

## サイトカインストーム型急性脳症に対する血液浄化療法に関する研究

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

サイトカインストーム (CS) を主たる病態とする病型として急性壊死性脳症 (ANE) と hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome (HSES) に対する血漿交換療法 (PE)、血液透析療法 (HD) といった血液浄化療法の治療効果について後方視的に検討した。調査対象期間中に経験した HSES13例、ANE5例のうち、HSESの2例に対してPE、ANEの3例に対してPE+HDをおこなった。ANEの3例についてはANE重症度スコアがそれぞれ3点、3点、6点と神経学的予後不良のリスクが高いと考えられたが、いずれの症例も後遺症なく回復した。一方でHSESの2例はいずれも生命予後不良であった。【考察】CSが病態背景として疑われる2種類の急性脳症のうち、ANEについては血液浄化療法によって予後を改善する可能性が期待される。

### A. 研究目的

小児急性脳症の臨床病理的特徴による分類で、サイトカインストーム (CS) を主たる病態とする病型として急性壊死性脳症 (ANE)、hemorrhagic shock and encephalopathy (HSES) 及びその関連病型が知られているが、いずれも神経学的にも生命的にも予後不良な疾患である。CSによる全身性炎症性症候群の病態を背景としたCS型急性脳症に対しては抗免疫療法の効果が期待されるが、血漿交換療法 (PE)、血液透析療法 (HD) といった血液浄化療法実施の機会は少なく、報告も多いため経験例について治療効果を後方視的に検討した。

### B. 研究方法

単一施設症例集積研究。当院ICUで2009年から2022年までに加療した急性脳症を集積し、ANE、HSESと診断した症例及び血液浄化療法を実施した症例についてのカルテ情報を後方視的に検討した。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

2009年から2022年9月までの間で197例の急性脳症と診断して加療し、HSES 13例、ANE 5例を経験した。そのうちHSESの2例に対してPE、ANEの3例に対してPE+HDをおこなった。ANEの3例についてはANE重症度スコアがそれぞれ3点、3点、6点と神経学的予後不良のリスクが高いと考えられたが、いずれの症例も後遺症なくPCPCS=1まで回復した。一方でHSESの2例はいずれもPCPCS=6であった。

### D. 考察

CSが病態背景として疑われる2種類の急性脳症のうち、ANEについては血液浄化療法によって炎

症性サイトカインであるIL-6が除去されており、患者体内のCS環境が改善したことによって予後が改善した可能性がある。

### E. 結論

一部のCS型急性脳症に対して血液浄化療法は有効である可能性があり、更なる症例数の蓄積が必要である。

### F. 健康危険情報

なし

### G. 研究発表

#### 1. 学会発表

小池 研太郎、早川 格、大橋 瑛梨、鈴木 智、落合 悟、永井 由紗、佐々木 亜希子、井手 健太郎、阿部 裕一. 死亡した小児急性脳症の病状進展速度に関する検討. 第64回日本小児神経学会学術集会、高崎、2022. 6. 2-5.

岡嶋 貴恵、早川 格、阿部 裕一、石黒 精. 早期に血漿交換療法を導入し良好な転帰を得た急性壊死性脳症の2例. 第125回日本小児科学会学術集会、郡山、2022. 4. 15-17.

論文：別紙4参照

### 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