C－3　臨床的ライ及びライ症候群に対する交換輸血，血漿交換療法の検討

研究協力者：福山幸夫（東京女子医科大学　小児科）
共同研究者：中野和俊、粟屋　豊、三石知左子、陶山亜理子
（東京女子医科大学　小児科）

目的：ライ症候群（ＲＳ）は予後不良の疾患の一つであるが，療法は未だ確立していない．今回，臨床的ＲＳ，ライ様症候群（ＲＬＳ）に血漿交換及び交換輸血療法を行ない，肝障害，意識障害に対する有効性を検討した．

方法：Lovejoy分類で StageⅡからⅢへの移行期にある臨床的ＲＳ，ＲＬＳ４症例（表１）に対して，血漿交換及び交換輸血を試みた．血漿交換はＩＢM2997を用い，１回７単位から40単位行ない，交換輸血は two volume exchange 法で行なった．これら療法の効果は，療法前後の患児の意識障害及び肝障害の変化を，同療法を施行しなかった他の臨床的ＲＳ７例の経過と比較して判定した（表２）．

結果：各症例毎に肝機能及び意識の変化を検討した．

症例１（図１）．第２病日（痙攣ないし意識障害の出現日を第１病日とした）ではＧＯＴ22560ｋｕ，ＧＰＴ7300ｋｕ，ＣＰＫ1710と上昇，ヘパプラスチンテスト18%と低下．交換輸血２回施行後ヘパプラスチンテスト56%と上昇し，肝トランスアミナーゼは改善した．その後血漿交換７単位宛11回施行した．血漿交換２回施行後意識は障害度は200から30となった．途中から腎不全合併のため，血液透析を９回施行した．

症例２．１回目のepisodeは，図２に示す通り，入院後血漿交換を40単位宛３回行なった．１回目より肝トランスアミナーゼは低下し，thrombo test は17%から61%となり，意識障害も，血漿交換開始後12時間の経過で200Ｒから１まで改善した．症例２の２回目のepisodeでは，血漿交換17単位１回施行し，肝トランスアミナゼ低下，Thrombo test 25.5% から 43%.65%と改善し，意識障害も200Ｒから３に１４時間の経過で改善した（図３）．

症例３（図４）．意識が200へ低下したため血漿交換15単位を，１回施行した．

肝トランスアミナーゼは改善し，意識障害は1に血漿交換施行中に改善した．施行直前と終了時の脳波の比較でも著名な改善が認められた（図5）．

症例4（図6）．意識は100Rまで低下し交換輸血を施行した．肝障害，意識障害ともに改善し，意識障害は100Rから1に交換輸血開始3時間後改善した．

次に意識障害の変化を血漿交換，交換輸血施行群と未施行群とで検討した（図7）．未施行群では100以上の意識障害が7例中5例あり，意識改善には6日から9日を要し，最も改善した例で意識障害の程度は3にとどまっている．意識障害が3－3－9度方式で2ケタより軽症の群は約2日の経過で意識正常となった．一方，血漿交換ないし交換輸血施行群では，1例を除き，施行後，3時間から半日の経過で急速に改善した．

考案：ＲＳに対する治療法は未確立であるが，交換輸血療法が有効との報告がある[1)2)]．一方，血漿交換によるＲＳの治療は，欧米では報告なく，本邦でも山下らの報告[3)]があるのみである．山下らは確定的ＲＳに血漿交換を施行し有効であったとしている．我々の症例においても，図7の如く，血漿交換・交換輸血施行群における意識改善は，未施行群のおけるそれと比較して急速である．このことは，意識回復が自然経過によるのではなく血漿交換・交換輸血によることを示し，その有効性を示唆するものと思われる．血漿交換・交換輸血の適応に関しては，図7の未施行群に示されるように，3ケタ（100以上)の意識障害ではその回復が大幅に遅延し，回復の度合いも不十分である．．この点より臨床症状からは，意識障害が3ケタ，100以上を基準に血漿交換・交換輸血を施行したいと考えている．また，検査成績の点からは，入院時の乳酸，尿酸，アンモニアが重症度と関連するという報告があり[1,4,5,6]，これらが入院時高値の症例における血漿交換・交換輸血の適応を検討中である．今回の対象例は臨床的ＲＳ及びＲＬＳであり，今後確定ＲＳ症例での血漿交換を行ないたいと考えている．

