

慈大

2012  
mar. 24-1

## 呼吸器疾患研究会誌

Jikei Journal of Chest Diseases

|   |        |    |
|---|--------|----|
| 気腫性肺嚢胞に対し肺減量手術を施行した2例   | 神谷紀輝ほか | 1  |
| 腹膜癌治療後再発なく経過中に急激な転帰を辿った Pulmonary tumor<br>thrombotic microangiopathy の1剖検例 | 吉井 悠ほか | 6  |
| 肺気腫の病理と形成過程   | 福田 悠   | 7  |
| 第80回研究会記録   |        | 12 |
| -----   |        |    |
| Simple Mesothelial Cyst of Pleura の1手術例                                     | 森 彰平ほか | 13 |
| 健診で発見された両側びまん性陰影の1例   | 合地美奈ほか | 14 |
| がん幹細胞のマイクロマネージメント   | 落谷孝広   | 17 |
| 第81回研究会記録   |        | 19 |
| -----   |        |    |
| 重症肺炎を契機に診断された脊髄性筋萎縮症の一例   | 関 好孝ほか | 20 |
| 研究会ホームページ案内   |        | 24 |

共催：慈大呼吸器疾患研究会  
エーザイ株式会社

*Jikei University Chest Diseases' Research Association*

慈大呼吸器疾患研究会ホームページ <http://www.jcdra.org/>

## 気腫性肺嚢胞に対し肺減量手術を施行した 2 例

神谷紀輝, 森 彰平, 浅野久敏, 矢部三男,  
山下 誠, 平野 純, 尾高 真, 森川利昭  
(東京慈恵会医科大学 外科学講座 呼吸器外科)

### 【はじめに】

高度肺気腫を伴った肺での手術では, 術後遷延する肺瘻が問題となり, さらに重篤な合併症への進行や入院期間の延長をもたらすことがある. このためにこのような症例では手術適応から除外あるいは, 手術をためらうことで手術時期を逸してしまうことを経験する.

肺切離部や剝離部での肺瘻対策にはこれまでに術中及び術後にわたり癒着療法や補強材, フィブリン糊など様々な研究・工夫がなされてきた.

今回気腫性肺嚢胞の切除術に際し, 過去の報告例に基づきステープリングに工夫を行い, 良好な術後経過が認められたので報告する.

### 【症例 1】

82 歳 男性

### 【主訴】

呼吸困難

### 【経過】

肺気腫, 慢性呼吸不全にて近医で経過観察となっていた.

2006 年在宅酸素療法導入.

2009 年 12 月呼吸困難進行, 入院加療となった.

2010 年 1 月手術目的に当院に転院となった.

Performance status : 3~4

Hugh-Jones : V 酸素投与下でトイレ歩行辛うじて可能.

身長 : 162 cm 体重 : 56 kg

### 呼吸機能

FEV<sub>1.0</sub> : 480 ml FEV<sub>1.0%</sub> : 48%

VC : 1200 ml %VC : 40%

動脈血液ガス分析 (room air)

PaO<sub>2</sub> : 63.7 mmHg

PaCO<sub>2</sub> : 56.8 mmHg

### 【画像所見】

来院時胸部レントゲン (Fig. 1)

右中下肺野の X 線透過性が亢進している.

胸部 CT 肺野条件 (Fig. 2)

中葉を占拠する巨大肺嚢胞が認められ, その過膨張した右肺により下葉は圧排し縦隔は対側に偏位している.

胸部 CT 肺野条件 前額断面像 (Fig. 3)

右下葉に局限した巨大肺嚢胞が確認された.



Fig. 1

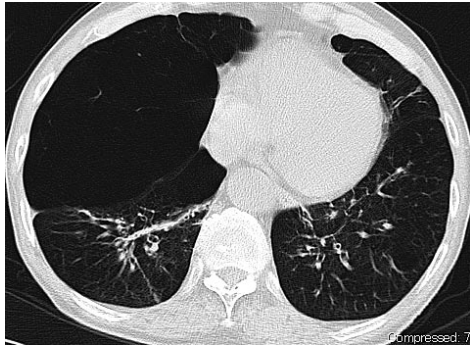


Fig. 2

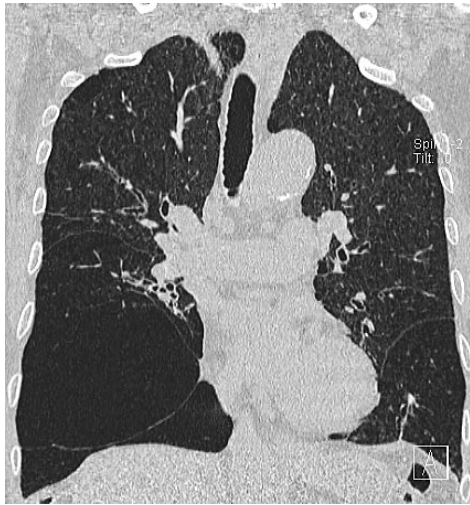
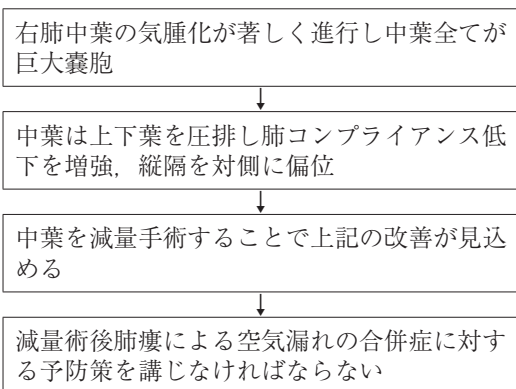


Fig. 3

### 【治療方針】



そこで今回は Yanagi S, Morikawa T らより開発された Simple Stapling Technique を応用することにした。本法は実験動物を用いて有効性安全性が報告された (A New, Simple Stapling Technique

for Pulmonary Emphysema : Its Effects and Safety for Improving Respiratory Function. Surg Today 2005; 35: 566-574.) 内視鏡用自動縫合器のナイフを除去し，気腫化肺と正常肺との境界部でファイヤーすることで気腫化肺に空気の流入を遮断する方法である。この方法の利点としては組織切開しないために，続いて行うステープルラインの始点を前の終点に一致させることなく，自由なステープルラインの設定が可能である。さらにステープルオンステープルの場合でもステープルを切断しないために，組織閉鎖性は保持されることである。

