

6. 小児 SLE の呼吸機能障害

研究協力者 植地正文*¹
共同研究者 横田俊平,*² 小菅啓司,*² 高橋 協,*²
森 哲夫,*² 西山裕子*²

〔研究目的〕

全身性エリテマトーデス（以下SLEと略）の予後を左右する第1の因子に腎合併があげられていたが、その後腎透析、腎移植など治療への導入によって、SLEの延命効果がはかられ、死亡率は低下してきている。近年、腎合併のほかには中枢神経合併や呼吸機能障害が注目をあつめてきている。呼吸機能障害に関する報告は成人SLEについてみとめられるものの、小児SLEについてはあまりみられない。

そこで、今回小児SLEの呼吸機能検査を行い、肺病変の程度を把握し、予後判定の一助にしようと考えた。

〔研究方法〕

小児SLE症例は、横浜市立大学医学部小児科リウマチ・膠原病外来で追跡している症例のうち、肺感染、心不全、尿毒症、中毒性薬剤の服用のない7例である。全例、1982年のARAの改訂基準を4項目以上満足していた。男女比は、1:6。平均発症年齢は、10.3歳（7~14歳）。観察期間は、平均3年2カ月（1年4カ月~7年7カ月）であった。

呼吸機能検査時点で、全例プレドニゾン5~20mg/日を服用している。このうち4例には初期または病像悪化時にパルス療法を行っている。

呼吸機能検査は表1に示した方法によった。す

なわち、Inspiratory vital capacity, Maximum breathing capacity, Expiratory flow rate, Forced expiratory volume per secondについてはSpirometer (Autospiror, Discom-15, Chest社)を用いた。Diffusing capacityについては、Single breathing techniqueで測定した。Alveolar volumeはヘリウムのdilutionで測定した。Diffusing capacity for carbon monoxide per unit, Alveolar volume (DLCO/VA)はMcBrath & Thomsonの式から計算した。

肺機能検査にあわせて胸部レ線検査を行った。

Radioactive Xenon=133 inhalation and exhalation Lung scan.は4例に、Radioactive Tc=99m fagged macro-aggregate albumin Lung perfusion scan.は5例について行った。

〔結果〕

小児SLE 7例について呼吸機能検査を行った。その成績は表2に示す通りである。

Spirogramでは%VCの低下を1例に認めた。しかし、1秒率は全例正常範囲であった。Flow-volume curveでは全例正常パターンをとり、拘束性および閉塞性障害は主要な障害ではなかった。

肺拡散能の検討では7例中5例（71%）に%DLCOが70%以下に低下していた。このうちの1例では%VCの低下が同時に認められた。このことは、びまん性間質性肺炎と肺線維化が進んでいることを意味していよう。%DLCOの低下とともに、%DLCO/VAの低下を認めた例が1例あった。この例では、肺胞の改築を含むshunt形成のあることが示唆された。この例では肺血流シンチと肺

* 1 鳥取大学医療技術短期大学部

* 2 横浜市立大学医学部小児科学教室

表1 呼吸機能検査

- 1. Spirogram } : Auto-Spiror, DISCOM-15, (CHEST社)
- 2. Flow-volume 曲線 }
- 3. 肺拡散機能 : Diffusion Test, DR-6, (CHEST社)

* ガスクロマトグラフィ - 分析

* 1 回呼吸法

* McGrath & Thomson の標準値

$$DL = 24.25 \times BSA(m^2) - 0.289 \times \text{age (yr)} - 3.4$$

$$DL/VA = 8.1 - 0.053 \times \text{age (yr)}$$

表2 小児SLEと呼吸機能検査 (総数7例)

	case 1	case 2	case 3	case 4	case 5	case 6	case 7
Spirogram							
VC	3060	2460	2070	1880	1620	2810	2440
%VC	125.9 %	98.0 %	75.8 %	94.0 %	94.7 %	102.9 %	85.0 %
FEV1.0	2500	2280	1970	1560	1480	2400	2120
%FEV1.0	79.6 %	93.4 %	89.1 %	85.7 %	90.2 %	82.2 %	84.1 %
Flow-volume curve							
MNF	1/sec	1.96	3.32	2.87	1.45	2.16	2.09
PFR	1/sec	2.81	5.42	3.55	3.91	3.08	3.03
V75	1/sec	3.82	5.35	3.46	3.22	3.06	2.91
V50	1/sec	2.27	3.74	2.74	2.49	2.51	2.45
V25	1/sec	1.15	1.67	1.97	0.61	1.19	1.22
Diffusion							
DLCO	ml/min/mmHg	15.74	25.71	23.15	14.06	9.72	25.55
%DLCO		56.0 %	98.5 %	52.9 %	68.7 %	49.6 %	86.0 %
DLCO/VA	ml/min/mmHg/l	2.15	9.48	6.09	7.44	8.60	7.59
%DLCO/VA		29.0 %	128.8 %	97.4 %	94.9 %	155.5 %	103.8 %
Arterial gas components							
pH		7.385	7.382	7.412	7.397	7.451	7.389
PaO ₂		81.0	92.2	85.0	107.5	106.7	87.1
PaCO ₂		32.6	39.1	37.0	34.1	31.1	37.9
HCO ₃ ⁻		19.5	22.9	24.0	20.8	21.5	22.4
BE		-4.2	-1.6	0	-5.1	-1.4	-1.8
SaO ₂		94.5	96.7	96.7	97.0	97.9	94.5
Xe-135 ventilation scinti.							
vent.defect		N.T.	N.T.	w.n.i.	w.n.i.	w.n.i.	N.T.
Tc-99m perfusion scinti.							
perf.defect		N.T.	w.n.i.	w.n.i.	perf.decr.	w.n.i.	N.T.