結語：臨床的ＲＳ及びＲＬＳ4例．計5回の血漿交換・交換輸血を行なった．症例1を除いて全例に意識障害の劇的改善を認めた．血漿交換ないし交換輸血は有効と思われ，今後も積極的に行なって行きたいと考えている．

文　献

1) Nyhan, W.L., et al. J pediatr 80:845-850,1972
2) Bobo, R.C., et al. J Pediatr 87;881-886,1975
3) 山下文雄，深水　紘，武　弘道．厚生省心身障害研究「原因不明の脳症(Reye症候群等)に関する研究」172-176　昭和58年度
4) Glasgow, A.L., et al.　Am J Dis Child 124:827-833,1972
5) Tonsgard, J.H., et al.　Pediatrics 69:64-69,1982
6) 福山幸夫，粟屋　豊，中野和俊ら．厚生省心身障害研究「原因不明の脳症(Reye症候群等)に関する研究」　昭和60年度

表1　血漿交換・交換輸血を行なった症例

Case	Sex	Age (yrs:mos)	Diagnosis	Underlying disorder	Medication
1	M	1:2	Reye-like syndrome	cytochrome C oxidase deficiency (?)	(−)
2 (1st episode)	F	17:0	Reye-like syndrome	choledochal cyst (operated)	(−)
2 (2nd episode)	F	19:0	Same as above	Same as above	(−)
3	F	7:7	Clinical RS	Epilepsy	VPA
4	F	1:5	Clinical RS	(−)	(−)

表2　血漿交換・交換輸血を施行しなった臨床的ＲＳ症例（対照例）

Case	Sex	Age (yrs:mos)	Underling disorder	Conciousness diturbance (Lovejoy)	Sequelae
1	F	1: 6	(−)	Ⅳ	重
2	F	5: 4	(−)	Ⅳ	重
3	F	0: 8	(−)	Ⅳ	中
4	M	1: 2	Epilepsy+MR	Ⅳ	重
5	M	0: 9	(−)	Ⅲ	中
6	F	6: 1	(−)	Ⅱ	(−)
7	F	4:11	(−)	Ⅱ	(−)

