16歳で死亡に至った進行性肺気腫女児例 —診断と治療上の問題点—

○港 敏則¹⁾, 吉田 真策¹⁾, 真野喜美子²⁾, 安水 良知³⁾
(公立豊岡病院 ¹⁾ 小児科, ²⁾ リハビリテーション科, ³⁾ 臨床病理科)

要旨: 肺気腫, 閉塞性細気管支炎 (以下 BO) は, 小児では頻度が低く, 病因, 病態も様々である。今回, 労作時呼吸困難を主訴に来院, 臨床経過, 胸部 CT 像, 肺血流シンチグラムより臨床的に BO と診断した初診時 9 歳女児例を経験した。薬物, 酸素, 理学療法に加え Quality of Life 向上のため各機関と連携し包括的治療を進めたが, 繰り返す急性増悪で進行性に肺機能は低下, 14 歳時に脳死肺移植を申請待機中となった。そして 16 歳時, カンジダ・緑膿菌肺炎を機に急性増悪し, 集中治療を行うも永眠された。病理解剖で著明な肺気腫を認めたが細気管支レベルの BO に典型的な病理組織像は認めず, 病理診断は肺気腫であった。その理由として, 病理検査時期や採取部位の問題, ステロイド治療の影響を考えた。また本症例の病態に新生児期の胎便吸引症候群による末梢気道病変も考慮した。両肺にわたる進行性の小児肺気腫疾患の整理と病態の解明が待たれる。

A Case Report of a Girl with Progressive Pulmonary Emphysema who Died at the Age of 16 years : Problems with Diagnosis and Treatment

Toshinori Minato ¹⁾, Shinsaku Yosida ¹⁾, Kimiko Mano ²⁾, Ryoji Yasumizu ³⁾
(¹⁾ Department of Pediatrics, Toyooka Hospital ²⁾ Department of Rehabilitation, Toyooka Hospital
³⁾ Department of Clinical Pathology, Toyooka Hospital)

Summary: Pulmonary emphysema and bronchiolitis obliterans (BO) are rare during childhood, and there are various etiologies and pathological findings. A 9-year-old girl who was brought to our department with a chief complaint of exertional dyspnea was clinically diagnosed with BO based on clinical course, chest CT and pulmonary perfusion scintigraphy. In addition to medication, oxygen and physical therapies, multidisciplinary care was provided by collaboration of different departments to improve her quality of life. However, repeated exacerbations progressively worsened her pulmonary function, and at the age of 14 years, she was placed on the waiting list for brain-dead donor lung transplantation. At the age of 16 years, her condition rapidly deteriorated due to pneumonia caused by *Candida* and *Pseudomonas*, and despite intensive care, she died. Autopsy showed marked pulmonary emphysema, but no typical histopathological findings associated with BO at the bronchiolar level, and she was accordingly diagnosed with pulmonary emphysema.

To the reason we raise the timing of pathological study, the site of tissue sampling and the effects of steroid therapy. We also consider the peripheral airway lesion caused by meconium aspiration syn-

drome of newborn.

In the future, it will be necessary to clarify the pathology of childhood-onset progressive bilateral pulmonary emphysema.

Key word : 肺気腫, 閉塞性細気管支炎, 閉塞性肺疾患, 包括的治療, 胸部理学療法

はじめに

小児における閉塞性肺疾患の代表である気管支喘息は、近年その病態解明が進み治療管理も確立されつつある。一方、肺気腫、閉塞性細気管支炎（以下、BO）などの閉塞性肺疾患は、小児では頻度が低く、病因、病態も様々なため、臨床の現場では診断、治療管理に難渋する。今回、臨床的にBOと診断、8年にわたって経過観察できた小児期発症の肺気腫症例を経験したのでその経過につき報告すると共に診断と病態、治療管理につき考察した。

症 例

症 例 : 初診時9歳、女児

家族歴 : 父は喫煙していたが患児の診断告知後禁煙した。呼吸器疾患を有するものは3親等以内にはいなかった。

既往歴 : 新生児期に重症の胎便吸引症候群（以下MAS）で11日間の人工呼吸管理を要した。退院後しばらく連続性肺副雑音は残ったが全身状態良く、常用薬なしで近医にて管理を受けていた。その後、3歳頃と4歳頃に喘息様気管支炎、肺炎の診断で入院治療を受けていたが抗生剤、アミノフィリン点滴、サルブタモール吸入による治療で軽快し速やかに退院した。図1aに患児が3歳時、喘息様気管支炎の診断で入院していた際の胸部単純X線写真を示す。両側肺野の気管支壁は肥厚し、下肺野はやや過膨張であった。

