

血液系炎症性疾患

TAFRO 症候群

1. 概要

TAFRO 症候群は、明らかな原因なしに急性あるいは亜急性に、発熱、全身性浮腫(胸水・腹水貯留)、血小板減少を来し、腎障害、貧血、臓器腫大(肝脾腫、リンパ節腫大)などを伴う全身炎症性疾患である。既知の単一疾患に該当せず、2010 年高井らにより Thrombocytopenia(血小板減少症), Anasarca(全身浮腫、胸腹水), Fever(発熱、全身炎症), Reticulin fibrosis(骨髄の細網線維化、骨髄巨核球増多), Organomegaly(臓器腫大; 肝脾腫、リンパ節腫大)より TAFRO 症候群(仮称)として報告され、その後に類似例の報告が相次いでいる。リンパ節生検の病理は Castleman 病様の像を呈し、臨床像も一部は多中心性 Castleman 病に重なるが、本疾患特有の所見も多く、異同に関しては現時点で不明である。ステロイドや cyclosporin A などの免疫抑制剤、tocilizumab, rituximab などの有効例が報告されるも、様々な治療に抵抗性の症例も存在し、全身症状の悪化が急速なため、迅速かつ的確な診断と治療が必要な疾患である。

2. 疫学

全国で 150~200 人程度の有病者数と推計。

今までの後方視登録のデータより TAFRO 症候群は、多中心性 Castleman 病に比べかなり稀である事が推測され、多中心性 Castleman 病の患者数が 1,500~1,600 人程度と推測されている事より、150~200 人程度と推測している。

3. 原因

不明(発症が比較的急性であるため、何らかの感染症が原因として推察されている)

4. 症状

発熱、全身性浮腫(胸水・腹水貯留)、血小板減少、腎障害、貧血、臓器腫大(肝脾腫、リンパ節腫大)、腹痛、など

5. 合併症

腎不全、肝胆道系炎症、など

6. 治療法

未確立。ステロイド(大量~パルス療法)、Cyclosporin A, Tocilizumab, Rituximab などの有効例が報告される一方で、様々な治療に抵抗生で致命的な経過をとる症例も存在する。

7. 研究班

(研究代表者) 正木康史

(分担研究者) 川端 浩、中村栄男、小島 勝、青木定夫、塚本憲史、石垣靖人、木下朝博