長期呼吸管理中の Werdnig-Hoffmann 病例

中野 友明・愛場 庸雅・杉田 雅彦
塩谷 隼人・山田 浩二・鵜山 太一

A Long-term Ventilator-assisted Case of Werdnig-Hoffmann Disease

Tomoaki Nakano, Tsunemasa Aiba, Masahiko Sugita,
Hayato Shiotani, Kouji Yamada and Taichi Uyama
(Osaka City General Hospital)

We report the case of a child with Werdnig-Hoffmann disease who had been ventilated for a long term and in whom the trachea was oval. Ventilation with ready-made tracheostomy tubes was difficult ; thus we made an oval tracheostomy tube of silicon with no cuff, which was successfully used in this patient.

Key words : Werdnig-Hoffmann disease, long-term ventilation, tracheostomy

はじめに

Werdnig-Hoffmann 病(以下 W-H 病)は、脊髄性筋萎縮症 (spinal muscular atrophy : SMA) に分類されている早期発症・急性進行・重症型の SMA type I である。根本的な治療はなく、対症療法が主体となり肋間筋の障害のため気道分泌物の咯出困難、呼吸障害が出現しレスピレーターによる呼吸管理が必要となる¹⁾。

今回、既製の気管切開カニューレでは呼吸管理が困難で特製カニューレの作製が必要であった 1 症例を経験したので報告する。

症 例

患児 : 6 歳, 男児。

現病歴 : 平成 5 年 4 月 6 日在胎 41 週, 3039 g にて出生。双胎であったが一子は胎内死亡であった。出生時に特に異常はみられなかったが, 1 カ月健診にて筋緊張低下を指摘され当院小児科受診となる。初診時に全身の筋緊張の低下, 深部腱反射の低下, 舌の繊維束性攣縮を認めた。筋電図や筋生検などにより W-H 病と診断される。

平成 5 年 6 月 4 日呼吸困難増強のため人工換気療法開

始となる。

平成 5 年 7 月 12 日気管切開を施行し, Portex 社の気管切開カニューレにて呼吸管理を開始した。成長に伴いカニューレのサイズも徐々に大きくした。平成 8 年 7 月 18 日退院となり, 在宅人工換気療法が開始となった。

経過 : 平成 8 年 7 月 9 日気道内圧の低下を認めたため気管切開カニューレを Portex 5.0 (外径 7 mm) から 6.0 (外径 8 mm) にサイズを上げた。入院中には特に問題がなかったため平成 8 年 7 月 18 日に退院となった。しかし, 在宅人工換気療法が始まり 2 週間に 1 回の割合で外来受診していたところ, 呼吸障害が出現し気管切開カニューレ先端部気管前壁に肉芽が発症していたため平成 8 年 8 月 26 日入院となる。ステロイド吸入や気管切開カニューレ (Portex 6.0 使用) の長さの調節などにより肉芽が軽減したため平成 8 年 10 月 2 日に退院となる。外来観察中, 再び呼吸障害出現し気管前壁に肉芽を認めたため平成 8 年 10 月 28 日入院となる。ステロイド吸入や気管切開カニューレ (Portex 6.0 使用) の調節にて肉芽が軽減したため平成 8 年 12 月 4 日退院となる。在宅でのステロイド吸入を施行し外来にて観察していたが再び気管前壁の肉

芽の増大を認めたため平成9年3月6日入院となる。気管切開カニューレをPortex 6.0からPortex 5.0にサイズを下げたところ肉芽の軽減を認めたが、気管前壁に小さな肉芽が存在し続けるため平成9年3月19日にPortex社よりカーブのゆるいShiley社の4.5PED (外径6.5 mm)に交換した。それにより肉芽の軽減を認めたため(図1)平成9年4月6日退院となる。外来観察中再び小さな肉芽を認めるようになり、さらに気道内圧も十分に上がらなくなってきたため、平成9年4月22日～平成9年5月2日、平成9年7月1日～平成9年7月3日の間入院し呼吸器の設定を調節した。

呼吸器の設定を調節しても気道内圧が十分に得られなくなったため平成10年4月15日に入院しShiley 5.0PED (外径7.1 mm)にサイズを上げたところ再び肉芽の増悪を認めた。ステロイド吸入などの治療では肉芽の軽減を認めず、Shiley 4.5PEDにカニューレをサイズダウンすると肉芽の軽減を認めるが、十分な気道内圧が得られなくなった。CTを施行し下記所見を得たため平成10年8月橢円形の気管切開カニューレをオーダーメイドすることにした。カニューレができ上がるまではShiley 4.5 PEDを使用し、口や鼻を覆い気道内圧の上昇を図った。