図1　症例1．臨床経過

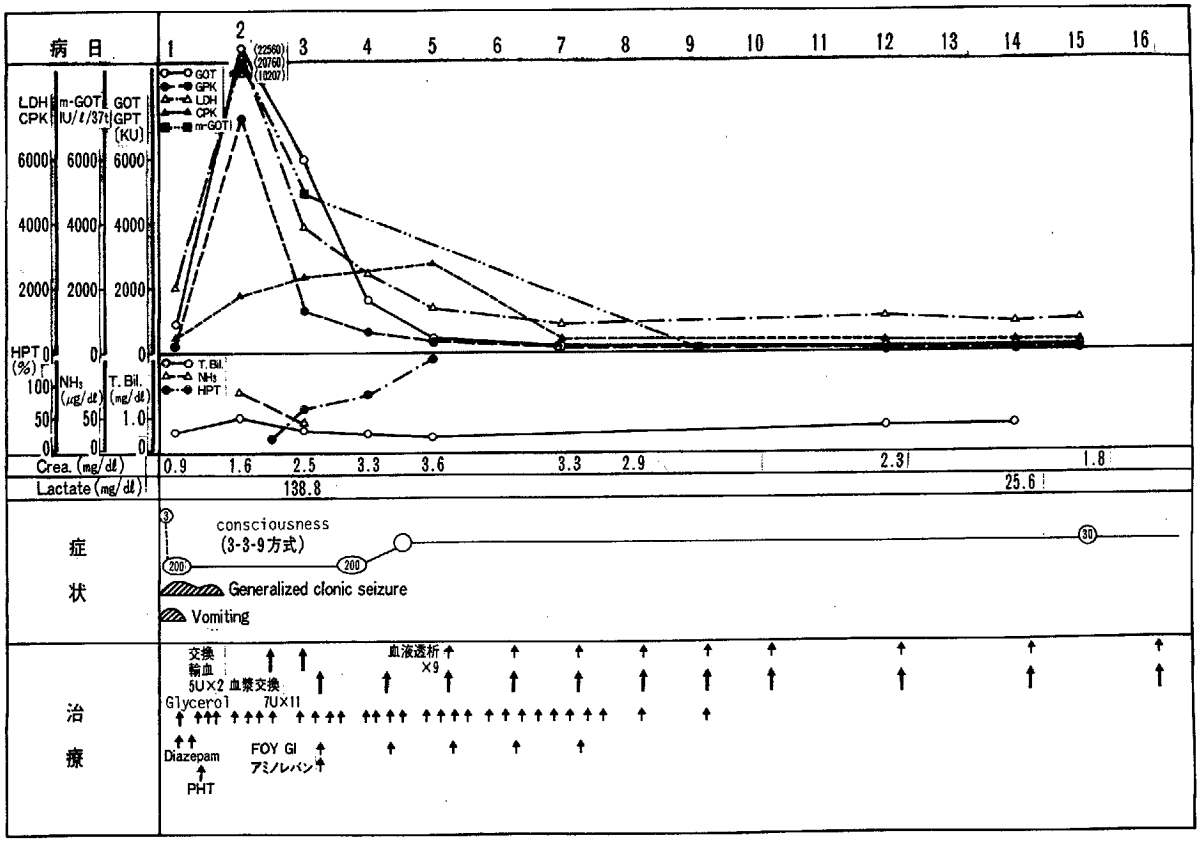
