

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

死亡例を含む小児急性脳症の重症度別臨床経過に関する研究

研究分担者 阿部裕一 国立成育医療研究センター神経内科 診療部長

研究要旨

小児の急性脳症では患者の状態から予後を予測し、治療開始のタイミングを知ることが重要であるが、最終予後に関する予測因子及び不可逆的脳障害を生じるまでの時間的猶予については明確ではない。急性脳症173例について退室時小児大脳機能分類スケール（PCPCS）で6群に層別化し入室時小児死亡予測スコア（PIM2）のPCPCS 1を基準としたPCPCS 6の予測性能をROC曲線の作成より検討したところPIM2はPCPCS6を的確に予測した。またPCPCS 6の症例は発症から3次医療機関到着までに17時間を要し、18時間で不可逆的脳損傷を来しており搬送までに時間が経過していると考えられた。

A. 研究目的

小児急性脳症に対する早期治療介入という視点において、発症から不可逆的脳障害までにどれだけの時間的猶予があるのかは重要な情報だが、この点を明確に検討した既報はない。小児急性脳症症例について退室時小児大脳機能分類スケール（PCPCS）で6群に層別化し入室時小児死亡予測スコア（PIM2）のPCPCS 1を基準とした各PCPCSの予測性能に関する検討及び死亡した小児急性脳症の発症から不可逆的脳障害までの病状進展速度について検討した。

B. 研究方法

単一施設症例集積研究。当院ICUで2009年から2020年までに加療した急性脳症を集積し、退室時小児大脳機能分類スケール（PCPCS）で6群に層別化した。まず、入室時小児死亡予測スコア（PIM2）のPCPCS 1を基準としたPCPCS 6の予測性能を検討した。さらに、PCPCS 6について、発症時間（TP1）、急性脳症と診断した時間（TP2）、不可逆的脳障害が確定した時間（TP3）、当院到着時間（TP_A）を決定した。TP3は神経診察所見、頭部画像検査、脳波検査のすべてもしくは一部で判断した。本研究は国立成育医療研究センター倫理審査委員会の承認を得ている。

C. 研究結果

調査期間に治療がおこなわれた小児急性脳症173例のうち、64例がPCPCS 1、10例がPCPCS 6であった。PIM2はPCPCS 6をよく予測した。また、PCPCS 6 9例のTP3-TP1は18時間（3—63時間）、TP3-TP_Aは1時間（-3—7時間）、TP_A-TP1は17時間（-1—3時間）であった。

D. 考察

死亡例は発症から3次医療機関到着までに17時間を要し、発症から18時間で不可逆的脳損傷をきたした。PIM2とPCPCSに強い相関が見られたこととあわせ、3次医療機関到着時点ですでに治療介入が手遅れである症例がいたと考える。

E. 結論

小児急性脳症死亡例の検討から、現状では3次医療機関に到着するまでに時間がかかり、治療開始から不可逆的脳損傷に至るまでに残された時間が限られていることから、より早期の予後予測を可能として、早期に3次医療機関へ搬送し治療開始が可能となるようにする必要である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 学会発表 2022年日本小児神経学会総会で発表予定

H. 知的財産権の出願・登録状況

（予定を含む。）

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし