

特徴的な縦隔病変を呈したTAFRO症候群の2例

○小沢 陽子¹⁾, 高橋 秀和¹⁾, 山本 洋¹⁾, 川上 聡²⁾, 浅香 志穂³⁾, 佐野 健司³⁾, 今村 浩⁴⁾, 牛木 淳人¹⁾, 安尾 将法¹⁾, 花岡 正幸¹⁾

1) 信州大学医学部 内科学第一教室 2) 同 画像医学教室 3) 同 病態解析診断学教室 4) 同 救急集中治療医学教室

信州大学学術研究院医学系 医学部内科学第一教室 同 医学部附属病院 呼吸器・感染症・アレルギー内科
〒390-8621 長野県松本市 旭3-1-1 TEL: 0263-37-2631 FAX: 0263-36-3722 小沢陽子(Ozawa Yoko) e-mail: 13mh008h@shinshu-u.ac.jp



日本内科学会 COI開示
筆頭発表者: 小沢陽子
演題発表に関連し、開示すべきCOI関係にある企業などはありません。

背景

・TAFRO症候群とは

【疾患概念】TAFRO症候群とは、明らかな原因なしに急性・亜急性に、血小板減少(thrombocytopenia)、胸腹水や全身浮腫などの体液貯留(anasarca)、発熱(fever)、骨髄の細網線維化や進行性の腎障害(reticulin fibrosis or renal failure)、リンパ節腫大や肝脾腫などの臓器腫大(organomegaly)を呈する症候群であり、多中心性キャスルマン病(multicentric Castleman's disease: MCD)の亜型もしくはオーバーラップする疾患と考えられている。

【診断基準】 Masaki Y, et al. Int J Hematol.2016 Jun; 103(6):686-92

・必須項目3項目+小項目2項目以上を満たす場合TAFRO症候群と診断する。
・ただし、悪性リンパ腫などの悪性疾患を除外する必要があり、生検可能なリンパ節がある場合は生検すべきである。

＜必須項目＞

- ① 体液貯留(胸・腹水、全身性浮腫)
- ② 血小板減少(10万/ μ l未満)…治療開始前の最低値
- ③ 原因不明の発熱(37.5℃以上)または炎症反応陽性(CRP 2mg/dl以上)

＜小項目＞

- ① リンパ節生検でCastleman病様の所見
- ② 骨髄線維化(細網線維化)または骨髄巨核球増多
- ③ 軽度の臓器腫大(肝・脾腫、リンパ節腫大)
- ④ 進行性の腎障害

※除外すべき疾患: 悪性腫瘍、SLE、ANCA関連疾患、抗酸菌感染症、リケッチア感染、ライム病、重症熱性血小板減少性症候群(SFTS)、POEMS症候群、IgG4関連疾患など

目的

- ・前縦隔に特徴的な所見を認めた2例のTAFRO症候群を経験した。
- ・TAFRO症候群に認められるこの画像所見と病態の関連について考察した。

症例

症例1

- ・46歳、男性
- ・生活歴: 喫煙20本/日×22年、機会飲酒
- ・職業歴: デスクワーク
- ・既往歴: 特記事項なし
- ・内服薬: 消炎鎮痛薬(市販薬)

- ・主訴: 発熱、倦怠感
- ・症状出現から来院まで: 2か月

・TAFRO症候群重症度 11点
grade5(最重症)

- ・治療: ステロイド投与、血漿交換
- ・転帰: 独歩退院(第83病日)

症例2

- ・43歳、男性
- ・生活歴: 喫煙20本/日×15年、機会飲酒
- ・職業歴: 工場勤務
- ・既往歴: 特記事項なし
- ・内服薬: 消炎鎮痛薬(市販薬)

