

既存の出血性ショック脳症症候群診断基準の早期診断における有用性についての検討

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
研究協力者 相原健志 国立成育医療研究センター神経内科 フェロー

研究要旨

出血性ショック脳症症候群（HSES）の早期診断における既存の診断基準の有用性の検討および早期診断項目の策定を目的として、当院の症例の経過を時間軸に沿って解析した。既存の Bacon らの診断基準の各項目に関して、初回血液検査と病歴のみで9個を満たした症例は0例、7個を満たした症例は1例(11%)であった。来院時の血液検査結果では正常となる項目も多くあったが、血液凝固異常は早期から検出されていた。【考察】既存の Bacon の診断基準に照らすと来院時点で1例を除き全 HSES 症例で疑診にすら当てはまらず、既存の診断基準は早期診断に適さなかった。血液凝固異常は HSES の早期の診断に有用である可能性が示唆された。

A. 研究目的

出血性ショック脳症症候群（HSES）は発熱、ショック、下痢、播種性血管内凝固を呈する急性脳症症候群である。発症後早期に不可逆的な重度脳障害を来し生命予後・神経学的予後ともに不良のため、早期診断・治療法の確立が急務である。既存の診断基準の発症後早期における診断性能を検討した先行研究はない。早期診断における既存の診断基準の有用性の検討および早期診断項目の策定を目的として、診断基準に含まれる各項目がけいれん後の時間軸に沿っていつ満たされたか解析した。

B. 研究方法

単一施設観察研究。2014-2023年の全脳症症例から HSES を抽出し、診療録を用いて情報を集積した。けいれん時を発症起点として診断定義に当てはまった時間および診断基準の各項目が満たされた時間を解析した。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

全急性脳症症例は206例、うち13例が HSES、9例で時系列まで確認できた。予後は

9例すべて不良（8例が死亡、1例が寝たきり）であった。Bacon らの診断基準（7項目で疑診、9項目で確診）の各項目に関して、初回血液検査と病歴のみで9個を満たした症例は0例、7個を満たした症例は1例(11%)であった。けいれんから7項目を満たすまでの時間は中央値4時間（四分位範囲 3-11時間）であった。最終的に9例中4例が9個、5例が8個の基準を満たした。来院時の血液検査結果では多くが正常となる項目もあったが、血液凝固異常（プロトロンビン時間延長）は早期から明らかだった。

D. 考察

既存の Bacon の診断基準に照らすと来院時点で1例を除き全 HSES 症例で疑診にすら当てはまらず、この診断基準は早期診断に適さなかった。血液凝固異常は HSES の早期の診断に有用である可能性が示唆された。

E. 結論

今後これらの実臨床でのデータをもとにした早期診断・治療に役立つ新たな HSES 診断基準の策定が必要である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

Sakuma H, Takanashi J, Kondo H, Muramatsu K, Shiihara T, Suzuki M, Okanari K, Kasai M, Mitani O, Nakazawa T, Omata T, Shimoda K, Abe Y, Maegaki Y, Murayama K, Murofushi Y, Nagase H, Okumura A, Sakai Y, Tada H, Mizuguchi M, Japanese Pediatric Neuro-COVID-19 Study Group; Matsuoka T, Okada H, Sato T, Kikuchi K, Kira R, Kawada N, Morichi S, Iwayama H, Tanaka R, Hanaoka Y, Minamisawa Y, Ema T, Motobayashi M, Itou T, Sano F. Severe pediatric acute encephalopathy syndromes triggered by SARS-CoV-2. *Front Neurosci*17:1085082, 2023.

Kikuchi N, Ide K, Tomita K, Hayakawa I, Miyasaka M, Abe Y. A case of rapid progressive fatal encephalopathy associated with coronavirus disease 2019. *Pediatr Int* 65:e15455, 2023.

2. 学会発表

第 66 回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