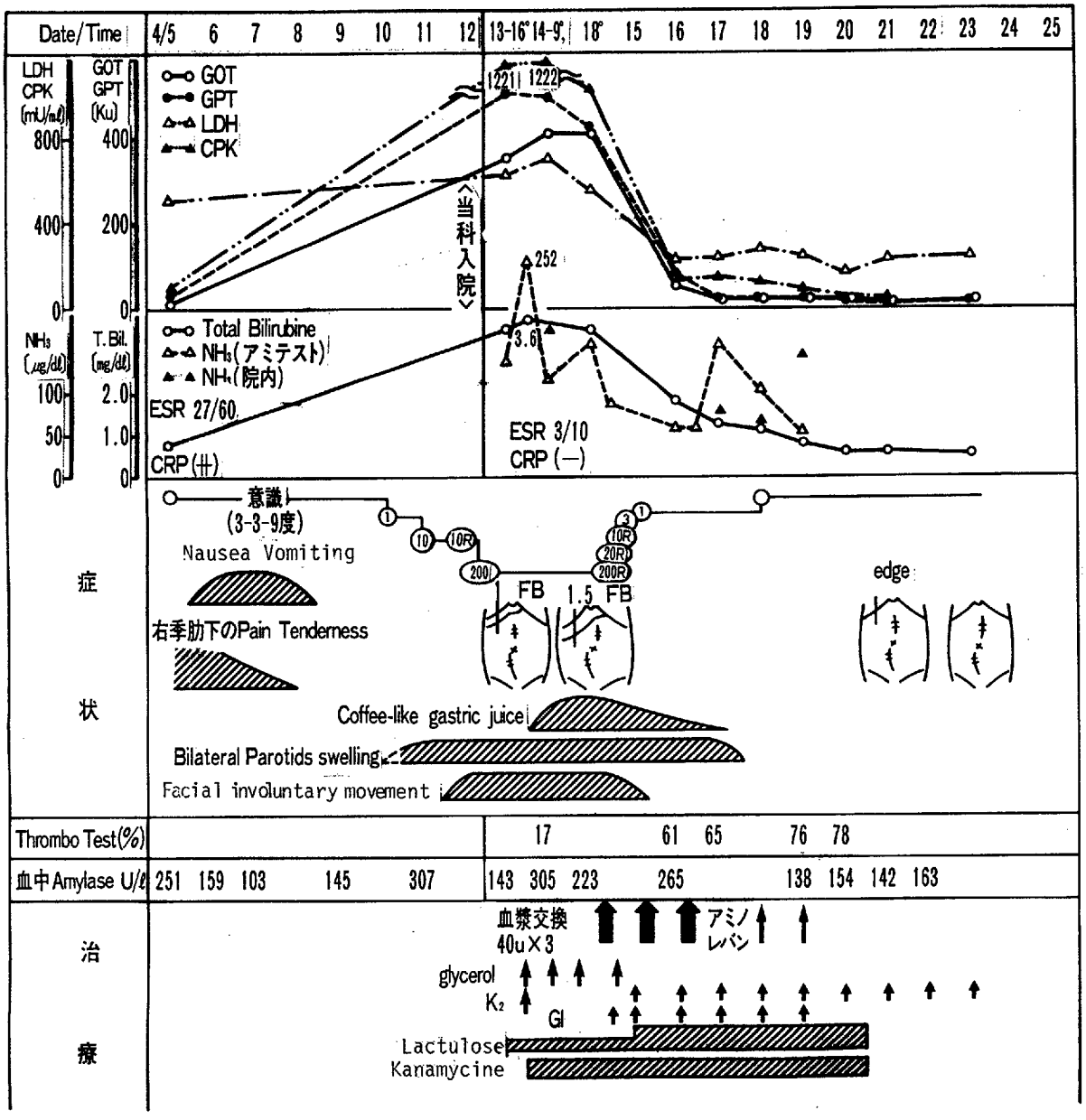