初診からの経過：初診から死亡までの経過を3期間に分けて記す。

（当院初診入院後、診断に至るまでの経過）

平成8年9月（患児が9歳、小学3年）、労作時呼吸困難出現し、近医より紹介入院となった。入院時現症は、身長125cm（-0.8SD）、体重18.3kg（-1.9SD）とやや小柄であった。口唇、爪に軽度チアノーゼを認めたが、撥状指ではな

かった。胸郭はやや樽状であった。脈拍数は、100回/分、呼吸数は40回/分と多呼吸で努力呼吸であった。聴診上、呼気に低調性の連続性肺副雑音を聴取し、呼吸音は、両肺野にわたって減弱、特に両下肺野で減弱が著しかった。それ以外の理学所見に異常所見を認めなかった。初診時血液検査（表1）は、酸素1L/min投与下でpH 7.520、PaO₂ 93.1mmHg、PaCO₂ 46.7mmHgとPaCO₂がやや高値であった。またIgE 596IU/mlと高値でMASTではヒョウヒダニ、ハウスダストが陽性であった。一方、好酸球増多は認めず、細胞性免疫、体液性免疫の異常も認めなかった。補体、リウマチ因子、抗核抗体異常なく、膠原病も否定的であった。 α_1 アンチトリプシンは、240mg/dl（正常域；150～300mg/dl）と正常であった。胸部単純X線写真で、心胸郭比の著明な縮小、横隔膜の平低化がみられ、両肺野に強い透過性亢進を認めた（図1b）。副鼻腔2方向X線写真（頭部正面、Waters法）では、副鼻腔の透過性低下みられず副鼻腔炎の存在は否定的であった。胸部CT像では、気管支壁の肥厚が目立ち、地図状の透過性部分亢進、肺血管影の狭小化を認めた。特に左肺S₃、S₁₀、右肺S₄、S₅、S₁₀に強い透過性亢進がみられた（図2a、b）。肺血流シンチグラムで、非区域性にまだら状の陰影欠損を認め、血流低下が示唆された（図3a）。それに一致して換気シンチグラムも陰影欠損を認めた。呼吸機能検査で、西間の予測式から求めた予測値に対する百分率は、FVCが60.8%、FEV_{1.0}が28.4%、 $\dot{V}_{50}$ が7.9%、 $\dot{V}_{25}$ が6.6%と著明に低下し、拘束性障害と著明な末梢気道狭窄パターンを認めた（図4）。

なお鑑別診断の1つに嚢胞性線維症を考えたが、家族歴から同胞に同疾患を疑わせる者がいなかったこと、白人種に多いこと、また肺以外その他臓器症状は認めなかったこと、画像検査にて気管支拡張所見を認めなかったことより否定

Figure 1. Roentgenographic progression from 3 years to 16 years of age
 a. 3 years ; Hospitalized with a diagnosis of asthmatic bronchitis
 b. 9 years ; Initial consultation (frontal and lateral projections)
 c. 14 years ; Placed on the waiting list for a lung transplant (frontal and lateral projections)
 d. 16 years ; At the episode of acute exacerbation (2004. July)

a	b
c	d

Table 1 Clinical laboratory test findings at the initial consultation (1996. September)