- ・主訴: 発熱、倦怠感
- ・症状出現から来院まで: 1か月

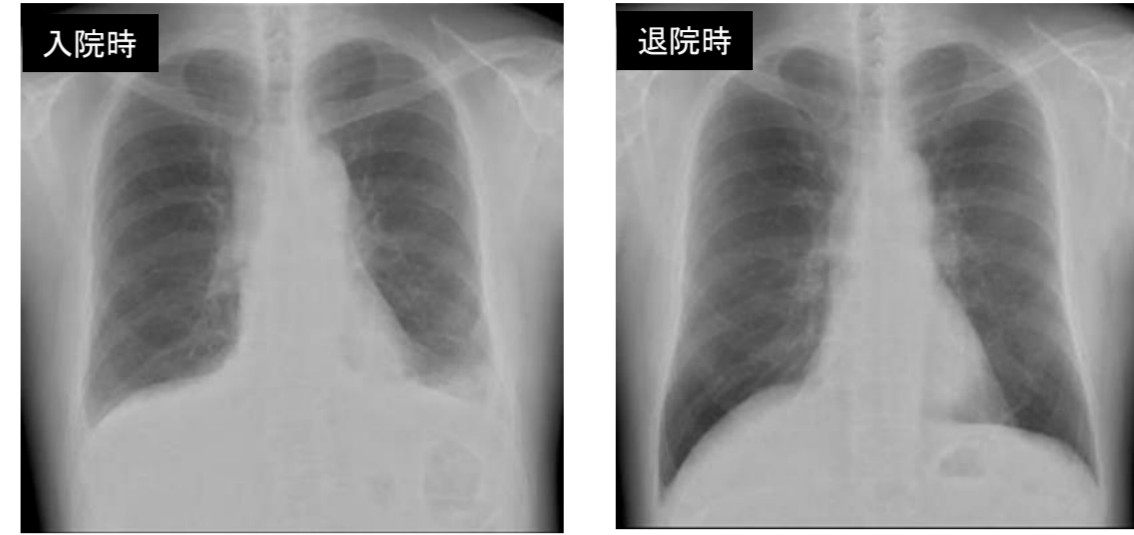
・TAFRO症候群重症度 12点
grade5(最重症)

- ・治療: ステロイド投与、血漿交換
- ・転帰: 感染症で死亡(第155病日)

Laboratory Data		Case 1	Case 2		Case 1	Case 2	
WBC	9000	39730	/ μ L	CRP	23.21	22.75	mg/dL
Net	78.6	95	%	IgG	1577	1104	mg/dL
Mon	9.9	5	%	IgA	354	196	mg/dL
Eos	0.2	0	%	IgM	47	243	mg/dL
Baso	0.2	0	%	Anti-nuclear antibody	80	40	
Lym	11.1	0	%	Anti-DNA antibody	-	-	IU/mL
RBC	438×10^4	444×10^4	/ μ L	CH50	62.1	44.2	U/mL
Hb	14.5	12.4	g/dL	Ferritin (<280)	467	735	ng/mL
Ht	42.9	35.5	%	PR3-ANCA	-	-	U/mL
Plt	8.4×10^4	4.3×10^4	/ μ L	MPO-ANCA	-	-	U/mL
TP	6.1	5.7	g/dL	EBV VCA IgM	<10	<10	
ALB	2.5	2.7	g/dL	EBV VCA IgG	80	40	
UN	12.9	26	mg/dL	EBV EBNA	20	40	
Cre	1.21	1.43	mg/dL	HIV antibody	(-)	(-)	
Na	137	139	mmol/L	HIV antibody	(-)	(-)	
K	4.5	3.8	mmol/L	HTLV1 antibody	(-)	(-)	
Cl	108	104	mmol/L	HHV-8 antibody	(-)	(-)	
AST	18	37	IU/L	Histoplasma antibody	(-)	(-)	
ALT	18	13	IU/L	sIL-2R (<421)	1735	1896	U/mL
γ -GTP	133	67	IU/L	IL-6 (<2.41)	32.6	49.7	pg/mL
T-bil	1.18	4.07	mg/dL	VEGF(plasma) (<38.3)	86.1	224	pg/mL
ALP	497	616	IU/L				
LDH (<230)	185	369	IU/L	Urinalysis			
				PH	5.5	5.0	
PT	14.1	15.9	sec	SG	1.019	1.015	
APTT	30.2	64.2	sec	Protein	+	+	
FIBG	695	482.5	mg/dL	Glucose	-	-	
FDP-DD	5.9	42.8	μ g/mL	Occult blood	-	+	