病日
LDH CPK
m-GOT IU/ℓ/37℃
GOT GPT (KU)
GOT
GPK
LDH
CPK
m-GOT
HPT (%)
NH3 (μg/dℓ)
T. Bil. (mg/dℓ)
T. Bil.
NH3
HPT
Crea. (mg/dℓ)
Lactate (mg/dℓ)
症状
consciousness
(3-3-9方式)
Generalized clonic seizure
Vomiting
治療
交換輸血
5U×2 血漿交換
Glycerol
7U×11
血液透析 ×9
Diazepam
PHT
FOY GI
アミノレバン

図2　症例2（その1）臨床経過



症例2(その2) 臨床経過

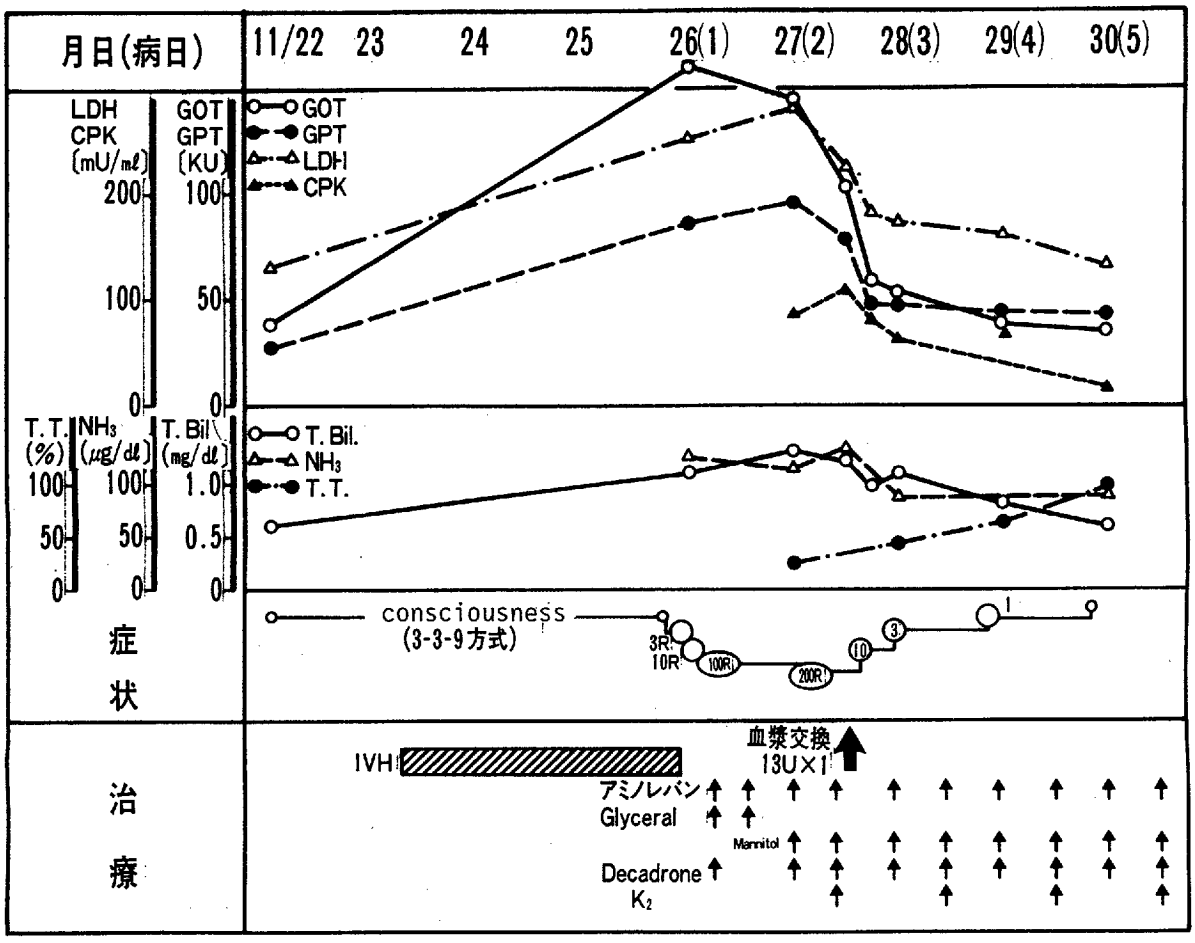
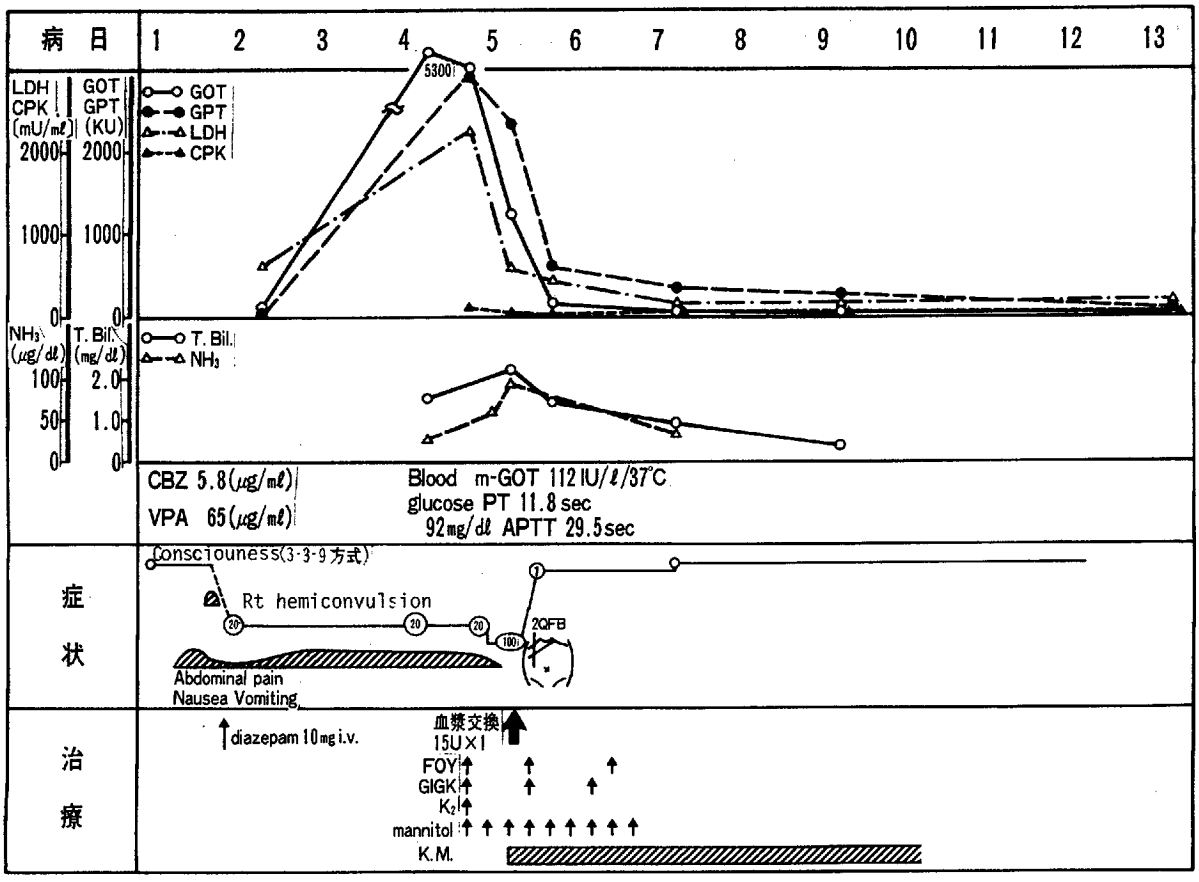