### 【手術】

左側臥位，全身麻酔，分離肺換気下に胸腔鏡下右肺減量術を実施した。4ヶ所の Access ports は 4, 5, 6 肋間に造設。中葉の中枢側の病変との境界部で Simple Stapling Technique を用いて閉鎖した。手術時間は 91 分，手術直後抜管可能となり自発呼吸安定を確認した後に一般病棟帰室となった。

### 【術後経過】

術後 1 日目に胸腔ドレーン抜去となり，在院中に酸素投与下で 50 m 程度の歩行が可能。

術後 11 日目に独歩退院となった。術後 1ヶ月目の胸部レントゲンでは右下肺野の X 線透過性が正常化し (Fig. 4)，圧排されていた他肺葉の含気が改善したと考えられた (Fig. 5-1, Fig. 5-2)。



Fig. 4

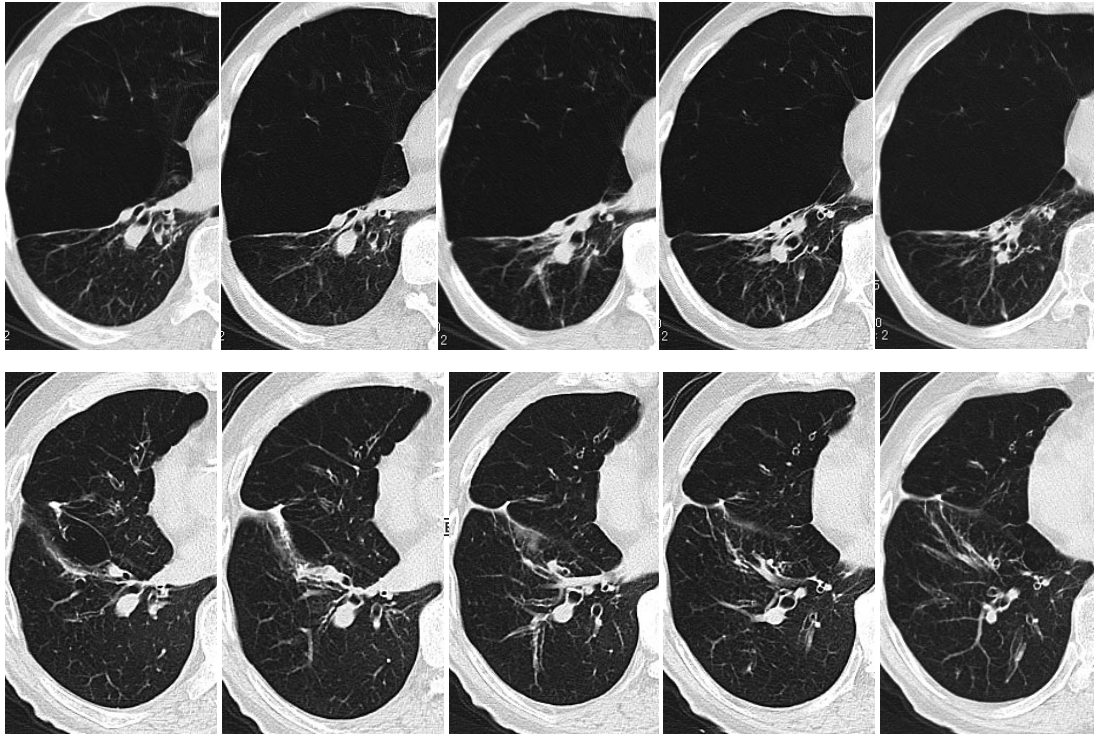


Fig. 5-1 上段：術前 下段：術後1年

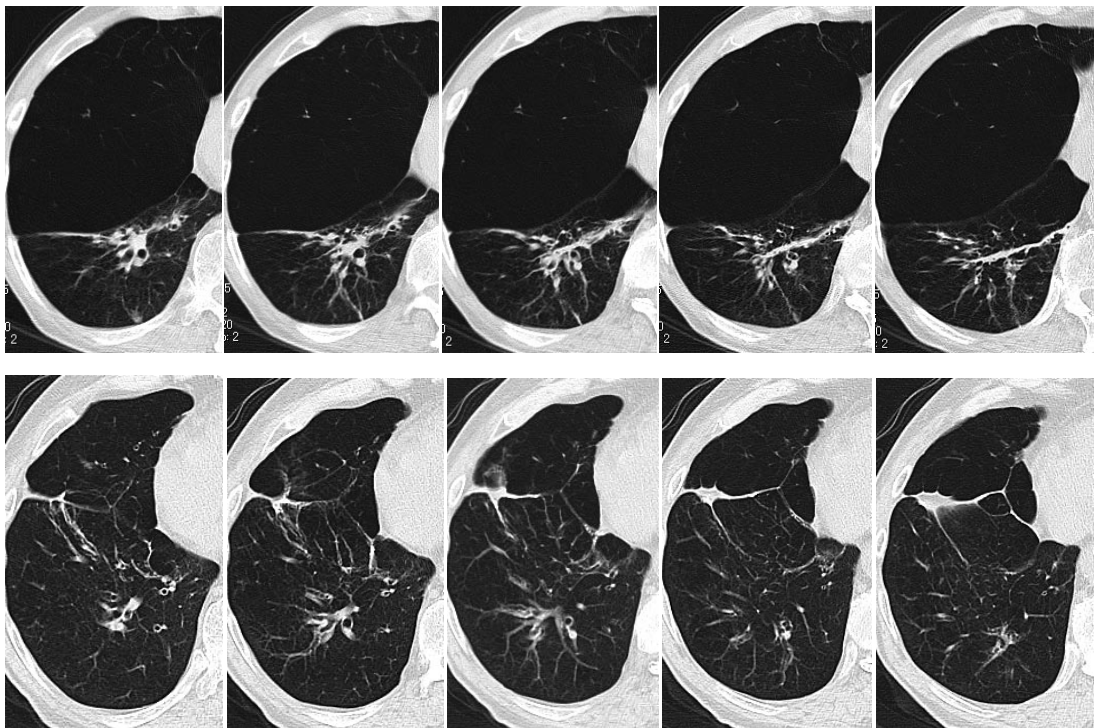


Fig. 5-2 上段：術前 下段：術後1年

## 〈症例 2〉

47 歳 男性

### 【主訴】

呼吸困難

### 【経過】

2008 年 1 月，感冒症状を主訴に近医を受診。胸部単純 X 線写真にて右巨大肺嚢胞を指摘され，精査加療目的で 2ヶ所の呼吸器専門施設に受診するも手術不可能と判断され，経過観察されていた。