<Heamatology>					
WBC	6400	/μl (Normal differential)	HCO ₃ ⁻	38.1	mmol/L
eosino	0	%	BE	14.6	mmol/L
Hb	14.6	g/dl	<Immunological and allergy testing >		
Plt	30.4	x10 ⁴ /μl	IgG	1927	mg/dl
ESR	2	mm/hr	IgM	389	mg/dl
<Serum biochemistry >			IgA	353	mg/dl
CRP	2.2	mg/dl	C ₃	101	mg/dl
SAA*	98.2	μg/ml	C ₄	52	mg/dl
AST	26	IU/l	CH ₅₀	44	U/ml
ALT	12	IU/l	CD ₄	41.9	%
LDH	217	IU/l	CD ₈	23.8	%
CPK	84	IU/l	CD ₄ /CD ₈ ratio	1.76	
Na	135	mEq/l	RF	11.2	IU/ml
K	3.9	mEq/l	Antinuclear antibody	(-)	
Cl	99	mEq/l			
Ca	9.1	mg/dl	IgE	596	IU/ml
Pancreatic amylase		19 IU/l	MAST		
α ₁ Antitrypsin	240	mg/dl	(multiple antigen simultaneous test)		
KL-6	359	U/ml	Dermatophagoides farinae	class3	
<Blood gas analysis(artery)>			House dust	class1	
(under 1L/min oxygen administration)					
pH	7.520				
PaCO ₂	46.7	mmHg			
PaO ₂	93.1	mmHg			
			* SAA: serum amyloid A		

* SAA: serum amyloid A

Figure 2. Chest images at the initial consultation
Geographic partial radiopacity and marked emphysematous changes were seen. a | b
a. upper lobe level
b. tracheal branch level

Figure 3. Pulmonary perfusion scintigraphy (^{99m}Tc -MAA)
a. 9 years ; Initial consultation a | b
b. 14 years ; Placed on the waiting list for a lung transplant

FVC	1.00 L	(60.8%)
FEV _{1.0}	0.41 L	(28.4%)
FEV _{1.0%}	41.0 %	
PF	2.14 L/sec	(82.7%)
$\dot{V}_{50}$	0.16 L/sec	(7.9%)
$\dot{V}_{25}$	0.08 L/sec	(6.6%)

(): Percentage of predicted values calculated using Nishima's formula.

Figure 4. Results of respiratory function testing

的と考え、発汗試験は行わなかった。

以上、臨床経過、及び胸部 CT 像、肺血流シンチグラムの画像所見及び他疾患の鑑別の結果、臨床的に BO と診断し、その後の治療を計画した。

(診断後の経過)

図 5 に初診後の経過を示す。大阪府立羽曳野病院（現、大阪府立呼吸器・アレルギー医療センター）に助言頂き、また学校を含む各機関と連携して吸入、薬物、酸素、及び理学療法を包括的に進めた。この間、全身状態が良いときでも、定期診察での肺聴診では、呼吸音は、両下肺野で弱く、強制呼出時に低調性の連続性肺副雑音を常に聴取した。そして肺炎などの気道感染に伴う急性増悪時には、呼吸音は全肺野にわたって減弱し、年々程度が強くなった。また肺機能も徐々に低下、酸素必要量が増え、入院を繰り返した。14歳時の動脈血液ガス検査（安静時）では、酸素 1 L/min 投与下で pH 7.353, PaO₂ 60.5mmHg, PaCO₂ 57.6 mmHg と PaCO₂ が初診時に比べ増加していた。14歳時の胸部単純 X 線では過膨張が増強し、胸郭変形が見ら

れるようになった（図 1 c）。また14歳時の肺血流シンチグラムは初診時に比べ血流欠損像が増えていた（図 3 b）。患児の呼吸困難の程度も Hugh-Jones-Fletcher 分類で初診時は、酸素なしで III 度（平地でさえ健康者並に歩けないが自分のペースなら1.6km 以上歩ける）であったが14歳時には酸素使用下で IV 度（休みながらでなければ50m 以上歩けない）となった。以上より内科的治療の限界と判断し、平成13年（患児が14歳）に脳死肺移植申請を行い待機中となった。なお生体肺移植は適切な提供者がなく見送られた。

(急性増悪後の経過)

平成16年7月（患児が16歳）以降、痰のきれにくさと表現のできない疲労感を訴え始めた。この頃、同一条件下でモニタリングしていた PvCO₂ は、同年1月前後70mmHg 台を推移していたが7月に入り80mmHg 台を推移し、上昇傾向にあった。図 6 に、急性増悪後の主な管理と経過を示す。塩酸イソプレナリン持続吸入（プロタノール-L®0.1mg/ 体重 (kg) を生理食塩水400ml で希釈してジャイアントネブライザ

