

## 2) 重症 DIC を合併した血球貪食症候群 (HPS) の一例

阿部 裕樹・渡辺 徹 (新潟市民病院)  
阿部 時也・小田 良彦 (小児科)

播種性血管内凝固症候群 (DIC) は、種々の基礎疾患により、凝固亢進による播種性微小血栓の形成をきたし、臓器障害や著明な出血傾向をきたす症候群である。今回我々は重篤な DIC を合併した血球貪食症候群 (HPS) の一例を経験したので報告する。

症例は4歳の女兒。悪寒戦慄を伴う発熱、嘔気、嘔吐が出現し、某病院受診。解熱剤、鎮吐剤の処方を受けた。翌日も同様の症状が持続したため同院を再受診。胸部レントゲン上肺炎像を認め入院となった。一時的に症状は改善したが、入院1週間頃より再度発熱し、検査成績上、血小板減少、肝トランスアミナーゼの急激な上昇、意識レベル低下、痙攣が出現したため、当院へ搬送された。

入院時、努力呼吸を認めたため人工呼吸管理とした。検査成績上、汎血球減少、APTT の著明な延長、DIC マーカー、肝トランスアミナーゼ、フェリチン、CRP などの著明な上昇を認め、骨髓検査で血球貪食成熟組織球を認め、DIC を合併した HPS と診断した。

抗生剤、抗痙攣剤の投与、DIC に対してメシル酸ナファモスタット、新鮮凍結血漿、AT-III 製剤の投与を行い、比較的速やかに臨床検査所見の改善をみた。

HPS における DIC は、基礎疾患により活性化された単球、組織球による組織因子の産生亢進、肝細胞障害による凝固制御因子の産生低下、血管内皮細胞障害による凝固系の著しい活性化が原因とされており、多臓器不全に至り予後不良の転帰をとることもある。

自験例では、HPS の原因が確定されず、原疾患に対する治療は行わなかったが、結果的に DIC に対する治療のみで軽快した。

DIC は本来合併症であり、原疾患の治療が優先され

るべきであるが、HPS のように DIC を高率に合併する疾患では、DIC に対する治療は非常に重要であると考えられた。

## II. 特別講演

### 脳低温療法の難しいところ

#### — DIC・感染症と意識障害の改善治療 —

日本大学救命救急医学教授

林 成之先生

脳損傷患者の治療は、これまで壊れた脳は治せないの、そこから発生してくる脳浮腫や脳虚血、頭蓋内圧亢進に対する脳保護治療と言う概念で行われ、低体温も代謝を抑制し脳虚血の耐性を高め、ラジカルや脳浮腫を抑える理由で臨床応用が試みられている。しかし、一次的に壊れた脳内の神経細胞は瞬時に死滅することは有り得ず、多くは死にかけた状態にある。この時点での低体温は細胞内のホメオスタシスを保つために必要な ATP の減少を招き、いっそう神経細胞死を早める結果となる。このように脳の治療概念からして多くの誤解が有り、低体温と脳低温療法の正確な区別がなされないまま臨床応用が試みられている事がある。特に、この治療法で難しいのは、損傷脳に対する治療目標の誤解のみならず下垂体ホルモンの減少から始まる免疫不全と血小板減少や線溶系機能障害を背景にした重症感染症を如何に乗り切るかである。

そして、最もホットトピックスは、遷延性意識障害や植物症の患者をどの様に回復させるかである。壊れた脳の神経細胞は回復し得ない。しかし、植物症の患者は時に回復する事がある。その理由の中に脳温の変動機構と脳内ドーパミンの変動や五感の刺激を必要としない内なる意識の機能障害が隠されていることがわかって来た。講演ではこれらの問題に焦点をあて、わかりやすく脳低温療法の内容を紹介したい。