

3

令和6年度国際シンポジウム開催事業 「第2回国際キャッスルマン病シンポジウム」

実行委員長 川上 純

(長崎大学大学院先進予防医学共同専攻 リウマチ・膠原病内科 教授)

第2回国際キャッスルマン病シンポジウムは、2025年2月7日-9日の3日間、長崎市の出島メッセ長崎で、成功裡のうちに、対面開催（一部WEB）することが出来ました。

キャッスルマン病は、リンパ節に病変を形成し、そこに集積する免疫担当細胞の活性化を反映した炎症反応を呈し、その中核を形成する特発性多中心性キャッスルマン病 (idiopathic multicentric Castleman disease : iMCD) は指定難病です。

iMCDは iMCD-IPL (Idiopathic Plasmacytic Lymphadenopathy with hyperimmunoglobulinemia : IgG 値が高く IL-6 阻害薬への反応性が良い)、iMCD-TAFRO (Thrombocytopenia, Anasarca, Fever, Reticulin fibrosis or Renal dysfunction, and Organomegaly : IgG 値は正常で予後は良くない)、iMCD-NOS (Not Otherwise Specified : iMCD-IPL と iMCD-TAFRO の中間) に連続性はあるが、サブタイプ分類されます。

また、iMCD との異同に議論が多い疾患に TAFRO 症候群があり、これは TAFRO 症候を伴うがリンパ節腫大は軽度で、現行の基準では iMCD とは診断されない疾患と位置付けられています。

近年、リンパ節病理組織像の heterogeneity が明らかとなり、その heterogeneity が臨床徴候やエフェクター細胞/分子の heterogeneity に直結すると想定されていますが、明らかにされていない部分も多く、国際的にも本領域疾患の大きな research question となっています。

それらを受け、今回は参加 101 名（うち会場参加 100 名）、海外からは 11 ヶ国 26 名の研究者が参加してのシンポジウムで、すべてのセッションが対面で構成され、非常に熱が入ったディスカッションが展開されました。

シンポジウムは6セッションの構成で、Lecture 1として米国 CDCN (Castleman Disease Collaborative Network) の代表者であり、ご自身もキャッスルマン病患者である David Fajgenbaum 先生から “The CDCN’s progress over the last 12



Symposium 1	Lymph node pathology of idiopathic multicentric Castleman disease
Symposium 2	Approach toward novel therapies of Castleman disease and TAFRO : Insights from Case Reports and Case Series
Symposium 3	Classification and diagnosis of Castleman disease and TAFRO
Symposium 4	Translational science of Castleman disease and TAFRO
Symposium 5	Immunological aspects and biomarkers of Castleman disease and TAFRO
Symposium 6	Therapy of Castleman disease and TAFRO

years”を、Lecture 2 years”を、Lecture 2は川上が、難治性疾患実用化研究事業から得られた成果を“Research trends on Castleman disease and TAFRO syndrome in Japan”で講演しました。

最終日の午後には、WEB方式による「Patient Joint Session」を設け、海外から講師として、Frits van Rhee先生、Dorottya Laczko先生をお招きし、事前に日本のキャスルマン病患者会の患者さんから寄せいただいた質問に回答する形で進行し、David Fajgenbaum先生から事前に送っていただいた回答動画を放映した後に、海外講師のお二人からコメントをいただきました。

患者会からは4名の方にオンラインでご参加いただき、その他の患者さんにはウェビナーでご視聴いただきました。

今回のシンポジウムは、米国CDCNの中心人物であるDavid Fajgenbaum先生、Frits van Rhee先生、また、CDCNで最新研究を実際に実施されているDorottya Laczko先生をお招きし、情報交換を行ったことは、今後も含めて大変意義がありました。

また、それ以外にも海外から、若手研究者を中心に20名余の研究者が来日し、これら先生方とのDiscussionがなされ、非常に有意義であり、今後のこの領域疾患の国際共同研究等の進展が大いに期待される成果を得た次第です。