Figure 5. Clinical course following the initial consultation

ーに入れ、酸素濃度100%, 酸素流量 4 L/minで持続吸入した), ステロイド注射(コハク酸メチルプレドニゾンナトリウム 1 mg/kgを6~8時間毎)の追加治療で一旦症状の軽快を得たが7月14日の午前1時頃から強い呼吸困難を訴えだした。SpO₂は、酸素 4 L/min 投与下で98-99%を維持していたが、脈拍数、呼吸数

やや速く、胸部聴診上、正常肺のある部分に高調性と低調性の連続性肺副雑音を聴取し、呼吸音は著しく減弱し呼気が延長していた。血液検査(表2)は、白血球数13100/ μ l, CRP 2.7mg/dl, SAA 103.7 μ g/mlと上昇を認めた。またPvCO₂は90.7 mmHgと高値であった。胸部単純X線写真では全体に気管支周囲陰影と肺血管陰

Figure 6. Major patient management and clinical course after rapid deterioration (2004, July)
Clinical course in relation to venous partial pressure of carbon dioxide (PvCO₂) and maximum SpO₂ (MaxSpO₂).

Table 2 Clinical laboratory test findings during acute exacerbation (2004, July)

<Heamatology>			BUN	5.6	mg/dl
WBC	13100	/μl	Cr	0.2	mg/dl
neutro	90.8	%	Na	139	mEq/l
lympho	3.8	%	K	4.4	mEq/l
mono	3.7	%	Cl	86	mEq/l
eosino	1.5	%	Alb	4.9	g/dl
baso	0.2	%	KL-6	313	U/ml
Hb	11.0	g/dl	<Blood gas analysis(vein)>		
Plt	17.9	x10 ⁴ /μl	(under 4L/min oxygen administration)		
<Serum biochemistry>			pH	7.282	
CRP	2.7	mg/dl	PvCO ₂	90.7	mmHg
SAA*	103.7	μg/ml	PvO ₂	49.3	mmHg
AST	15	IU/l	HCO ₃ ⁻	42.8	mmol/L
ALT	8	IU/l	BE	13.2	mmol/L
LDH	141	IU/l	<Bacteriological examination>		
T-bil	0.60	mg/dl	Sputum :		
CPK	32	IU/l	Pseudomonas aeruginosa		
Amylase	78	IU/l	Candida albicans		
* SAA: serum amyloid A					

影が増強し、胸水の貯留を認め、画像上正常肺が残存していると考えられた左上肺野に肺炎像を認めた(図1d)。喀痰培養から緑膿菌、カンジダを検出し、肺炎によるBOの急性増悪と考えた。これまで有効であった塩酸イソプレナリン持続吸入で呼吸管理を行うとともに、カンジダは、はじめての検出でありフルコナゾールで治療を開始した。一方、緑膿菌に関しては、これまでの喀痰監視培養で時に検出されており、最も感受性の良かったMEPMを選択し、治療を進めた。その後カンジダは速やかに消失したが緑膿菌は耐性化したため感受性のあるAMK、PIPCへと変更した。SpO₂は、酸素4 L/min投与下で95%以上を維持していたが呼吸困難は続き、P_VCO₂の上昇に伴って傾眠傾向となり羽ばたき振戦が見られるようになった。この時点での児は、強い呼吸困難感あるも受け答えはしっかりでき排痰には協力的であったこと、痰の分泌はあるも数時間毎の排痰で管理できたこと、しかし努力呼吸が強くP_VCO₂の貯留が進ん

だことなどNIV(Noninvasive ventilation)適応ガイドライン¹⁾の急性治療の条件を満たしていたため、非侵襲的間欠的陽圧人工呼吸(Noninvasive IPPV; NIPPV)を選択した。ミダゾラム持続注射(0.01mg/kg/hr)で鎮静後、BiPAP/Synchrony(フジ・レスピロニクス社)を装着した。気道炎症を抑える目的でステロイド注射(コハク酸メチルプレドニゾロンナトリウム1 mg/kgを6~8時間毎)を行った。酸素は回路途中より7 L/min投与しIPAP 4 cmH₂O, EPAP 2 cmH₂O, S/T(Spontaneous/Timed)モードで顔マスクにて開始した。しかし器械に児が慣れずSpO₂は80%台と低迷し、中止した。翌日S(Spontaneous)モードにし、鼻マスクに変更したところうまく器械に慣れた。そしてIPAPを上昇させながら定期的な吸入治療と排痰を行ったところSpO₂95%前後を維持することができた。しかしその後本人の体力低下に伴い、排痰効率が悪くなりP_VCO₂が徐々に増加した。7月19日にはP_VCO₂が200mmHg近くにな