CT所見(図2):平成10年8月Shiley 4.5PED使用

図1 気管内所見

気管上壁に肉芽を認める(症状が落ち着いている時なので肉芽は非常に小さい。増悪時は気管内に充満する程となる)。

図2 CT所見

気管が橢円形に変形している。

時に検査を施行した。気管上下幅はカニューレと同じであるが、左右幅はカニューレよりかなり大きく気管が橢円形を呈していることがわかる。

治療: 外径上下7 mm, 左右8.5 mm (内径上下6 mm, 左右7.5 mm), 全長46 mmのShiley 5.5PEDに相当する橢円形のカニューレをシリコンにて作製した(図3)。平成10年8月31日よりこのシリコンカニューレの装用を開始した。その後は肉芽の発生もなくなり、十分な気道内圧を得ることができるようになり安心して在宅人工換気療法を行えるようになったため平成10年11月17日退院となった。その後気道内圧の上がりが悪くなると左右幅および全長を長くしたカニューレを随時作製していき、気管内肉芽の問題にて入院することはなくなった。平成12年9月現在は外径上下7 mm, 左右10 mm, 全長68 mmの橢円形のシリコンカニューレを使用し在宅人工換気療法にて外来観察中である。

考 察

W-H病は、脊髄性筋萎縮症(spinal muscular atrophy: SMA)に分類されている早期発症・急性進行・重症型のSMA type Iで、常染色体劣性遺伝を示し、発症頻度は2～5万人に1人といわれている。本症の約30%が新生児期から筋力低下、筋緊張低下、深部腱反射の消失を認める。肋間筋の障害のため気道分泌物の咯出困難、呼吸障害が出現しレスピレーターによる呼吸管理が必要となる¹⁾。経鼻挿管にて呼吸管理を開始するが、呼

図3 作製したシリコンカニューレ

吸管理が長期になること、在宅医療を実施するにあたり呼吸管理を容易にするために家族の同意を得られれば気管切開を施行し呼吸管理を行っていく。本邦では在宅人工換気療法は1983年より開始され60例を超える患儿が受けていると推測される²⁾。

この症例においてカフ付きカニューレを使用すれば簡単に十分な気道内圧を得ることかできるが、現在市販されているカフ付きカニューレで最も小さいものでも外径が7mmのものしかなく、さらにその周りにカフがあるため外径は7mm以上となりCT上外径6.5mmのカニューレで上下幅に余裕のない気道の損傷を避けることはできないと考えた。また、経時的にCTにて気管のサイズを調べたが上下幅に変化はみられず外径7mmのカニューレにて成長著しい患儿を換気し続けることは不可能に思われた。

カニューレ作製においてはカフなしの方が安価であること、作製したカニューレを繰り返し滅菌使用するためには、耐久性に劣るカフ付きのカニューレでは数回しか使用できないことから、カフなしの楕円形カニューレの作製にふみきった。

われわれが検索した限りでは長期呼吸管理中のW-H病にてカニューレ先端に肉芽が発生し呼吸困難を呈した症例の報告³⁾はあったが、カニューレの選択に難渋した

報告は見当たらなかった。

W-H病はまれな疾患であるが十分な呼吸管理により長期生存が期待できるため、成長に応じて適切なカニューレを選択していく必要があると思われる。

まとめ

長期呼吸管理中のW-H病患儿にて気管切開カニューレの選択に難渋し、特製気管切開カニューレの製作が必要であった症例について報告した。

参考文献

- 1) 村田良輔：Werdnig-Hoffmann病. 今日の小児治療指針(塙嘉之, 三河春樹, 重田政信, 他編). 512~513頁, 医学書院, 東京, 1993.
- 2) Sakakihara Y, Yamanaka T, Kajii M, et al : Long-term ventilator-assisted children in Japan. *Acta Paediatr Jpn* 38 : 137~142, 1996.
- 3) 小林賢悟, 大字根晃雅, 津谷隆史, 他 : 長期呼吸管理中のWerdnig-Hoffmann病の1例. *気管支* 20 : 188, 1998.

(原稿受付 : 平成12年8月10日
原稿採択 : 平成12年10月4日
別刷請求先 : 中野友明
〒534-0021 大阪市都島区都島本通2-13-22
大阪市立総合医療センター小児耳鼻咽喉科)