2010 年春頃より呼吸困難の増悪を認めたため，再び近医を受診。右巨大肺嚢胞の増大を認め，当科紹介受診となった。

喫煙歴：20 本/day × 26 年（46 歳で禁煙）

身長：168 cm 体重：40 kg

Huge-Jones 分類：Ⅱ Performance status：1

呼吸機能

FEV<sub>1.0</sub>：770 ml FEV<sub>1.0%</sub>：53.85%

VC：1380 ml %VC：36.7%

動脈血液ガス分析（room air）

pH：7.50 pO<sub>2</sub>：93 mmHg

pCO<sub>2</sub>：35 mmHg HCO<sub>3</sub>：27.1 mmHg



2008.1.8

### 【画像所見】

過去と来院時の胸部レントゲン（Fig. 6）

右肺は巨大肺嚢胞となり含気を有する肺は確認できない。経過で右肺は過膨張し縦隔は対側左側に偏位していた。

胸部 CT 肺野条件（Fig. 7）

縦隔の一部に肺実質が虚脱し圧排して存在し，右胸腔は巨大な肺嚢胞となっていた。

胸部 CT 肺野条件 前額断面像（Fig. 8）

右巨大肺嚢胞により縦隔は対側左側に偏位していた。左上葉にも肺嚢胞が確認された。

### 【治療方針】

肺減量術の適応とした。CT 画像より上葉発生の嚢胞が巨大化し，他肺葉が高度虚脱に至ったものと考えられた。今回は残存する嚢胞壁が多く存在することになるために Simple Stapling Technique は用いずに通常のステープリングとした。

### 【手術】

左側臥位，全身麻酔，分離肺換気下に胸腔鏡下右肺減量術を実施した。4ヶ所の Access ports は 3，4，6 肋間の造設。術前の予想通り上葉より嚢胞は発生しており，正常部との境界でステープリングを行った。



2010.10.28

Fig. 6



Fig. 7

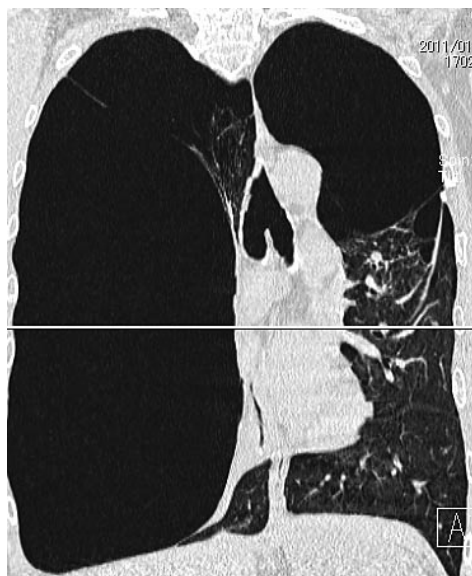


Fig. 8

**【術後経過】**

手術直後抜管はできず ICU 管理となった。



Fig. 9

胸腔ドレーンより空気漏れが遷延し皮下気腫が増強したため ICU で胸腔ドレーンを追加挿入し一般病棟帰室となった。術後 13 日目にドレーン抜去となりその後退院となった。術後 1 ヶ月の胸部レントゲン (Fig. 9) では右肺に含気の改善傾向が確認された。

**【考察】**

高度肺気腫を伴った肺を切除する手術では、肺瘻対策に難渋することがあるが、シングルステープリングテクニックはその予防法のひとつと考えられた。今後さらに症例の蓄積をして検討を加えていく必要がある。

## 腹膜癌治療後再発なく経過中に急激な転帰を辿った Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy の 1 剖検例

吉井 悠, 清水健一郎, 渡辺 翔, 高木正道  
(東京慈恵会医科大学附属柏病院 呼吸器内科)

### 【要旨】

症例は 56 歳女性. 原発性腹膜癌治療後, 再発なく外来経過観察されていた. 平成 22 年 6 月に呼吸困難が出現し当院救急外来を受診した. 胸部造影 CT 検査では肺動脈塞栓なく心臓超音波検査では高度の右心負荷を認めた. 肺高血圧

症を疑い PGI<sub>2</sub> 誘導体治療を施行したが効果なく呼吸不全は急速に進行し第 3 病日に死亡した. 剖検にて PTTM と診断した. 腹膜癌治療後再発なく経過観察中に発症した PTTM は今まで報告がなく貴重な症例と考えられた.