Figure 7. Pathological specimens of the lung
During autopsy, the lung was partially collapsed.
a. Right lung
b. Left lung

a | b

り、高炭酸ガス血症に伴う振戦や傾眠傾向がさらに増強した。BiPAPの効果も持続せず、自力での排痰困難となり、家族と話し合い人工呼吸管理、気管切開管理による症状の改善を目指した。呼吸管理当初、気胸に注意し一回換気量を5 ml/kgと低めから設定し徐々に増やしたところ、一回換気量が7ml/kgで P_vCO_2 の改善を得ることができた。しかし SpO_2 は徐々に低下、低酸素血症に伴うと考えられる多臓器障害をきたし、7月29日永眠された。

病理所見：家族の同意で病理解剖を行った。撥状指、うっ血肝を認めた。左右肺の肉眼所見であるが、解剖時に一部虚脱、残存肺はうっ血し、右肺 S_6 及び左肺の S_{1+2} 、 S_6 を除いて気腫が著明であった(図7a, b)。また左肺 S_6 の一部には緑色の粘液栓がみられた。組織所見では、高度の肺気腫がみられた。最後まで換気が保たれていたと考えられる部位から作成した切片では肺胞径が0.1~0.2mm程度で正常に近いものから、その数十倍のものまで種々の程度の拡張が認められ、その内部には所々に肺出血がみら

れた(図8a)。嚢状の拡張や肺組織構築の破壊が著明なため、肺気腫が肺小葉内のどの部位に特に強かったかは判定し難く、観察しうる限りでは肺胞全般が小葉内全体に拡張していると考えられた。また弾性線維の評価のためEvG(Elastin Van Gieson)染色を行ったが明らかな異常は認めなかった。採取材料全体の約20~30%に肺水腫を認め、組織学的にはうっ血性の循環障害が主体であり、明らかな肺炎像は認めなかった。中枢に近い区域気管支レベルの組織所見では、気管支周囲に平滑筋の増生、粘液腺の増生がみられ、気道粘膜の鋸歯状変化そして気管内には粘液貯留がみられた(図8b)。気道径の急速な減少を示唆する所見は認め得なかった。細気管支レベルでは、終末細気管支と認識できるものの径が0.1~0.2mm程度であり明らかな拡張、狭窄はなかった。観察できた細気管支の1~2割程度に、周囲にリンパ球の浸潤を認めたが、細気管支上皮内への浸潤や上皮破壊、腔への集簇など細気管支内部の異常所見は認めなかった(図8c)。臨床的にBOと診断してい

Figure 8. Histopathological specimens of the lung (H.E.stain)

a. Alveolus : Marked emphysema was confirmed.

b. Segmental bronchus level : Smooth muscle and mucous gland proliferation ; saw-tooth changes of the bronchial mucosa ; and mucus retention in the trachea were observed.

c. Bronchiolar level : Slight lymphocyte infiltration was seen.

たが、病理所見からは細気管支の器質化などBOを積極的に疑わせる所見は作成した切片からは認めなかった。

考 察

小児における肺気腫は、頻度も低く、また両肺にわたり進行性に肺気腫をきたす症例報告は我々が調べた範囲では見当たらず、本例は貴重な症例と考える。以下、診断、病態と治療管理について考察する。

(診断、病態について)

肺気腫とは、解剖学的に、終末細気管支より末梢の気腔（気道と肺胞）が異常に拡大し、肺胞壁の破壊を伴うが明らかな線維化を伴わない病態²⁾と定義され、内科領域においてはCOPD（慢性閉塞性肺疾患）の有病態³⁾として有名である。小児科領域においては、肺葉性肺気腫など限局性の報告例は散見される。一方、小児科領域で全般性に肺過膨張をきたすものとしては、気管支喘息や細気管支炎などがあげられるが、通常は可逆性とされている⁴⁾。本症例のように小児期に発症し、両肺にわたり不可逆的に肺過膨張をきたす症例はまれである。本症例では聴診上、呼吸音の減弱、呼気延長、強制呼出時に低調性連続性肺副雑音が聴取されたこと、またサルブタモール、塩酸イソプレナリンなどの気管支拡張薬吸入後の排痰を含めた呼吸理学療法が症状の改善に有効であったこと、さらに呼吸機能検査で $\dot{V}_{50}$ 、 $\dot{V}_{25}$ が著明に低かったことより末梢気道の病変が強く疑われた。そして肺気腫は末梢気道病変によるエアトラッピングの結果生じた二次的变化と考えた。

