sup>、その節外病変(腎臓、骨髄、肺、皮膚、胸腺)についても検討した<sup>1)</sup>。TAFRO(-)iMCDと比較して、TAFRO(+)iMCDはリンパ濾胞(LF)がより萎縮し、リンパ濾胞間距離の開大、胚中心内の糸球体様血管の増生、濾胞樹状細胞の増加がみられた。加えてhyper-Vは、LFの萎縮と濾胞間血管が特に高度であった。mixedにおいては、TAFRO(+)iMCDは、(-)iMCDに比べ、血清IL-6値が有意に高かった。更に、TAFRO(-)iMCDと比べて、TAFRO(+)iMCDは、IgG4陽性、CD38陽性形質細胞数が有意に低下していた。

一方、TAFRO(+)iMCDの腎臓では、IL-6陽性メサンギウム細胞の有意な増殖がみられ、膜性増殖性糸球体腎炎を思わせる病理組織所見が得られた。骨髄の検討においては、核異型を伴う巨核球の増加がみられたが、TAFROの合併に関わらず、有意差はなかった。肺病変にTAFROの合併はなかったが、気管支周囲にLFの形成を伴う慢性炎症細胞浸潤がみられ、部分的に線維性結節の形成、肺胞中隔の密な形質細胞浸潤がみられた。

TAFRO(+)/(-)iMCDの節性病変、節外性病変は様々な病理組織学的変化があり、これらはTAFRO症候群の臨床病態と関係があるのかもしれない。今後、更なる解析が望まれる。