

A-15 血液浄化法とサーファクタント投与が著効したVAHSの一症例

大阪府立母子保健総合医療センター 麻酔科 第3内科*

竹内宗之 福光一夫 澤竹正浩 西田朋代 河田圭司 深見栄 高内裕司 東佳世
木内恵子 北村征治 坂田尚己*

virus-associated hemophagocytic syndrome (以下VAHS)の経過中に、インターフェロン- α (以下IFN- α)投与後発症した急性肺障害に対し、血液浄化法とサーファクタント補充療法が著効した症例を経験したので報告する。

【症例】症例は9歳の男児で体重は25 kgであった。4歳時より発熱、肝脾腫、汎血球減少等を繰り返し、8歳時の骨髄病理像でマクロファージの増加と血球貪食が観察されVAHSと診断された。経過中、ヘルペス属ウィルスが検出され、本症例のVAHSはウィルスの慢性感染に伴う免疫不全が誘因であると考えられた。治療にはプレドニゾロンが有効であったが、長期投与の副作用が懸念されたため、抗ウィルス剤としてIFN- α 投与を開始し、プレドニゾロンを中止した。その約1カ月後、発熱、下痢等症状の増悪と血小板、白血球の著明な減少が認められ、入院となった。

入院時検査では、WBC $1600/\text{mm}^3$ 、Plt $8.0 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、CRP 2.8 mg/dl、BUN 44.3 mg/dlと血球減少、軽度感染、腎機能障害を認めた。VAHSの病勢と相関があるとされるフェリチンは350 ng/mlと正常範囲であった。入院2日目よりチアノーゼ出現し、SpO₂が70から80%を示し、胸部単純レ線は間質性肺炎の所見を呈した。検索した範囲での細菌、真菌培養、ウィルス抗体価、カリニの検索は陰性であったが、抗生剤、抗ウィルス剤、抗寄生虫等の投与を行った。また、プレドニゾン中止によるVAHSの再燃も否定できないのでステロイド・パルス療法を施行した。しかし、動脈血酸素分圧は急激に悪化していった。

そのため入院3日目にICUに収容し、気管内挿管し人工換気開始した。この時点ではFIO₂ 1.0でPaO₂は51 mmHgであった。SpO₂も70%台に低迷したため、救命的手段として気管支鏡下に人工肺サーファクタントを480 mg (16 ml)投与した。

SpO₂は投与操作とともに70%から90%以上に上昇し、胸部単純レ線でも著明な含気の改善が認められた。

さらに、今回の間質性肺炎発症には高サイトカイン血症が重要な意味をもつと考え、3日間の間欠的な血漿交換および血液濾過透析を施行した。その結果、FIO₂ 0.6でPaO₂は140 mmHgまで上昇し、入院6日目、抜管に成功した。

【考察】VAHSはウィルス感染を契機にT細胞が活性化し、過剰のサイトカインが放出されることにより症状が出現する。しかし、後日判明したことであるが、本症例の急性肺障害発症時、IFN- γ は4215 pg/mlと上昇が認められたが、TNF- α 、IL-1、IL-6の上昇は認めず、VAHSの急性増悪は否定的と考えられた。感染症に関する検索結果からは感染による間質性肺炎も否定的であった。

IFN- α はヘルペス属ウィルスに対する抗ウィルス作用を期待して投与したが、その重大な副作用として間質性肺炎や急性腎不全が報告されている。今回のエピソードもIFN- α 投与の副作用である可能性が高く、血漿交換によりIFN過剰状態が是正できたため呼吸障害が軽快したと推測している。

サーファクタント補充療法が酸素化能を劇的に改善したが、これは本症例の間質性肺炎でサーファクタントの相対的欠乏状態が存在したことを示している。肺胞II型細胞の損傷や、血漿成分中に含まれるサーファクタント阻害物質に起因するサーファクタントの相対的欠乏により急性呼吸障害がおこることが報告されている。本症例の間質性肺炎でも同様の機序で呼吸障害が発生し、これに対してサーファクタント補充療法が合目的であったと考えられる。

【結語】VAHSの経過中に、IFN- α 投与により発症したと考えられる間質性肺炎を経験した。本症例の急性呼吸不全に対しサーファクタント補充療法と血液浄化法が著効した。