## 肺気腫の病理と形成過程

福田 悠

(日本医科大学 解析人体病理学)

### 抄録：

肺気腫は、慢性閉塞性肺疾患（COPD）の中心となる疾患であり、近年、たばこの販売本数に比例して、その発症と死亡率が増加している。COPD の診断は、臨床的に行われるが、肺気腫は、病理学的に「肺胞壁の破壊をとめない、終末細気管支より末梢肺の異常な不可逆的拡張を特徴とする慢性肺疾患」と定義されている。研究会では、最近教室で報した実体顕微鏡で得られたデータ<sup>1)</sup>を加え、肺気腫の病理と形成過程について講演した。また、本文は「病理と臨床」に報告した「肺気腫、COPD の病理と病態」<sup>2)</sup>をもとに改訂したものである。

### I. COPD ガイドライン：

2009 年 6 月に日本呼吸器学会から、「COPD 診断と治療のためのガイドライン第 3 版」が発行された<sup>3)</sup>。その中には、COPD の定義、疫学、危険因子、病理、病因、診断、治療と管理、倫理的事項が記述されている。ガイドラインの基本は、2003 年の NHLBI/WHO ワークショップレポート<sup>4)</sup>を基準にしており、エビデンスに基づく記述とすることがうたわれている。欧米と対比すると、COPD の頻度は相対的に低いが、近年、たばこの販売本数の増加に比例して、特に男子で著増していることが記載されている。女子では、若年者の喫煙率の増加があり、将来が懸念される。COPD の定義は、「タバコ煙を主とする有毒物質を長期に吸入曝露することで生じた肺の炎症性疾患である。呼吸機能検査で正常に復することのない気流閉塞を示す。」とされており<sup>3)</sup>、2004 年のガイドラインにあった「この気流制限には様々な程度の可逆性を認め」は

訂正されている。COPD には、肺胞系の破壊による気腫優位型、慢性気管支炎の進行による気道病変優位型、それらの混合型が含まれており、症例により、優位となる病態は異なるとされている。

### II. 正常肺のマクロとミクロ：

正常肺を胸膜側からみると、炭粉沈着を伴う線維状の小葉間隔壁に囲まれる約 1 cm 大の小葉が確認できる。剖面では、ヒトの場合不完全ながら小葉間隔壁に囲まれ、その中心には肺動脈と細気管支が存在している。小葉間隔壁には、肺静脈が認められる。一方、細葉は、管としての気道からの繋がりなで定義されている。気管が左右の気管支に分かれ、その後、2 分岐、2 分岐を繰り返して、約 17 分岐目に壁に肺胞構造を持つ呼吸細気管支が出現し、さらに肺胞道、肺胞嚢となる。細葉とは、一本の終末細気管支より末梢肺領域で、終末細気管支を含まない部分をいう。すなわち、機能的にみると、細葉内ではすべての領域に肺胞が存在し、ガス交換が可能であることになる。小葉・細葉は、肺気腫の病変分布をみるときの重要な単位である。

肺胞嚢の壁である肺胞壁には、弾性線維、膠原線維、基底膜、網目状の毛細血管、それらを覆う肺胞上皮細胞がある。呼吸のための空気血液関門は、I 型肺胞上皮細胞・一層の基底膜・毛細血管内皮細胞から成り立っている。弾性線維は、肺内で立体的に分布しており、張力を持って肺胞の 3 次元構造を維持していると同時に、肺の弾性収縮力の源となっている。特に、肺胞中隔の先端部には、発達した弾性線維が存在し、広い肺胞呼吸面積の維持に重要な働きをしてい



る。呼吸運動においては、吸気時に、胸腔内圧の低下により気道より空気が流入し肺は拡張し、呼気時には、肺自体の弾性収縮力により収縮することになる。

### Ⅲ. 肺気腫：

COPD のガイドラインでは、生理機能的な診断法を重視しており、臨床的に肺気腫は推定診断名として使用されることがあるが、形態学を主眼とする X 線画像、病理像では、肺気腫病変として規定することができる。病理学的な肺気腫の定義は、「肺胞壁の破壊をとめない、終末細気管支より末梢肺の異常な不可逆的拡張を特徴とする慢性肺疾患であり、ほとんど線維化をとめない」とされている<sup>5,6)</sup>。

肺気腫の発症機序は、次のように考えられている。喫煙などの有害な粒子状物質やガスにより、終末細気管支から肺胞道に慢性炎症を来たす<sup>3-6)</sup>。その過程で、肺内にマトリックスプロテアーゼ、酸化ストレス（フリーラジカル）が形成される。マトリックスプロテアーゼとしては、セリンプロテアーゼである好中球エラスターゼが主体と考えられており、生体内には  $\alpha 1$ -アンチトリプシンが阻害因子として存在している<sup>7)</sup>。その他にマトリックスメタロプロテアーゼ (MMP)-12 (マクロファージエラスターゼ) が原因である可能性も報告されている<sup>8)</sup> が、その場合は、生体内のティシューインヒビターメタロプロテアーゼ (TIMP) が阻害因子として働くことになる。酸化ストレスに対しては種々の抗酸化物質が存在している。それらのバランスにより、これらの障害因子の働きを調節していると考えられている。また、酸化ストレスは、 $\alpha 1$ -アンチトリプシンのプロテアーゼ結合部位のメチオニンを酸化させ、インヒビターとしての機能を失活させることも知られている。これらの障害因子は、肺胞壁の弾性線維を障害し、肺胞の弾性収縮力の低下、呼気排出力の低下を招くことになる。さらに慢性細気管支炎および二次的な細気管支の狭窄が加わり、臨床的な COPD 病態を来すことになる。病変の進行は慢性であり、高齢者に重症例が多い。欧米人に比較し日本人で

頻度は低いけれども  $\alpha 1$ -アンチトリプシン欠乏症では、若年時に肺気腫を発症することが知られている。

肺気腫は、小葉内の肺気腫形成部位により、大きく汎小葉性肺気腫と小葉中心性肺気腫に分けられている。小葉中心性肺気腫も進展すると汎小葉性肺気腫類似の病変となることが知られているが、典型的な汎小葉性肺気腫は、 $\alpha 1$ -アンチトリプシン欠乏症に認められる。

汎小葉性肺気腫は、上葉に強い傾向はあるがほぼびまん性に気腫化が観察される。気腫部には、喫煙による炭粉沈着の増加により、黒色を示しているが、小葉中心性肺気腫より軽度であることも多い。光顕的には、肺胞のびまん性拡張があり、小葉内でも気腫化肺胞の分布はほぼびまん性に観察される (Fig. 1)。多くの場合、肺胞内には微細炭粉を貪食したマクロファージの増加がみられる。弾性染色、特に膠原線維、筋線維の確認も可能な *Elastica Masson* 染色で観察すると、肺胞腔を細分化していた肺胞中隔先端部は、伸びきった弾性線維により、より太い本来の中隔に吸収されており、単純化した拡張肺胞が形成される。Kohn の孔の開大に伴う、肺胞壁の断裂も多く認められる。肺胞壁の断裂は、肺気腫の進展を客観的に評価する指標 *Destructive index* として用いられている<sup>9)</sup>。弾性線維自体は、正常と比較すると増加しているが、表面が滑ら