表3 小児SLEの呼吸機能障害

拡散機能障害 5 例/7例 (71%)

- %DLCO 低下のみ 3 例
- %DLCO 低下と%VC 低下 1 例
- %DLCO 低下と%DLCO/VA低下 1 例

換気シンチにおいて、同一部位に perfusion defect と air trapping を認め、shunt 形成の原因としての肺血管炎が考えられた。

ステロイド投与量と肺拡散障害との関係については、一定の傾向を認めることはできなかった。

症例1は喘鳴の持続するSLE例である(表4参照)。喘鳴のはげしかった時期(Feb. 24. '84)と

ステロイド投与により軽快した時期(Dec. 14. '84)の両時期に呼吸機能検査を行ったが、喘鳴の認められた時期では換気障害と拡散障害の両方の障害が認められた。その後ステロイド投与により、喘鳴などの自覚症状は消失したが、呼吸機能検査では%DLCOが56.0%から80.5%と改善してきたものの、¹³³Xe ventilation Scintiでは進行していることが明らかとなった。

〔考 按〕

全身性エリテマトーデスは全身の血管・結合織の病変を特徴とし、種々の臓器に障害をおこしてくる全身性の難治性疾患である。このSLEは成人では多くみられるが、小児でははなはだ少ない。しかしながら、最近では思春期の前傾化にともな

表4 呼吸機能検査成績の時期別比較 (症例1)

case 1		Feb. 24. '84	Dec. 14 '84
Spirogram			
VC	l	3060	3140
%VC		123.9 %	134.2 %
FEV1.0	l	2500	2480
%FEV1.0		79.6 %	81.6 %
Flow-volume curve			
MMF	l/sec	1.96	2.14
PFR	l/sec	5.81	5.71
V75	l/sec	5.82	4.02
V50	l/sec	2.27	2.39
V25	l/sec	1.15	1.14
Diffusion			
DLCO	ml/min/mmHg	15.74	20.45
%DLCO		56.0 %	80.5 %
DLCO/VA	ml/min/mmHg/l	2.13	6.78
%DLCO/VA		29.0 %	91.6 %
Arterial gas components			
pH		7.385	7.400
PaO ₂		81.0	74.6
PaCO ₂		52.6	36.0
HCO ₃ ⁻		19.5	22.1
BE		-4.2	-1.9
SaO ₂		94.5	94.6
Xe-133 ventilation scinti.		vent.defec	progressive
Tc-99m perfusion scinti.		perf.defec	improved

い、小児科領域でもしばしば見かけるようになってきている。

小児のSLEは、ARAの診断基準にはじめからあてはまる例は少なく、不明熱、血小板減少症、精神神経症状、血液凝固障害などが前面に出て診断を困難にしていることが多い。また、発育期にステロイドを用いるために、成長障害やosteoporosisなどがおこり易いこと、さらに進学、就職、結婚、出産など、将来にわたってかなり困難な問題を含んでいることから、注目されてきている。

小児SLEの生命予後を左右する第1の因子として腎合併があげられる¹⁾。この腎合併に関しては腎透析、腎移植など治療法の改善によって延命効果がえられるようになってきている。SLEの腎合併による死亡率が低下してくるにつれて、中枢神経合併や呼吸機能障害がにわかに注目をあつめてきつつある。

今日までに成人SLEの呼吸機能障害に関する報告は諸家によりなされている。Hauptら²⁾はSLE 120例の剖検例の検討で、間質性肺炎を13%に、間質の線維化を4%に認めたと報告している。ま

た、Huangら³⁾は肺機能の立場から検討を加えているが、それによると、呼吸器症状および胸部レ線異常の認められないSLE患者でも、DLCOの低下が認められたという。彼らはSLE21例について呼吸機能検査を行い、平均%DLCOが67%で、DLCOの低下を約80%に認めたという。