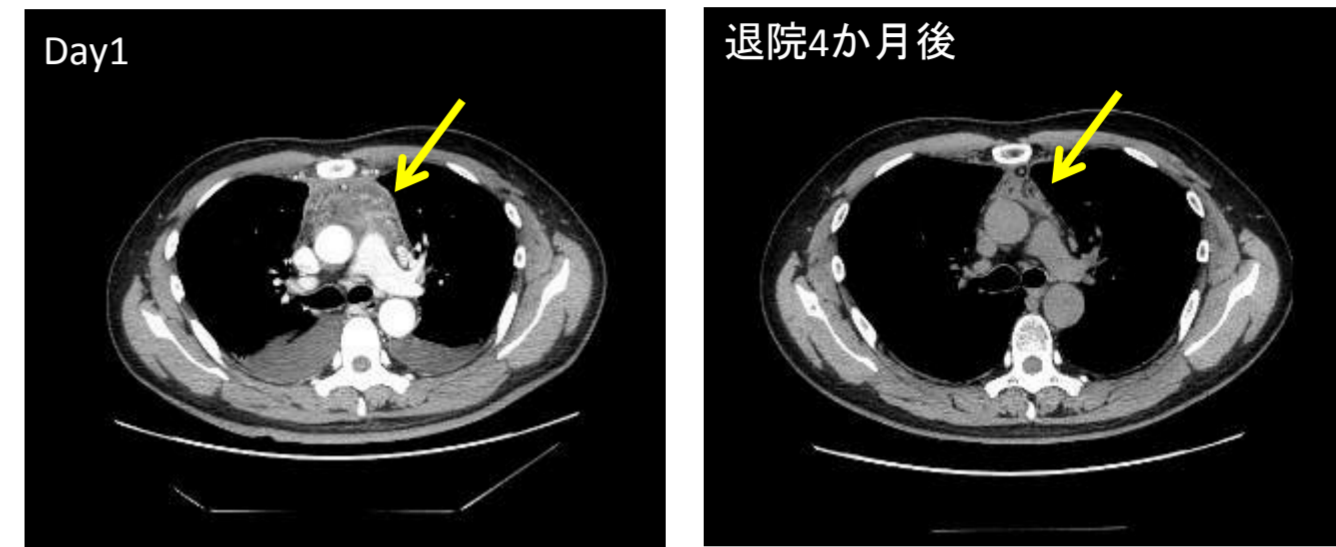
症例1

＜胸部X線＞



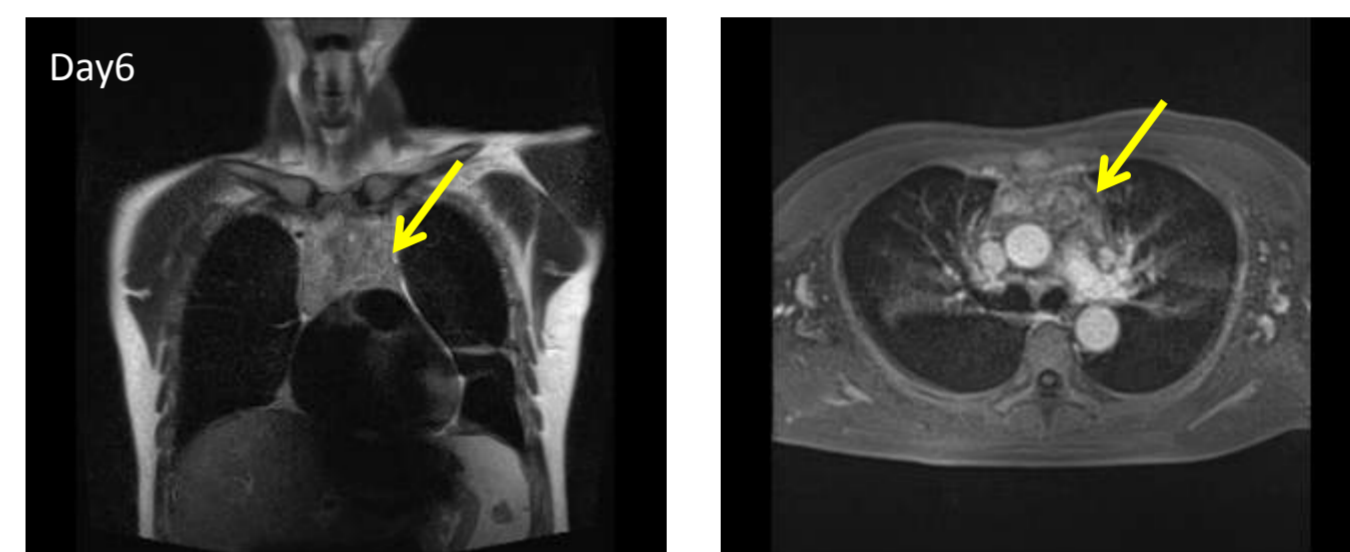
胸水は経過で減少