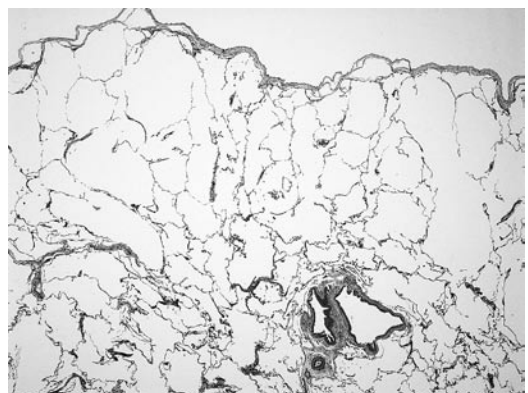


Fig. 1 汎小葉性肺気腫

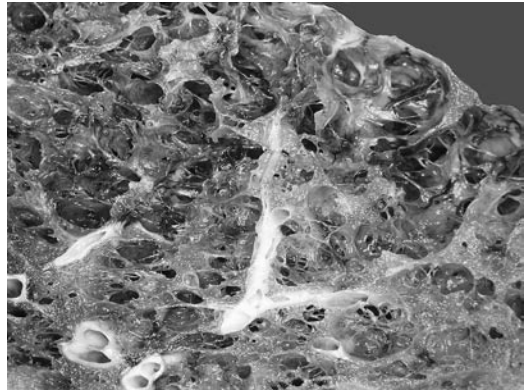
肺胞は、小葉内でびまん性に拡張を示し、肺胞壁の断裂所見も認められる。胸膜も蛇行を示している。(文献2)より引用)  
(*Elastica Masson* 染色)

かな太い正常弾性線維は減少している。特に、抗エラスチン抗体を用いた免疫組織化学染色では、正常な成熟した弾性線維が滑らかに辺縁のみが染色されるのに対して、汎小葉性肺気腫の障害弾性線維は、細顆粒状に中心部まで染色された像として観察される<sup>10)</sup>。一部では、肺胞壁に線維化所見もみられるが軽度である。また、二次的な末梢血管の閉塞による肺動脈圧増加を反映して、動脈壁肥厚が観察される。電顕的に観察すると、正常弾性線維が太い amorphous component であるのに対して、汎小葉性肺気腫では細かく断裂した弾性線維がみとめられる (Fig. 2)<sup>10)</sup>。



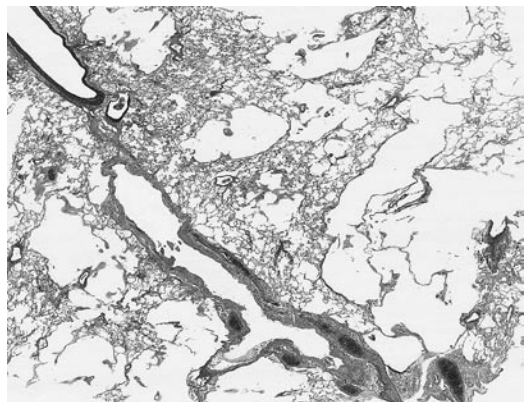
**Fig. 2** 汎小葉性肺気腫の電顕像  
左下の均一に染まる正常弾性線維 (\*) に対して、上半分にみられる弾性線維は著明な断裂像を示している。(文献 10) より引用 (タンニン酸二重染色)

小葉中心性肺気腫は、肉眼的に上葉優位であり、小葉中心部には肺胞の拡張、炭粉沈着により黒色を示す。特に実体顕微鏡で拡大して観察すると、小葉中心部の肺気腫病変部には、肺胞壁の破壊と癒合による大小の柱状構造が観察される (Fig. 3)。一部の柱状構造の内部には、肺動脈を確認できる場所もみられる。肺気腫病変の軽度な場所では、走査電顕的に指摘されている膜様の肺胞壁と拡大した Kohn の孔に相当する部分も確認できる。柱状構造は、肺胞壁の破壊・凝集による改築過程により形成されることが示

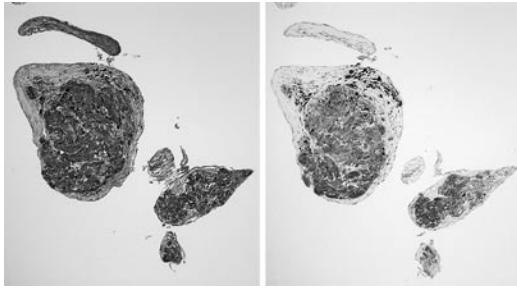


**Fig. 3** 小葉中心性肺気腫のマクロ  
実体顕微鏡で観察すると、小葉中心領域の肺胞は破壊され、拡張した肺気腫病変を示している。肺気腫部には、大小の太さの柱状構造が観察される。柱状構造の一部には、内部に血管 (肺動脈) が認められる。また、肺気腫部では、炭粉の斑状、線状沈着が観察される。(文献 2) より引用)

唆される。また、肺気腫病変には、網状・斑状に炭粉沈着により黒色を示す部分が観察される。光顕的には、小葉中心部の肺胞の消失、気腫性変化、柱状構造に対応した凝集結合織が気腫病巣に散見される (Fig. 4)。小葉中心部には、タバコの炭粉などの色素を貪食した大型のマクロファージ集簇と軽度の好中球浸潤が観察される。好中球と一部のマクロファージには、免疫染色で好中球エラスターゼが認められる。肺気腫部