このように、SLEにもかなり高率に肺拡散障害の存在していることが明らかとなった。木内ら⁴⁾はSLEにおける肺血管病変について報告している。彼らは肺血管病変を伴う6例のSLE患者に¹³¹I-MAA肺血流シンチとXe肺胞換気シンチを行ったところ、肺血流シンチで肺区域に一致した欠損を認めたが、Xeシンチでは欠損は認められなかった。そしてこのような所見から、少なくとも6例中4例に肺梗塞を合併している可能性があるとして報告している。また¹³¹I-MAA肺血流シンチがSLEの肺梗塞のスクリーニングとして、大変有用であることも報告している。

高崎ら⁵⁾は各種膠原病における肺機能検査について報告している。それによると、SLE59例の分析で、胸部レ線所見から肺線維症の所見を認めたものはSLEで16.9%であり、他のPSS (41.7%)、PM・DM (46.9%)に比して低率であった。また、スパイログラムによる肺拘束性変化はSLEで23.7%に認められ、%DLCOでは70%以下のDLCOの低下をSLEで35.6%に認めたと報告している。彼等は抗核抗体と呼吸機能との関係についても検討を加えているが、SLEではnRNP抗体およびSS-A抗体陽性例の51.9%に70%以下のDLCOの低下を認めた。陰性例の21.9%に比して、有意に高率となっていたという。

このように、成人SLEの呼吸機能障害には肺拘束性変化とともに、肺拡散能の低下が認められるのである。

一方、小児科領域ではSLEと呼吸障害に関する報告が少なく、わが国ではほとんどみられていない。これは小児SLE症例が少ないためか、呼吸機能検査が容易にできなかったためかとも思われる。

今回、われわれは小児SLE 7例について呼吸機能検査を施行したところ、7例中5例 (71.0%)に拡散障害を認めた。この成績は成人例の高崎ら

の36.5%に比較してみてもはるかに高率に認められた。このように、小児期にあっても、呼吸器症状がなくても%DLCOの低下を認める例のあるところから、SLEの肺病変を早期に把握する方法として、定期的な呼吸機能検査が有用であることがわかった。SLEの生命予後をみる上からも大切なことであると思われる。

【結 語】

小児SLE 7例について呼吸機能検査を行ったところ、肺拡散障害が7例中5例(71%)に認められた。そのうちわけは%DLCOのみ低下していた例は3例、%DLCOと%VCとも低下していた例は1例、%DLCOと%DLCO/VAとも低下していた例は1例であった。臨床的には7例中6例に呼吸器症状は認められていない。

SLEの肺病変の早期発見は、治療上も予後判定上も大切である。したがって、小児科領域においても、今後は呼吸機能検査を定期的に行ってゆくことが大切であろうと考える。

§ 文 献

- 1) Wallace, D.J., Podell, T., Weiner, J., Klinenberg, J.R., Forouzes, S. and Dubois, E.L.: SLE-survival patterns. Experience with 609 pts. JAMA, 245:934-938, 1981.
- 2) Haupt, H.M., Moore, G.W. and Hutchins, G.M.: The lung in systemic lupus erythematosus. Analysis of the pathologic changes in 120 patients. Am. J. Med., 71:791-798, 1981.
- 3) Huang, C.T. and Lyons, H.A.: Comparison of pulmonary function in patients with systemic lupus erythematosus, scleroderma and rheumatoid arthritis. Am. Rev. Respir. Dis., 93:865-875, 1966.
- 4) 木内充世, 坂本 洋, 高橋 宏, 能勢圭之助, 加藤 清, 長岡章平, 成田雅弘, 干場 純, 石ヶ坪良明, 谷 賢治, 大久保隆男: SLEにおける肺血管病変について. 第12回日本臨床免疫学会総会講演抄録集, 昭和59年6月(東京)
- 5) 高崎芳成, 安間美津彦, 古賀孝三郎, 阿部重人, 橋本博史, 塩川優一: 各種膠原病における肺機能検査 — 抗核抗体と肺拡散障害. リウマチ, 24:544, 1984.



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



〔研究目的〕

全身性エリテマトーデス(以下 SLE と略)の予後を左右する第 1 の因子に腎合併があげられていたが、その後腎透析、腎移植など治療への導入によって、SLE の延命効果ははかられ、死亡率は低下してきている。近年、腎合併のほかに中枢神経合併や呼吸機能障害が注目をあつめてきている。呼吸機能障害に関する報告は成人 SLE についてみとめられるものの、小児 SLE についてはあまりみられない。

そこで、今回小児 SLE の呼吸機能検査を行い、肺病変の程度を把握し、予後判定の一助にしようと考えた。