＜胸部CT＞



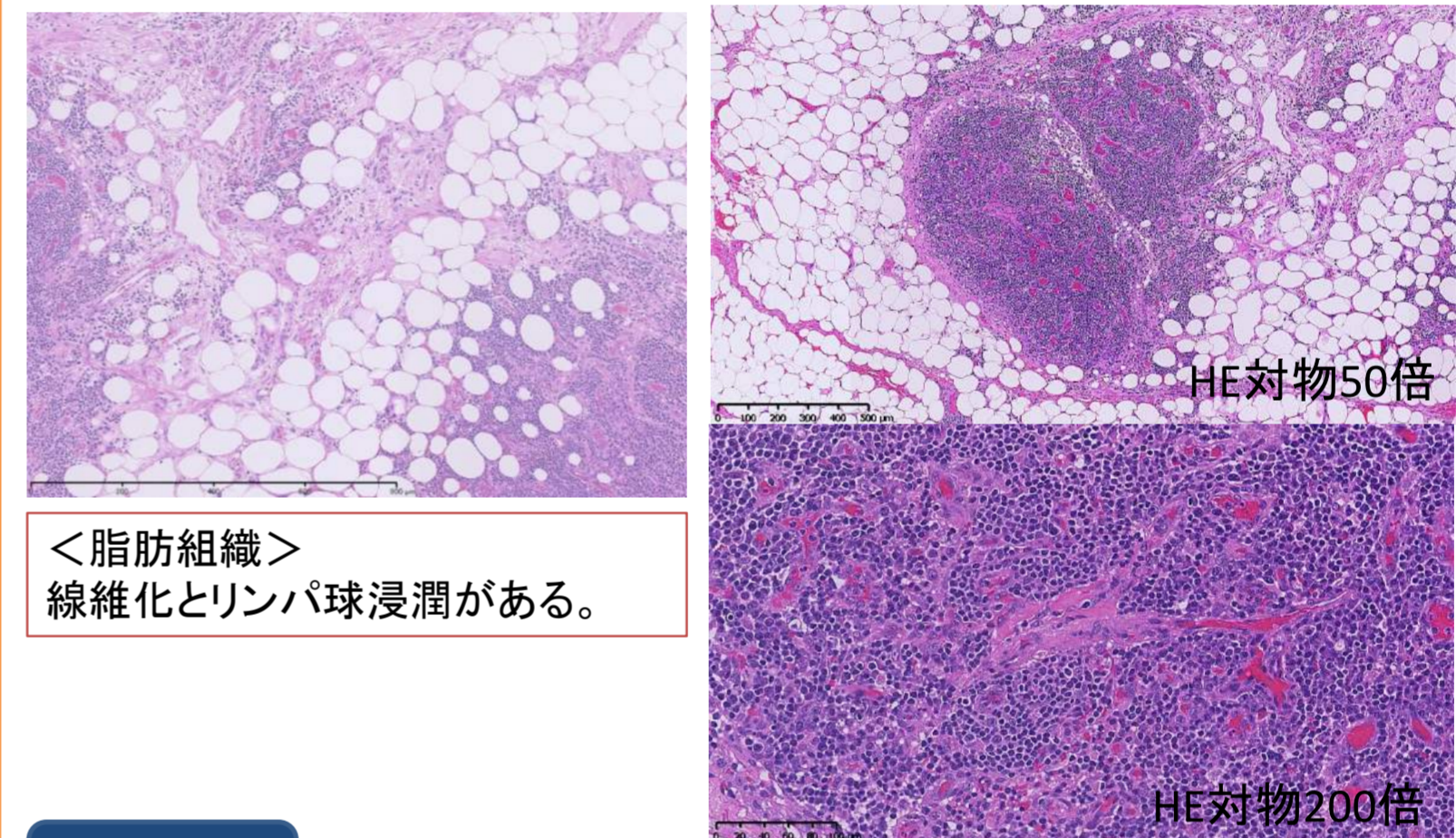
前縦隔に腫大があり、脂肪濃度と軟部組織濃度が混在している。内部に点状の造影効果がある。経過で縮小している。

