

—グラビアー—

腎血栓性微小血管症の病理像を認めステロイドが奏功した TAFRO 症候群の 1 例

宮本 大資¹ 酒井 行直¹ 岩部 真人²¹ 日本医科大学付属病院腎臓内科² 日本医科大学大学院医学研究科内分泌代謝・腎臓内科学

A Case of TAFRO Syndrome with Renal Thrombotic Microangiopathy

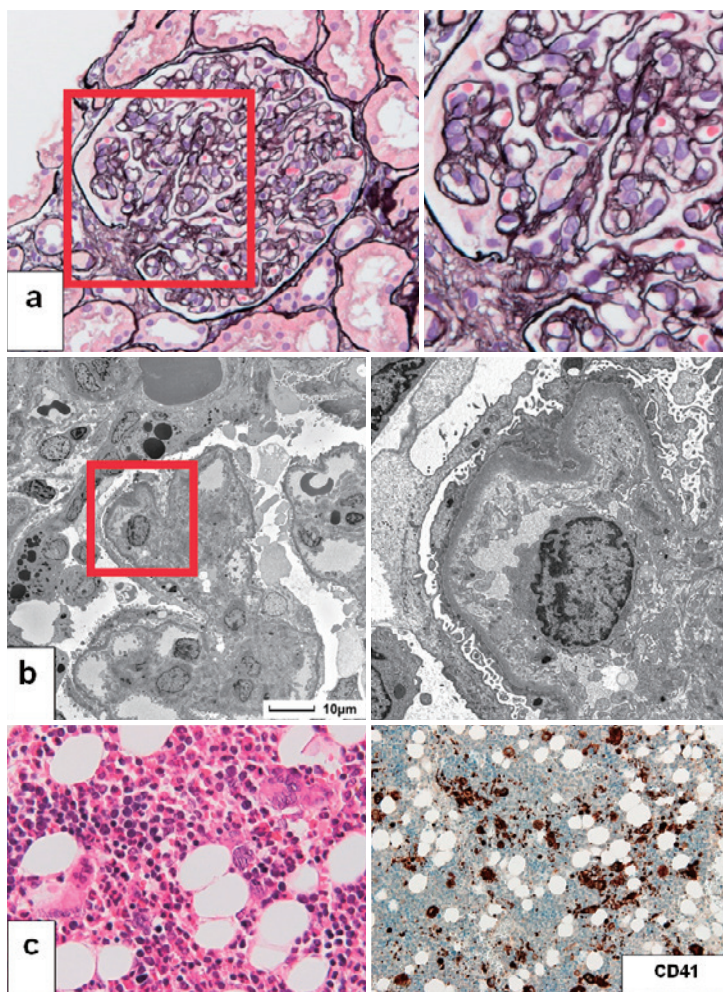
Daisuke Miyamoto¹, Yukinao Sakai¹ and Masato Iwabu²¹Department of Nephrology, Nippon Medical School Hospital²Department of Endocrinology, Metabolism and Nephrology, Graduate School of Medicine, Nippon Medical School

図 1

症例は 29 歳男性。主訴は浮腫，呼吸苦であった。蛋白尿，胸水貯留を認め入院となった。抗生剤に反応しない炎症反応高値と発熱を認め，胸膜炎による胸水貯留，蛋白尿に加え，血小板減少，抗核抗体陽性から，特異的な自己抗

体や低補体を認めないものの全身性エリテマトーデス (SLE) に分類されたと考えステロイド治療を開始した。ステロイド加療によって速やかに尿蛋白，胸水貯留，血小板減少は改善したため，腎生検を行ったところ，びまん性・

連絡先：宮本大資 〒113-8603 東京都文京区千駄木 1-1-5 日本医科大学付属病院腎臓内科

E-mail：dm-1010@nms.ac.jp

Journal Website (<http://www2.nms.ac.jp/jmanms/>)

全節性に糸球体係蹄の二重化、内皮細胞の腫大、毛細血管腔の狭小化を認め腎血栓性微血管症（TMA）の所見であった（図 1a, b）。蛍光抗体法所見では免疫グロブリンや補体の有意な沈着を認めず、電顕でも沈着物は認めなかった。これより SLE による免疫複合体が関与する病態は否定的で、最終的に胸水貯留、血小板減少、炎症反応陽性、骨髓巨核球増多（図 1c）、リンパ節腫大から、TAFRO 症候群の診断基準を満たした¹。TAFRO 症候群は比較的重篤な症状を呈し治療抵抗性とされるが、本症例はステロイド治療で速やかな改善を認めた。TAFRO 症候群は新しい疾患概念であり、報告例も限られている。血小板減少を呈するため、腎障害があっても、腎生検を施行された報告は少なく、これまでの報告では、内皮細胞障害（腎 TMA）・MPGN like lesion を呈している症例が多く²⁻⁵、本症例も既報と類似した病理所見を認めた。本症例では SLE の分類基準と TAFRO 症候群の診断基準を同時に満たすが、腎病理所見からは TAFRO 症候群を呈していたものと考えられた。

図 1 (a) 光学顕微鏡像（400 倍、PAM 染色）：糸球体基底膜の二重化を認め、内皮細胞障害を呈している。(b) 電子顕微鏡像：糸球体内皮細胞の腫大と係蹄の二重化を認め、内皮細胞障害を呈している。(c) 骨髓所見：CD41 陽性細胞である巨核球の増加を呈している。

Conflict of Interest：開示すべき利益相反はなし。

文 献

1. Masaki Y, Kawabata H, Takai K, et al: Proposed diagnostic criteria, disease severity classification and treatment strategy for TAFRO syndrome, 2015 version. *Int J Hematol* 2016; 103: 686–692.
2. Iwasaki T, Mizusaki K, Masumoto M, et al: TAFRO syndrome with renal biopsy successfully treated with steroids and cyclosporine: a case report. *BMC Nephrol* 2022; 23: 262.
3. Mizuno H, Sawa N, Watanabe S, et al: The Clinical and Histopathological Feature of Renal Manifestation of TAFRO Syndrome. *Kidney Int Rep* 2020; 5: 1172–1179.
4. Tanaka M, Tsujimoto H, Yamamoto K, Shimoda S, Oka K, Takeoka H: Clinicopathological features of progressive renal involvement in TAFRO syndrome: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore)* 2017; 96: e8216.
5. Uemura T, Matsui M, Kokubu M, Samejima KI, Tsuruya K: Renal histological continuum of TAFRO syndrome: A case report and literature review. *Clin Nephrol* 2022; 97: 121–128.

日本医科大学医学会雑誌は、本論文に対して、クリエイティブ・コモンズ表示 4.0 国際（CC BY NC ND）ライセンス（<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>）を採用した。ライセンス採用後も、すべての論文の著作権については、日本医科大学医学会が保持するものとする。ライセンスが付与された論文については、非営利目的で、元の論文のクレジットを表示することを条件に、すべての者が、ダウンロード、二次使用、複製、再印刷、頒布を行うことができる。

1. Masaki Y, Kawabata H, Takai K, et al: Proposed