

ウィルソンーミキティ症候群の発症要因、 診断基準、臨床経過に関する考察

(分担研究：慢性肺障害の管理と予防に関する研究)

研究協力者 近 藤 乾

要 約：ウィルソンーミキティ症候群の発症要因、診断基準、臨床経過を明確にするために、本症候群の典型例を不全型や類似型と思われる症例と対比した。

見出し語：ウィルソンーミキティ症候群、診断基準、不全型

研究目的：ウィルソンーミキティ症候群の臨床症状及び経過を評価する場合、超未熟児では呼吸中枢、胸郭をはじめ諸臓器の未熟性に加え頭蓋内出血、PDA、感染などさまざまな要因が呼吸症状に影響を及ぼし純粋に慢性肺障害の症状を抽出しにくい。このため1985～1986年に出生した出生体重1000g～1500g未満のAFD児で出生時特に他の合併症を有しない極小未熟児のうち典型的なウィルソンーミキティ症候群2例、胸部X線상では典型的なウィルソンーミキティ症候群の所見を呈しながら呼吸障害が短期間のうちに軽快した1例、胸部X線以外は典型的なウィルソンーミキティ症候群の経過をたどった1例の計4例について検査所見、治療、呼吸障害の経過について調査した。

研究成果：4例の在胎週は27週から29週、出生体重は1100gから1390gであった。表1に臨床所見を示した。症例2と4では、入院時にすでにbubbly patternの前病変状態といえる索状

影が認められた。表2に臨床経過を示した。症例1は出生時RDSなく、臨床経過からウィルソンーミキティ症候群に類似しているが、胸部レ線は本症候群に特徴的な所見を示さなかった。

bubbly patternが進行すると索状影や気腫性変化が明らかになり、これは呼吸障害の推移と一致していた。

また、症例3は二卵性双胎の第一子で第二子は正常の経過をたどった。

考 察：4例とも高濃度の酸素投与や人工換気を施行されておらず、慢性肺障害の原因は酸素中毒や圧損傷以外によるものと考えられる。これらの特徴をまとめると

- 1) 本症候群は他の慢性肺障害同様、呼吸障害の強さや持続期間は個人差が大きく種々の程度に及ぶことがわかった。
- 2) 症例1は呼吸障害の経過からウィルソンーミキティ症候群と考えられるが、軽い hazinessのみで胸部レ線では特徴的な所見を

示さなかった。本症候群の診断に胸部X線上 bubbly appearanceが必須であるのか、この症例が本症候群の軽症型または不全型である可能性はないのか、今後の検討が必要と考えられた。

- 3) 症例3は4生日に典型的な bubbly pattern を示しながら、比較的早い経過で軽快し慢性肺障害の範疇に入らなかった。診断基準に呼吸窮迫症状の持続が4週以上と限定すると、このような症例がもれることになる。
- 4) 出生時の胸部レ線ですでに本症候群の兆候が認められるものがあり、このような例では呼吸窮迫症状も強かった。肺障害が胎内で起

こっていることを示唆する所見と考えられた。

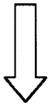
- 5) bubbly patternが進行すると、索状影や気腫性変化が前面にでてくるが、これは必ずしも高濃度酸素投与や人工換気にとまなうものでなく本症候群の重症例の自然経過と考えられた。
- 6) 二卵性双胎で、第一子にのみ発症した例を報告した。同じ子宮内とはいえ、比較的独立した環境がこのような状況をもたらしたのであろうが発症要因を考える上で興味深い。いづれにしろ未熟性のみでなくさらに他の要因が加わって本症が発症するものと考えられた。

表 1 症例の臨床所見

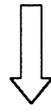
症例	在胎週 weeks	出生体重 gram	性	77'お- (1分)	妊娠中の 不正出血	羊水異常	末梢血白血球 ×100/mm ³	入院時胸部 レントゲン	退院 (日)
1	27	1010	F	5	-	-	40700	hazy RDS(-)	78
2	28	1100	M	10	-	-	23300	hazy 軽い索状影	324
3	28	1300	M	10	-	-	16900	異常なし	62
4	29	1390	M	9	-	-	37900	hazy、一部索状影 軽いbubbly pattern	91

表 2 症例の臨床経過

症例	酸素投与 期間(日)	最大酸素 濃度(%)	人工 換気	生後1ヶ月の呼吸状態	最重症期	最重症期の 胸部レントゲン	予後
1	8生日まで投与 いったん中止後 12-33生日投与	0.4	-	随役呼吸 ときにシ-ソ- 呼吸 RR50-70/分 F ₁ O ₂ 0.23 Pco ₂ 正常	生後2-4週	軽い hazinessのみ	6才 正常発達
2	持続的に10ヶ月 2才半まで在宅 酸素療法	0.4	-	強い陥没、シ-ソ-呼吸 無呼吸発作、RR40-60 F ₁ O ₂ 0.4 Pco ₂ 45torr	生後3-6ヶ月	bubbly pattern 気腫状変化と索状影	4才3ヶ月 運動3才半 言葉2-3才
3	入院時投与後一 時中止 1-6生日投与	0.3	-	周期性呼吸のみ RR40-60 酸素投与なし	1-6生日	典型的な bubbly pattern	5才 正常発達
4	27日 (0-12生日と 61-75生日)	0.35	-	無呼吸発作 RR40-60 呼吸窮迫なし	2-3ヶ月	bubbly~索状影 強い気腫性変化	5才2ヶ月 正常発達



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



要約:ウィルソン - ミキティ症候群の発症要因、診断基準、臨床経過を明確にするために、本症候群の典型例を不全型や類似型と思われる症例と対比した。