**Fig. 4** 小葉中心性肺気腫の低倍像  
小葉中心部には、肺気腫病巣がみられ、柱状構造に相当する結合組織の集簇が観察される。(文献 2) より引用 (Elastica Masson 染色)



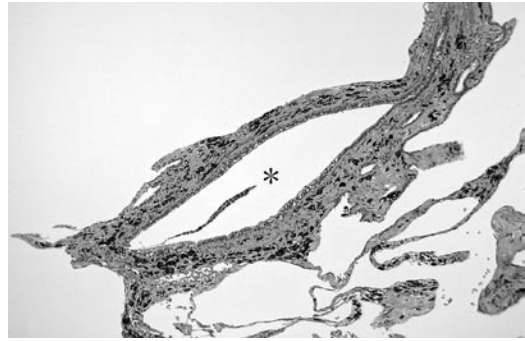
**Fig. 5** 小葉中心性肺気腫 (左:A 右:B)  
 A:実体顕微鏡でみられた肺気腫部の柱状構造の拡大で、内部には弾性線維の塊状集簇、周囲には線維芽細胞と膠原線維沈着、炭粉保有マクロファージなどが観察される。肺胞壁の破壊、癒合により出来たことが示唆される。(Elastica Masson 染色) B:連続切片で、抗 $\alpha 1$ -アンチトリプシン抗体で染色すると、異常集簇した弾性線維が陽性である。(文献2)より引用)

の柱状構造内部の弾性線維は、正常の線維状構造を失い、大きな凝集物として認められ、周囲には線維芽細胞増加と膠原線維沈着、すなわち局所的な線維化を伴う (Fig. 5A)<sup>10)</sup>。また、このような変性弾性線維には、 $\alpha 1$ -アンチトリプシンの沈着が確認される (Fig. 5B)<sup>1, 11)</sup>。弾性線維への $\alpha 1$ -アンチトリプシン沈着の意味は、弾性線維が好中球エラスターゼにより障害を受け、さらにエラスターゼに血液中の $\alpha 1$ -アンチトリプシンが結合したためと考えられる。また、肺気腫では周囲から細気管支を牽引していた肺胞壁が破壊されるために、二次的に細気管支の虚脱、チェックバルブの形成が起こり、閉塞性病変を増悪させていることも知られている (Fig. 6)<sup>3, 4, 9)</sup>。

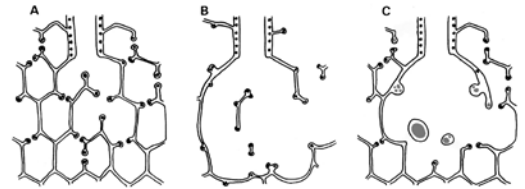
Fig. 7に、正常肺に対比して、汎小葉性肺気腫、小葉中心性肺気腫の模式図を示す。

#### IV. 鑑別診断：

鑑別を要する疾患としては、1) 気管支喘息、2) びまん性汎細気管支炎、3) 先天性副鼻腔気管支症候群、4) 閉塞性細気管支炎、5) 気管支拡張症、6) 肺結核、7) 塵肺症、8) 肺リンパ脈管筋腫症などがあげられる。この中で、病理学的にも鑑別が重要となるのは、肺リンパ脈管筋腫症である。増生平滑筋巢に巻き込まれた弾



**Fig. 6** 小葉中心性肺気腫の細気管支  
 肺気腫病変内の細気管支(\*)は、周囲の肺胞が障害され細気管支から離脱しているため、狭窄や虚脱しやすい。細気管支壁自体にも軽度の慢性炎症、炭粉沈着、線維化など慢性細気管支炎所見が観察される。(文献2)より引用)



**Fig. 7** 肺気腫様病変の成り立ち  
 A:正常肺では、弾性線維が気道壁、肺胞中隔先端部に存在し、お互いに引き合うことにより、立体構造を維持している。B: $\alpha 1$ -アンチトリプシン欠乏症による汎小葉性肺気腫では、肺胞中隔先端部の弾性線維は断裂し、単純化した拡張肺胞を形成する。C:小葉中心性肺気腫では、小葉中心部の弾性線維の障害により、拡張肺胞を示す。障害弾性線維には、 $\alpha 1$ -アンチトリプシンが陽性(灰色)である。(文献10)より改変引用)

性線維は障害を受けており、断裂、石灰・鉄沈着、 $\alpha 1$ -アンチトリプシン沈着が認められる。肺気腫と同様にエラスターゼ・ $\alpha 1$ -アンチトリプシンインバランスが関与している可能性がある<sup>12)</sup>。

その他に病理学的に理解しておくべき疾患としては、ブラ・ブレーブがあげられる。ブラは、多くの場合、小葉中心性肺気腫のある肺の肺尖部で、傍隔壁性肺気腫として発症することが多い。ブレーブは、若年者の肺尖部に、肺気腫とは無関係に発症する症例がある。ブラ・ブレーブでは進行して気胸を起こす点で重要な疾患で

あるが、ブラ・ブレーブの接する肺実質には、弾性線維増生を伴う器質化病変 (apical cap, apical scar) をみることが特徴である。気胸のために切除された標本では、嚢胞状に拡張した胸膜壁には、弾性線維の断裂、欠如がある。断裂弾性線維と器質化病巣の増生弾性線維には  $\alpha 1$ -アンチトリプシンが沈着している。弾性線維障害としては肺気腫類似の病態であることが示唆される。

第 80 回慈大呼吸器疾患研究会に提示された巨大肺嚢胞の 1 例は、肺気腫に合併したものであるが、ここに述べたブラとは異なり、胸膜壁自体の破壊は含まれず、肺実質自体が拡張して形成されていることが示唆された点で興味のある症例である。形成過程は、肺気腫を基礎とした末梢気道のチェックバルブ機序が嚢胞巨大化の原因としてあげられる。

通常型間質性肺炎を含む慢性間質性肺炎にみられる蜂巢肺が小葉中心性肺気腫と鑑別すべき病態となることがある。特に重喫煙者では、肺気腫と蜂巢肺が合併していることがしばしばみられる。肉眼的に、蜂巢肺では内面が平滑で、柱状構造は認められない。光顕的に、蜂巢肺はその内面を細気管支上皮が覆うことが多く、壁には肺胞構造は消失し膠原線維の沈着すなわち線維化があり、弾性線維の凝集物はなく、平滑筋の増生が認められる。

