

Wilson-Mikity Syndromeの発症原因に関する研究： 何故成熟児にはみられないか？

(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 戸 莉 創

共同研究者 大内 正信、側島 久典、鈴木 重澄

要 約： 新生児慢性肺障害における Wilson-Mikity Syndrome (WMS) の位置づけに関しては、いまだ多くの意見があり一致をみていない。いわゆる Bronchopulmonary Dysplasia (BPD) との関連も含めて、WMSの病態を生化学的に検討し、何故成熟児に発症しないかについての説明を試みた。BPDでは Type III Procollagen の上昇が著明であるのに対して、WMSでは病初期よりきわめて低値で Collagen の合成障害が疑われた。また、本症における ELASTIN の減少と併せ考えると、胎生のある時期に collagenase や elastase の活性促進に伴う両者の合成障害が強度に起こり、在胎若くして生まれた場合はその回復が不十分なためその影響を受けて発症するものと推察された。

見出し語： 新生児慢性肺障害、BPD, Wilson - Mikity 症候群

目 的： 新生児慢性肺障害における Wilson - Mikity Syndrome (WMS) の位置づけについては、その複雑な臨床経過ゆえに新生児科医の中でも一致をみていない。発症要因に関しては、藤村らが提唱した胎内ウイルス感染説をとるものが多いが、すべての症例でウイルス感染が証明されないことと、成熟児に何故発症しないかについての説明は必ずしも十分なされていなかった。

そこで、WMSの症例において血清中の Type III Procollagen (Pro III) の定量を行い、すでに我々が報告してきた Bronchopulmonary

Dysplasia (BPD) における値と比較し、その発症原因を生化学的に検討することとした。また、本疾患が成熟児にはみられないことの説明を、その病態論から考察し、仮説提唱の形で試みることを目的とした。

研究方法： 名古屋市立大学病院 NICU に入院した WMS の 3 例を対象に、生後 60 日まで経時的に血清中の Pro III を定量し、コントロールとして成熟児 8 名、未熟児 17 名、BPD 児 7 名のそれと比較検討した。Pro III の測定は RIA にて行った。本症が成熟児にはみられないことの説明

の試みには、今回の生化学的検討に加え ELASTIN に関する知見を利用した。

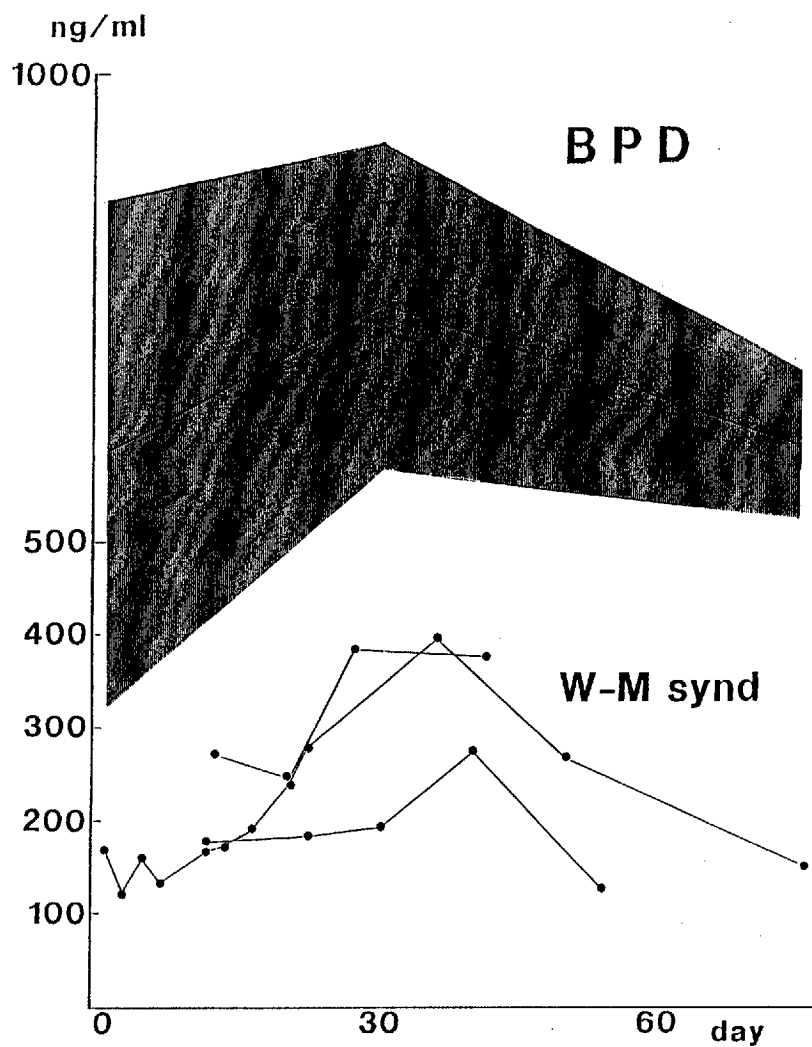
結 果：WMS の Pro III は、生後 60 日までのいずれの時期にも、BPD のそれよりも有意に低値を示した。図の 1 の A 及び B に、コントロールの成熟児及び BPD との比較を示した。