月日(病日)
11/22 23 24 25 26(1) 27(2) 28(3) 29(4) 30(5)
LDH
CPK
(mU/mℓ)
GOT
GPT
(KU)
200
100
0
100
50
0
GOT
GPT
LDH
CPK
T.T.
(%)
NH3
(μg/dℓ)
T.Bil
(mg/dℓ)
100
50
0
100
50
0
1.0
0.5
0
T.Bil.
NH3
T.T.
症状
consciousness
(3-3-9方式)
3R
10R
100R
200R
10
3
1
治療
IVH
血漿交換
13U×1
アミノレバン
Glyceral
Mannitol
Decadrone
K2

図4　症例3．臨床経過



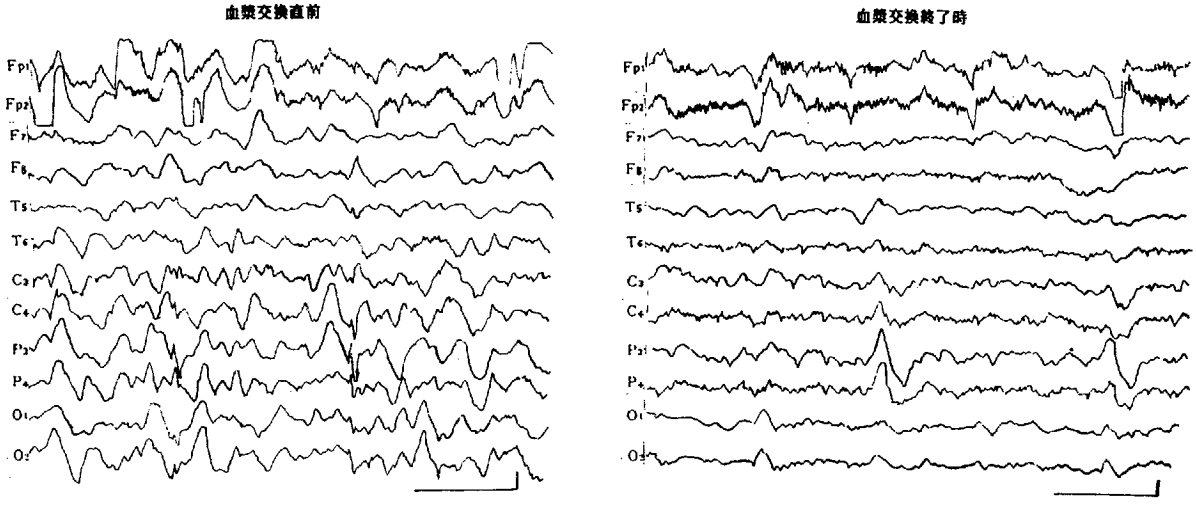


図5　症例3における血漿交換前後の脳波の変化

図6　症例4．臨床経過

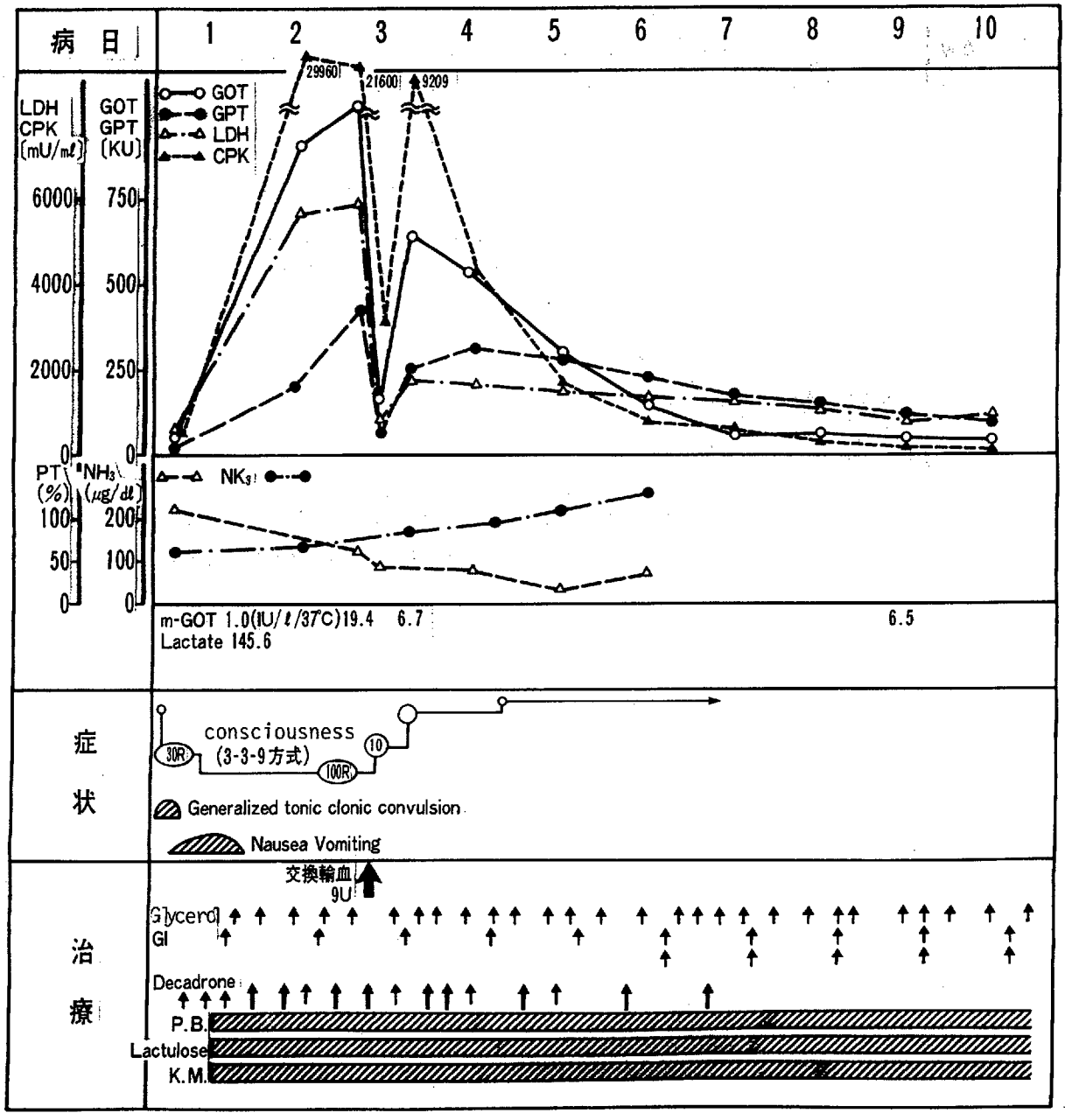
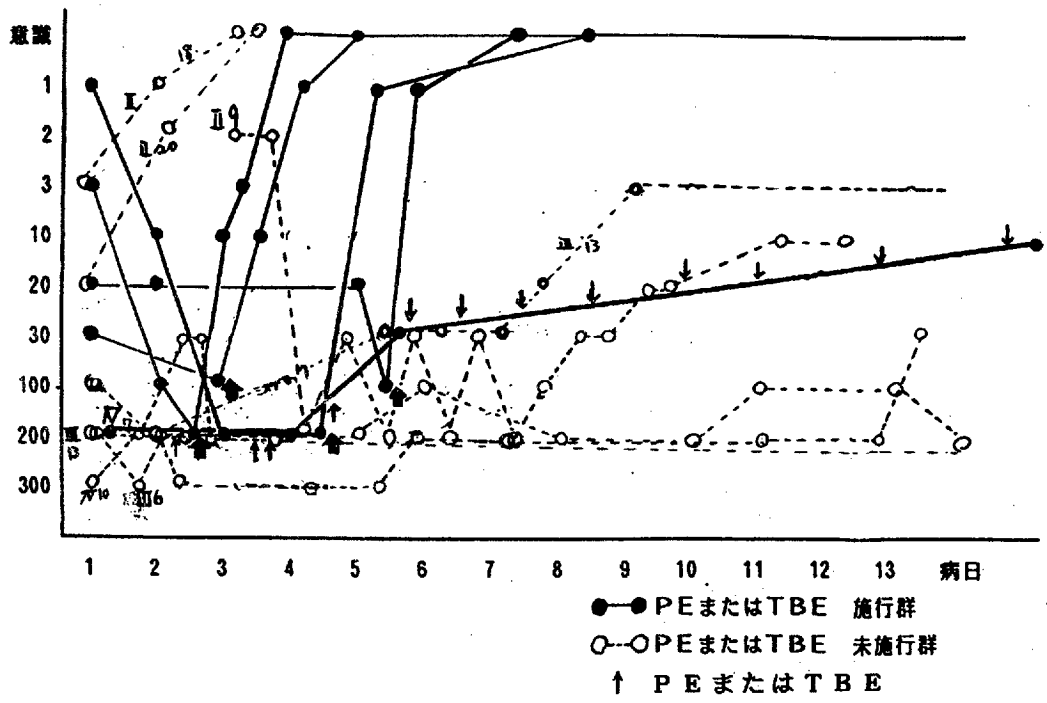

病日
1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
LDH
CPK
(mU/mℓ)
GOT
GPT
(KU)
6000
4000
2000
0
750
500
250
0
GOT
GPT
LDH
CPK
29960
21600
9209
PT
(%)
NH3
(μg/dℓ)
100
50
0
200
100
0
NK3
m-GOT 1.0(IU/ℓ/37℃)19.4
6.7
6.5
Lactate 145.6
症状
consciousness
(3-3-9方式)
30R
100R
10
Generalized tonic clonic convulsion
Nausea Vomiting
治療
交換輸血
9U
Glycerol
GI
Decadrone
P.B.
Lactulose
K.M.

図 7　意識障害の変化


意識
1
2
3
10
20
30
100
200
300
1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
病日
PEまたはTBE　施行群
PEまたはTBE　未施行群
↑　PEまたはTBE

検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

目的:ライ症候群(RS)は予後不良の疾患の一つであるが,療法は未だ確立していない.今回,臨床的 RS,ライ様症候群(RLS)に血漿交換及び交換輸血療法を行ない,肝障害,意識障害に対する有効性を検討した.