#### 文献：

- 1) Yamamoto M, Kunugi S, Ishikawa A, Fukuda Y. : Considerations on the mechanisms of alveolar remodeling in centriacinar emphysema. *Virchows Arch* 456 : 571-579, 2010
- 2) 福田 悠：肺気腫，COPD の病理と病態。特集，肺の疾患－非腫瘍性病変をどうみるか－I。間質性肺炎以外のびまん性肺疾患。病理と臨床 24 : 957-962, 2006
- 3) COPD (慢性閉塞性肺疾患) 診断と治療のためのガイドライン，第 3 版，日本呼吸器学会編，2009 年
- 4) Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease. Global Strategy for the Diagnosis, Management and Prevention of Chronic Obstructive Pulmonary Disease. NHLBI/WHO workshop report. Bethesda, National Heart, Lung and Blood Institute. Publication Number 2701, April 2001 (Updated July 2003)
- 5) American Thoracic Society : Committee of Diagnostic Standards for Nontuberculous Respiratory Diseases : Chronic bronchitis, asthma, and pulmonary emphysema. *Am Rev Respir Dis* 1962, 85 : 762-768
- 6) Travis, W.D., Colby, T.V., Koss, M.N. et al. : Obstructive pulmonary diseases. In *Non-Neoplastic Disorders of the Lower Respiratory Tract. Atlas of Nontumor Pathology. Fascicle 2.* Published by ARP and AFIP, Washington, DC., 2002, p49-231
- 7) Gadek, J.E., Hunninghake, G.W., Fells, G. et al. : Evaluation of the protease-antiprotease theory of human destructive lung disease. *Bull. Eur. Physiopathol. Res.* 1980, 16, 27-40
- 8) Hautamaki, R.D., Kobayashi, D.K., Senior, R.M. et al. : Recruitment of macrophage elastase for cigarette smoke-induced emphysema in mice. *Science* 1997, 277, 2002-2004
- 9) Thurlbeck, W.M. : Chronic airflow obstruction. In *Pathology of the Lung.* Edited by Thurlbeck W.M. and Churg, A.M. Thieme Medical Publishers, Inc., New York, 1995, p827-826
- 10) Fukuda, Y., Masuda, Y., Ishizaki, M. et al. : Morphogenesis of abnormal elastic fibers in panacinar and centriacinar emphysema. *Hum Pathol* 1989, 20, 652-659
- 11) Fukuda, Y., Ishizaki, M., Masugi, Y. : Distribution of elastin and alpha-1 antitrypsin in emphysematous lungs. *Connective Tissue* 1990, 21, 27-28
- 12) Fukuda, Y., Kawamoto, M., Yamamoto, A. et al. : Role of elastic fiber degradation in emphysema-like lesions of pulmonary lymphangiomyomatosis. *Human Pathol* 1990, 21, 1252-1261

## 第 80 回慈大呼吸器疾患研究会 記録

日 時：2011 年 3 月 7 日（月）18:00～20:10

会 場：東京慈恵会医科大学 1 号館 6 階講堂

製品情報紹介（18:00～18:05）———————エーザイ株式会社

開会の辞（18:05～18:10）———————当番世話人 羽野 寛（東京慈恵会医科大学 病理学講座）

症例検討会（18:10～19:10）———————座長 齋藤桂介（東京慈恵会医科大学 呼吸器内科）

画像 アドバイザー 東京慈恵会医科大学 放射線医学講座

病理 アドバイザー 東京慈恵会医科大学 病理学講座・病院病理部

(1) 気腫性肺嚢胞に対し肺減量手術を施行した 2 例

東京慈恵会医科大学 外科学講座 呼吸器外科 ○神谷紀輝 森 彰平 浅野久敏

矢部三男 山下 誠 平野 純

尾高 真 森川利昭

座長 尾高 真（東京慈恵会医科大学 呼吸器外科）

(2) 腹膜癌治療後再発なく経過中に急激な転帰を辿った Pulmonary tumor thrombotic  
microangiopathy の 1 剖検例

東京慈恵会医科大学附属柏病院 呼吸器内科 ○吉井 悠 清水健一郎 渡辺 翔

高木正道

特別講演（19:10～20:10）———————座長 羽野 寛（東京慈恵会医科大学 病理学講座）

肺気腫の病理と形成過程

日本医科大学 解析人体病理学 教授

福田 悠 先生

閉会の辞（20:10）———————桑野和善（東京慈恵会医科大学 呼吸器内科）

共催：慈大呼吸器疾患研究会，エーザイ株式会社

## Simple Mesothelial Cyst of Pleura の 1 手術例

### A Resected Case of Simple Mesothelial Cyst of Pleura

森 彰平, 浅野久敏, 山下 誠, 神谷紀輝,  
平野 純, 尾高 真, 森川利昭  
(東京慈恵会医科大学 外科学講座 呼吸器外科)

症例は 73 歳の男性で、慢性 C 型肝炎と肝細胞癌の加療中であった。Follow up の CT で、増大傾向を示す右横隔膜上の腫瘍性病変が指摘された。Solitary fibrous tumor などを鑑別診断とし、胸腔鏡下腫瘍切除術を施行した。術中診断としては、多房性の壁の薄い嚢胞性病変が横隔膜から膜様の茎を持って発生していた。病理組織診にて Simple Mesothelial Cyst of Pleura と診断され

た。病理学的診断は cyst が単房性か多房性かという点で benign cystic mesothelioma との鑑別を要した。今回は肉眼所見と異なり、単房性であったため、Simple Mesothelial Cyst と診断された。両者は異型のない中皮細胞で構成された嚢胞性病変であることは共通しているものの、再発の有無などの点で扱いが異なるため、鑑別は重要であると考えた。

## 健診で発見された両側びまん性陰影の 1 例

合地美奈, 河石 真, 市川晶博, 柳澤治彦, 橋本典生,  
数寄泰介, 高坂直樹, 弓野陽子, 藤井さと子, 小島 淳,  
石川威夫, 原 弘道, 沼田尊功, 齋藤桂介, 荒屋 潤,  
中山勝敏, 桑野和善  
(東京慈恵会医科大学 呼吸器内科)

