

SIV-6 血漿交換後に著明な改善を示した 難治性川崎病の1 女児例

横浜市立大学医学部第二内科

○高木信嘉、木原 実、山口 聡、岩本彩雄
田村功一、矢花真知子、田中寿美、藤田英久
竹田和義、常田康夫、小田 寿、石井當男

【目的】川崎病は1967年に川崎により報告された小児の急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群であるが、その病因はいまだ不明で、その治療法も確立されていない。今回難治性の川崎病で血漿交換直後に、著明な改善をみた1 女児を経験したので報告する。

【症例】患者は4歳、女児。主訴は発熱、頸部リンパ節腫脹、全身の関節痛。家族歴では、伯父に関節リウマチ、従姉に若年性関節リウマチを認めた。既往歴は特記すべきことなし。現病歴は、1993年10月より、抗核抗体高く当院小児科で経過観察中。1994年8月31日、頭痛、38-39℃の発熱、頸部痛、食欲不振が出現し、9月1日に近医を受診し抗菌薬投与されたが軽快せず、9月2日、両眼球結膜の充血、全身の関節痛、頸部痛、全身症状増悪し、当院小児科入院。入院時現症では、体温38.8℃、血圧110/65mmHg、脈拍155/分と頻脈で、元気がなく全身状態は不良であった。両眼球結膜は充血し、咽頭は中等度発赤し、頸部、鼠径部リンパ節は母指頭大に腫脹し、頸部リンパ節は圧痛、自発痛が著明であった。胸部聴診上、肺音は清で、心音はやや奔馬調律であった。腹部では、腸音低下し、全体に圧痛著明で下痢を認めた。全身の関節痛を認めたが、神経学的には異常なかった。入院時検査所見で、白血球数は8300/mm³（分葉核球81.4%）、CRP 11.9mg/dl、赤沈70mm/1hrと強度の炎症反応を認めたが、各種培養検査は陰性であった。胸部X線像、心電図では異常なかったが、心臓超音波検査で、冠動脈周囲のエコー輝度増強し、左右冠動脈基部（Seg.1,5）の拡大と壁の不整、心機能低下を認めた。腹部超音波検査にて胆嚢の腫大を認めた。腹部X線では、多数の腸管ガス像と浮腫を認めた。以上より川崎病と診断し、入院当日より大量γグロブリン療法（400mg/kg/日）を開始したが、改善せず、超大量γグロブリン療法（1g/kg/日）を1回施行するも、CRPは逆に上昇したため、9月7日より3日間連続血漿交換を施行した。初回血漿交換後より徐々に解熱し、患者の全身状態は改善、3回目終了後には食欲、元気も回復し白血球数、CRPも改善した。その後reboundはなく、冠動脈変化も血漿交換施行後進行が停止し冠動脈径、心機能も正常化した。9月21日退院し、現在、外来観察中であるが、後遺症はなく経過良好である。

【結語】1.大量γグロブリン療法に奏功せず、血漿交換を行い改善を見た川崎病の1 女児例を経験した。2.血漿交換直後より臨床症状、検査所見に加え冠動脈変化の改善を認めた。3.難治性川崎病には早期から血漿交換を考慮すべきと考えられた。

SIV-7 赤血球アフエレーシスを瀉血療法の導入に 用いたヘモクロマトーシス治療の試み

高知医科大学第一内科

○西原利治、小野正文

【目的】ヘモクロマトーシスは鉄の蓄積により男性に好発する比較的稀な疾患であるが、瀉血により大きく予後の改善が期待できる疾患でもある。実際、瀉血群では平均生存年数が8.2年であるのに対し、非瀉血群では4.9年であり、可及的速やかに蓄積鉄の除去を行うことが予後の改善に寄与するものと考えられる。しかし、本症では10-20Lの瀉血が望ましいにも拘わらず、肝硬変に伴う低蛋白血症のため定期的な瀉血が困難な症例も多く、蓄積鉄を除去することにしばしば難渋する。今回、我々は赤血球アフエレーシスを瀉血の導入療法として行うことにより、速やかな赤血球造血の誘導と血清鉄及びフェリチンの減少をもたらすことが可能になったので報告する。

【方法】肘静脈より60ml/分で採血し、これに生食を20ml/分の割合で混和し、血漿分離膜で血漿を45ml/分で採取し静脈内に返血する。一方、分離された血球成分はバッグに採取し、600-800mlを目処に赤血球アフエレーシスを終了する。バッグ内に採取した血球成分に含まれる血漿成分はさらに遠心分離し返血する。なお、この操作により約1.0-1.4Lの瀉血と同等の赤血球の除去が可能なので、末梢血のHb濃度を維持量の11g/dl程度に低減できる処理量を前もって算出しておくことが望ましい。

【結果】蓄積鉄の除去を目的とする瀉血療法では従来末梢血Hb濃度を維持量である10-11g/dlに低減するのに平均2ヶ月を要していた。今回の我々の用いた赤血球アフエレーシスを瀉血療法の導入に用いる方法では、血漿蛋白の喪失もほとんどなく、一回の操作によりHb濃度を目標値に低減することが可能であった。しかも、網状赤血球の明らかな増加がすでに術後一週間後には観察され、鉄需要の増加を反映して血清鉄・フェリチン量の減少も同時に観察された。

【結論】本症の平均生存年数が約5年である。しかし従来の方法では網状赤血球の出現や血清鉄・フェリチン量の減少などの初期効果を得るのにさえ、約2ヶ月を要し、治療の継続にも困難が伴った。今回、我々の用いた赤血球アフエレーシスを瀉血の導入療法とする方法は一日にしてこの初期治療を可能とするものであり、瀉血に伴う血漿蛋白の喪失がほとんどないことより進行した肝病変を有し、従来このような治療法の適応となり得なかった症例にも瀉血療法の適応が可能となった。