＜胸部造影MR＞



前縦隔に扁平な腫瘤影を認め、T1強調画像で低信号、T2強調画像で高信号、脂肪抑制で信号低下ある部分と造影で濃染を示す実質部分が混在している。

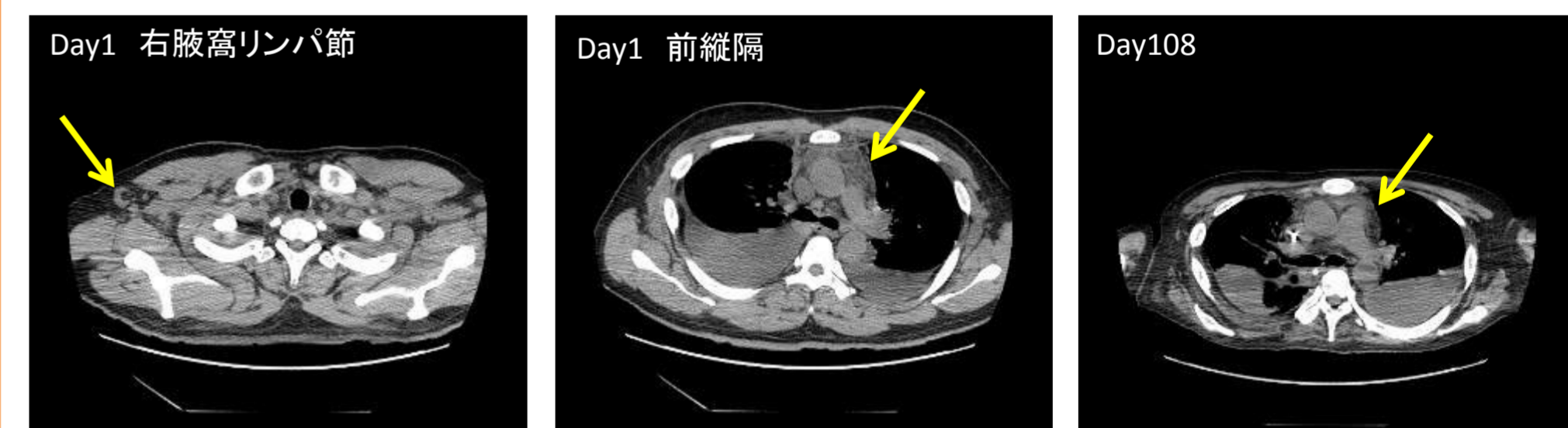
＜前縦隔腫瘍からの外科的肺生検＞



＜脂肪組織＞
線維化とリンパ球浸潤がある。

＜リンパ構造＞
リンパ洞の形質細胞浸潤と壁の硝子化した血管。Castleman病の混合型として矛盾しない所見。

症例2



＜胸部CT＞症例1と同様に前縦隔に脂肪濃度と軟部組織濃度の混在がある。治療経過とともに前縦隔病変の縮小がみられた。

腋窩リンパ節生検はCastleman病として矛盾しない所見。縦隔生検は未施行。

考察

・自己免疫性疾患において、前縦隔の脂肪織や胸腺に炎症による変化が生じるという報告がある。

Lee SY, et al. Int J Cardiovasc Imaging.2013;29 Suppl 2:119-26

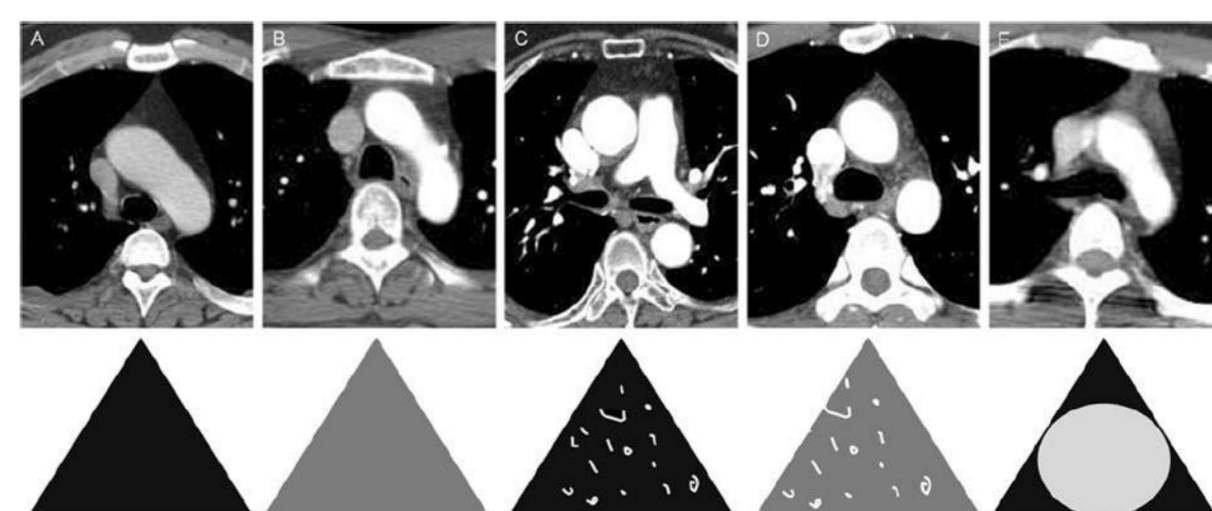


Fig. 2 Morphological classifications of anterior mediastinal fat on contrast-enhanced axial CT images and schema. CT images of anterior mediastinal fat showing pure fat density (type A) (a), diffuse infiltrative density (type B) (b), tubular or nodular lesions (type C) (c), mixed diffuse infiltration with nodular lesions (type D) (d), and non-involved thymic tissue (type E) (e) were classified respectively.

前縦隔病変は、TAFRO症候群と何らかの因果関係があることが推察された。

結語

- ・特徴的な前縦隔病変を認めたTAFRO症候群の2例を経験した。
- ・検索した範囲で初めての報告であり、さらに症例の蓄積が必要である。