末梢気道病変の鑑別診断として、まず新生児期のMASが挙げられる。患児が3歳時、気管支炎の診断で入院していた際の胸部単純X線写真（図1a）ですでに下肺野がやや過膨張であったことを考えると、それ以前の下気道疾患の関与が考えられる。特にMASは11日間の人工呼吸管理を要し、その後も数ヶ月間胸部聴診上連続性肺副雑音を有していたため本症例の病態に強く影響していたのではと考えた。

次に鑑別に挙げられるものとしてBOがある。本症例は、臨床経過、及び胸部CT像で地図状の透過性部分充進、肺血管影の狭小化を認

めたこと、肺血流シンチグラムで非区域性に陰影欠損像を認めたこと及び他疾患の鑑別の結果、臨床的にはBOと診断した。BOの確定診断には、経皮的針生検や開胸肺生検による病理学的検討が不可欠であるが採取場所の問題もあり診断は難しく⁵⁾また患者への侵襲もあり、臨床経過と画像検査より臨床診断される例が多い⁶⁻⁷⁾。本症例も当院初診時、両側の気腫性変化が強く、生検は気胸の合併も考えられ児への侵襲が強いと判断し施行しなかった。本症例の病理解剖では、肺気腫が著明である一方典型的なBOの所見はなく、病理診断は肺気腫であり臨床診断と不一致であった。不一致の理由として、8年間にわたる多量のステロイド吸入治療、及び急性増悪時のステロイド全身投与を永眠される直前まで行ったことで組織所見が修飾された可能性が考えられた。また病理像は大部分が気腫変化と肺性心に伴ううっ血性循環障害が主体の終末像であり、細気管支を含む切片を採取するには限界があったことが考えられた。そして生前の胸部CT像（図2）、胸部単純X線写真の経過（図1）から示されるように、進行する肺過膨張の結果、細気管支の評価自体が極めて限られた範囲でのみ可能であることを考えると、BO診断確定のためには治療修飾前で且つ病初期の病理組織の採取が必要ではないかと考えられた。病理所見から鑑別に挙げられるものとしてCOPDの汎細葉型肺気腫がある。この気腫型は α_1 -アンチトリプシン欠損症で特徴的とされる³⁾が本症例では α_1 -アンチトリプシンは正常であり、またCOPDは喫煙や加齢が発症要因であることが多く、否定的である。今後症例が蓄積されることで小児肺気腫、さらにはBOの病態の解明が待たれる。

(治療管理について)

肺気腫が著明であったため、外科的治療として肺容量減量手術も選択肢の一つとして考えた。最近の報告例でMancusoが両側の肺容量減量手術の成功例を報告しその有効性につき論じている⁸⁾。しかし本症例は気腫が両肺野にわたって著明で、侵襲が強いと考え内科的治療を続け肺移植を目指す選択枝を選んだ。

内科的治療では、ステロイド吸入に加え急性増悪時の塩酸イソプレナリン持続吸入とステロ

イド全身投与が臨床的に有効であった。病理標本(図8)でも気管支レベルの線維化を含めた器質化像が少なかったのはステロイドの吸入、ステロイド全身投与の効果の可能性がある。一方で感染管理の難しさを考えさせられた。本症例では感染症による急性増悪で肺機能の低下が進み最終的にカンジダ、緑膿菌による日和見感染を機とした急性増悪で死の転帰に至った。特に緑膿菌に関しては繰り返す再燃の結果、耐性化が進み、死の転帰に強く影響した。慢性呼吸不全患児に対する感染対策と耐性菌を作らぬ適切な抗生剤使用が予後を決めるうえで重要と考える。

