

## 1-C-9 急性再発性散在性脳脊髄炎を合併した急性間質性肺炎の一例

札幌医科大学医学部救急集中治療部 同神経内科\*

今泉 均 本田亮一 佐藤守仁 七戸康夫 中林賢一 森近雅之 吉田正志  
金子正光 小林信義\*

【はじめに】急性間質性肺炎（acute interstitial pneumonia：AIP）の治療過程で、急性再発性散在性脳脊髄炎（acute relapsing disseminated encephalomyelitis：ARDEM）を併発した一例を経験したので報告する。

【症例】18歳女性。既往歴：気管支喘息とアトピー（幼少時）。1996年3月6日風邪様症状を初発とした高度呼吸困難と低酸素血症で市内呼吸器科病院に入院。胸部CTで全肺野に瀰慢性濃度上昇を認めAIPと診断。人工呼吸下にsteroid pulse療法を施行したが、酸素化能は改善せず、縦隔気腫も出現したため、3月15日当院ICUに搬入された。

意識は清明で循環動態は安定していた。白血球数は $10200/\text{mm}^3$ 、CRPは $0.85\text{g/dl}$ 、LDHは $1361\text{IU/L}$ と増加していた。 $\text{PaO}_2$ （ $\text{FiO}_2=1.0$ ）は $83\text{mmHg}$ で、PCV下にpermissive hypercapnea（ $\text{PaCO}_2$ ： $60\sim 80\text{mmHg}$ ）に加え、steroid大量療法と免疫抑制剤（cyclophosphamide）、血漿交換を行ったところ、酸素化能、換気能とも徐々に改善し、入室27病日には意識清明下で $\text{FiO}_2$ が0.4のCPAPが可能まで回復した。

しかし、2日後（第29病日）に突然痙攣と意識障害を生じた。意識障害は一過性であったが、眼球運動障害、弛緩性四肢麻痺などの神経学的所見、髄液所見に加え、脳CTとMRI所見で多発性皮質下病変を認め、急性散在性脳脊髄炎（ADEM）と診断された。同疾患に対して再度大量steroidと免疫グロブリン大量療法、血漿交換を行ったが、第61病日神経症状を残したまま呼吸器内科病棟へ転科した。

steroid、抗痙攣薬投与下にも関わらず第94病日熱発後に再度痙攣で発症しICU再入室。ADEMの再発（ARDEM）による高度脳腫張に対して大量steroidと脳低温療法（ $34^\circ\text{C}$ ）を行

い、意識状態を含め再発以前の状態まで回復したが、さらに第110病日熱発後に再々度痙攣を起し、大量steroidにも反応なく脳幹障害を伴う昏睡状態のまま第161病日神経内科病棟へ転科した。この間、steroidを継続投与していたためかAIPの再燃はなく、酸素化能はADEM発症後も維持されていたが、脳幹障害による換気能低下によって、人工呼吸器離脱は困難となった。なお、搬入時各種自己抗体は陰性で、各種ウイルス抗体検査では麻疹抗体価のみが上昇していた。

【考案】ADEMとは、ウイルス感染症や予防接種後、数日から数週後に免疫機構の異常によって痙攣や意識障害、四肢麻痺などの症状が急激に現れる脳炎で、中枢神経系の広汎な炎症性脱髄を特徴とする多発性硬化症（MS）類縁の疾患である。90%が小児例で、steroidに対する反応性がよく、通常再発はみられないが、10%に再発・寛解を繰り返すARDEMが存在する。成人例や再発例ではMSとの鑑別が必要となるが、典型的なMSでは発症が緩徐で痙攣や意識障害を伴うことが少ない。

本症例は、麻疹を先行感染としてAIPとARDEMを発症した可能性が考えられた。いずれもアレルギーを基礎とした疾患で、治療にsteroidが用いられるが、ADEMは比較的よく反応するのに対して、AIPに関しては満足すべき結果は得られていない。しかし、本症例では、AIPに対する治療成果は得られたが、ARDEMに対しては最終的に無効であった。

【結語】ウイルスによる直接的脳障害とは異なり、感染後の免疫機構によって脳症を発症するADEMは、ウイルス感染後数日から数週間して発症し、中にはsteroid難治性ARDEMが存在することを認識しておく必要がある。