考 察：今回の生化学的検討で、WMS では肺機能低下に対しての人工換気療法がおこなわれたにもかかわらず、Pro III の上昇のみられなかったことは、これらの症例では COLLAGEN の新生が生じていないことを示している。つまり、すでに我々が報告してきたように、レントゲン上の繊維化の出現に一致して血清中の Pro III の著明な上昇をきたす BPD とは明らかに異なる所見であった。このことは、COLLAGEN の合成障害を意味するが、COLLAGENASE の活性上昇でも説明できるが、成熟過程の疾患概念からは後者の可能性が高い。

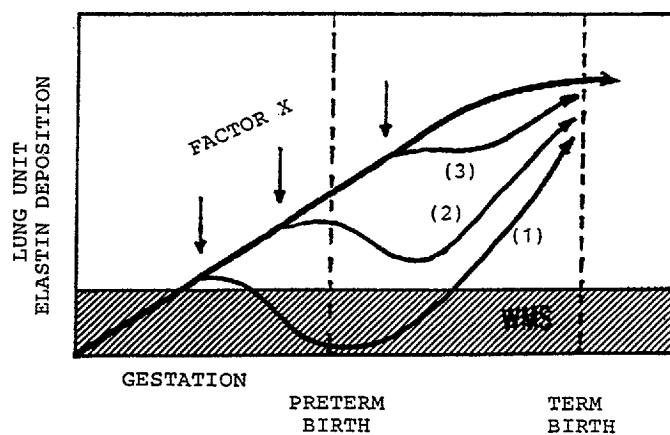
一方、WMS の剖検肺ではすでに ELASTIN の減少が認められており、この場合も先天性の欠損よりは ELASTASE の活性上昇による可能性がある。ELASTIN と COLLAGEN の量的低下が本症の病態とするならば、特異なレース様のレントゲン所見や肺コンプライアンスが比較的保たれているという報告が説明可能である。以上の所見と白血球の ELASTASE 活性の上昇の報告のあることなどから、本症では ELASTASE、COLLAGENASE の活性上昇が本態と推定された。

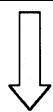
一方、BPD と比較において何故 WMS が成熟児に発症しないのかの説明を図 2 に示した。つまり、在胎のある時期に何等かの因子が加わって、ELASTASE、COLLAGENASE の活性上昇を来した結果、ELASTIN や COLLAGEN の沈着が一時的に障害され、その回復が起こるまでに出生したいわゆる未熟児にのみ本性が発症するというものである。この仮説の証明には、さらに詳細な臨床的検討が必要である。

☒ 1



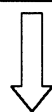
☒ 2





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:新生児慢性肺障害における Wilson-MikitySyndrome(WMS)の位置づけに関しては、いまだ多くの意見があり一致をみていない。いわゆる Bronchopulmonary Dysplasia(BPD)との関連も含めて、WMS の病態を生化学的に検討し、何故成熟児に発症しないかについての説明を試みた。BPD では Type Ⅲ Procollagen の上昇が著明であるのに対して、WMS では病初期よりきわめて低値で Collagen の合成障害が疑われた。また、本症における ELASTIN の減少と併せ考えると、胎生のある時期に collagenase や elastase の活性促進に伴う両者の合成障害が強度に起こり、在胎若くして生まれた場合はその回復が不十分なためその影響を受けて発症するものと推察された。