胸部理学療法については大阪府立羽曳野病院(現在の大阪府立呼吸器・アレルギー医療センター)の勧めもあって始めた積極的な胸部理学療法が患児の長期管理に有効であった。すなわち呼吸介助、体位排痰を組み合わせる1クール10回の排痰を目指す1日2カールの胸部理学療法を患児と両親は自宅でも積極的に取り組み、患児のQuality of Lifeを保つのに有効であった。

ところで、今回の進行する呼吸不全に対して行った呼吸管理であるが、移植以外に改善が望めない疾病を患っていることを理解し、かつ意識清明な患児に対して、呼吸補助を侵襲的に行うのか非侵襲的に行うのかの選択に苦慮した。結果的には家族との相談のもとでNIPPVからIPPVそして気管切開へと治療を進めたが、自分の意図しない治療を進められていく患児の思いが気管切開を受けた患児の表情から窺われ、臨床心理士を含めた患児への心理的介入を積極的に進める必要があったのではないかと考えさせられた。BO、肺気腫を含む予後不良の慢性呼吸不全患児の治療管理には、呼吸理学療法士などのコメディカルだけでなく教師など多職種と連携すると共に時期を逸さない心理的介入を含めた包括的関わりが必要であると考えた。

結 語

約8年にわたって管理、経過観察できた肺気腫の女児例について報告した。臨床的にBOと診断し、各機関連携して包括的治療を行った。しかし度重なる急性増悪で末梢気道の狭窄、肺気

腫が進行した。そして真菌性肺炎、緑膿菌肺炎を機とした急性増悪では、侵襲的な呼吸管理が進んでいくことによる精神的負担や呼吸筋の疲労による痰の咯出困難が増悪因子となって、呼吸不全、右心不全が進行し、最終的には多臓器不全となり、死の転帰に至った。病理解剖の結果、BOにみられる典型的な病理学的所見は認めず、病理診断は、肺気腫であった。診断と管理の難しさを認識させられた貴重な症例であり、小児肺気腫疾患の整理と病態の解明及び管理の一助になればと考える。

稿を終えるにあたり、本症例への管理につき常に御助言頂きました豊島協一郎先生(とよしま小児科)、井上壽茂先生(住友病院小児科)、亀田誠先生(大阪府立呼吸器・アレルギーセンター)に深謝致します。なお、本論文の要旨は、第30回(平成9年11月21日、大阪市)、第34回(平成13年10月27日、福島市)そして第38回日本小児呼吸器疾患学会(平成17年11月5日、新潟市)で口演した。

参考文献

- 1) 石川悠加: NIVの適応。非侵襲的人工呼吸療法ケアマニュアル, 石川悠加編, 第一版, 株式会社日本プランニングセンター, P15-P17, 2004.
- 2) Snider GL, Kleinerman J, Thurlbeck WM et al: The definition of emphysema: report of a National Heart and Blood Institute, Division of Lung Diseases, work-shop. Am Rev Respir Dis. 132: 182-185, 1985
- 3) 日本呼吸器学会: 定義・疫学・危険因子・病理・病因。COPD(慢性閉塞性肺疾患)診断と治療のためのガイドライン, 日本呼吸器学会COPDガイドライン第2版作成委員会編, 第二版, 株式会社メディカルレビュー社, 東京, P1-23, 2005
- 4) Steven Boas, Glenna B. Winnie: Emphysema and Overinflation. Nelson Textbook of pediatrics, 17ed, ED by Richard E. Behrman, Robert M. Kliegman, Hal B. Jenson., Philadelphia, p1419-1421
- 5) Kurland G., Michelson P: Bronhiolitis obliterans in children. Pediatr Pulmonol. 39: 193-208, 2005.

- 6) 井上壽茂, 福田優子, 高松 勇, 他: 呼吸器感染に続発した閉塞性細気管支炎と思われる1小児例. 日本小児呼吸器疾患学会雑誌, 12: 31-34, 2001.
- 7) 小野三佳, 吉原重美, 福田典正, 他: 炎症性メディエーターから考察した閉塞性細気管支炎が疑われた一幼児例. 日本小児呼吸器疾患

学会雑誌, 14: 161-167, 2003.

- 8) Mancuso M., Pacchioni D., Ruffini E. et al: Successful bilateral lung volume reduction in a child with emphysema from bronchiolitis obliterans. J Thoracic Cardiovasc Surg. 128: 645-647, 2004.