

DIC を合併した EB virus 関連血球貧食症候群の 1 例

野山和廉¹⁾ 橘智靖²⁾ 多田寛³⁾
平井美紗都¹⁾ 三木健太郎¹⁾ 銅前崇平¹⁾

1) 岡山済生会総合病院 耳鼻咽喉科

2) 姫路赤十字病院 耳鼻咽喉科

3) 姫路赤十字病院 内科

血球貧食症候群 (HPS) は骨髄やリンパ網内系において組織球の増殖と血球貧食を呈する病態で、症状としては発熱や肝脾腫などがある。成人症例では大部分が2次性で、リンパ腫、Epstein-Barr virus (EBV) 等の感染症、膠原病など様々な基礎疾患が原因となりうる。過剰に活性化されたT細胞とマクロファージによる高サイトカイン血症が病因となり、多臓器不全から死亡に至る劇症例も少なくない。今回我々はEBV感染によりHPSを発症し、劇症化した1例を経験したので報告する。症例は20歳女性。X年4月24日より発熱、咽頭痛、全身倦怠感を自覚され、同月26日に近医受診。血液検査にて白血球および血小板の著明な減少、肝胆道系酵素の上昇、CRP上昇を認め、腹部エコーにて肝脾腫、腹腔内リンパ節腫大を認めたため、精査加療目的に同日当院を紹介受診し、入院となった。入院時、眼球結膜に黄疸、口蓋扁桃に発赤、圧痛を伴う頸部リンパ節腫脹、及び肝脾腫を認めた。血液検査にてLDHおよびFerritin高値を認め、EBV抗体価検査、EBV-DNA定量検査、及び血液内科での骨髄穿刺結果より、EBV関連HPSと診断した。患者はDICにより多臓器不全の状態となり、ステロイドパルス療法などの治療を行ったが効果なく、入院第12病日に死亡した。感染症を契機とするHPSの中でも、EBVの頻度は高く、他のvirusと異なり1部で劇症化することがある。その場合は全身状態が急変し、短期間で多臓器不全に陥ることがあるため、本症例のような場合は早期に化学療法を含めた治療の必要性があると考えられた。