### 【症例】

40 歳 男性

### 【主訴】

健診異常

### 【現病歴】

2010 年 3 月, 健診で胸部異常影を指摘された。  
胸部 CT で両肺野に散在するスリガラス様陰影  
を指摘され精査目的で, 同年 5 月当院紹介受診  
となった。

### 【既往歴】

なし

### 【嗜好歴】

喫煙: 10 本/日×16 年, 3 年前～禁煙, アル  
コール: 日本酒 1 合/日

### 【家族歴】

特記すべきことなし

### 【職業歴】

会社員 (営業)

### 【アレルギー】

なし

### 【常用薬】

なし

### 【身体所見】

身長 172 cm, 体重 82 kg, 意識清明, 体温 36.8°C,  
SpO<sub>2</sub> 96% (室内気), 血圧 142/94 mmHg, 脈拍  
90 回/分

眼球結膜黄染なし, 眼瞼結膜貧血なし, 咽頭  
発赤なし, 表在リンパ節腫脹なし, 胸部聴診上  
呼吸音 清, 心雑音なし, 腹部特記すべき所見  
なし, 下腿浮腫なし

### 【外来受診時画像所見】

Fig. 1a, Fig. 2a

### 【検査所見】

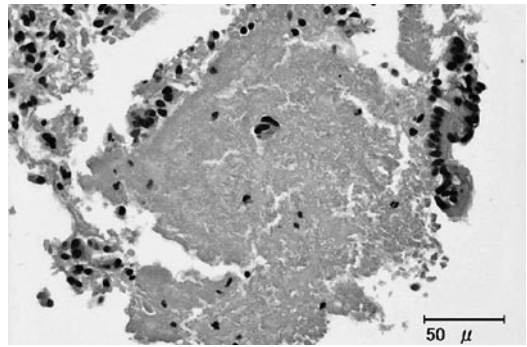
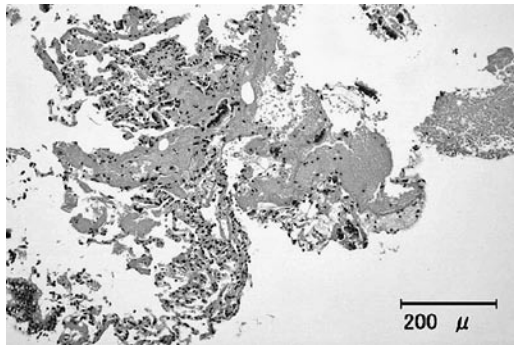
〈血算〉 WBC 5200/ $\mu$ l, RBC 491×10<sup>4</sup>/ $\mu$ l,  
Hb 17.0 g/dl, Ht 47.6%, Plt 21.4×10<sup>4</sup>/ $\mu$ l

〈生化学〉 AST 21 IU/L, ALT 18 IU/L, LDH 153  
IU/L, ChE 424 U/L, T-Bil 2.8 mg/dl, D-Bil 0.3  
mg/dl, ALP 149 IU/L,  $\gamma$ GTP 52 IU/L, TP 7.4 g/dl,  
Alb 4.8 g/dl, CK 62 IU/L, UN 23 mg/dl, Cr 0.94  
mg/dl, UA 10.1 mg/dl, Na 142 mmol/L, K 3.9  
mmol/L, Cl 107 mmol/L, Ca 9.3 mg/dl, CRP<0.04  
mg/dl, KL-6 1123 U/ml, SP-D 98.0 ng/ml, SCC  
0.9 ng/ml, CEA 3.7 ng/ml, Pro GRP 32.9 pg/ml,  
RF<3.0 IU/ml,  $\beta$ -D-グルカン<4.0 pg/ml, sIL-2R  
245 U/ml, P-ANCA<10 EU, C-ANCA<10 EU,  
抗核抗体 (IF) 陰性, 血清中抗 GM-CSF 抗体  
44.3  $\mu$ g/ml

〈血液ガス〉 (室内気) pH 7.415, pO<sub>2</sub> 73.4 Torr,  
pCO<sub>2</sub> 38.1 Torr, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 24.0 mmol/L, BE 0.3 mmol/L  
〈BALF 所見〉 米のとぎ汁状, 回収率 93%, 細胞







**Fig. 3** 肺胞内に充填する PAS 染色陽性の無構造物質を認める。(HE 染色)

1000 ml×10 回, 右肺 1000 ml×10 回の洗浄を行った。合併症なく, SpO<sub>2</sub> 96% に改善し, 退院した。その後, 5 月には KL-6 894 U/ml まで低下し, 症状・画像所見ともに改善を認めた (**Fig. 1c**, **Fig. 2c**)。

#### 【まとめ】

抗 GM-CSF 抗体陽性の自己免疫性 PAP の症例を経験した。全肺洗浄によって, 症状, 画像所見の改善を認めた。

## がん幹細胞のマイクロマネジメント

落谷孝広

(国立がん研究センター研究所 分子細胞治療研究分野)

我が国の死因の一位を占めるのは「がん」であり、働き盛りの年齢層における最大の死因でもあり、保健医療上の重要性は極めて高い。がんの本態はゲノム不安定性を背景に、多段階過程を通して複数の遺伝子構造・発現異常が体細胞（がん細胞）に集積することに起因する。従ってがん細胞・組織のゲノム解析は、診断・治療の分子標的を同定し、個別化された予知医療を確立するために極めて有効である。国内でも代表的ながんを対象にゲノム・遺伝子網羅的解析が進み、新たながん関連遺伝子・治療応答性関連遺伝子やその候補領域が多数同定され、機能解析から医薬への応用がはかられようとしている。がんの予後を左右する因子としては、転移と薬剤耐性があげられる。この二つの問題をどうコントロールするかが患者の存命の鍵となるが、いずれもそのメカニズム解明が様々に検討されているものの、その基礎研究の成果が十分に臨床に反映されていないのが実情である。我々は実際の乳がん患者の遺伝子発現プロファイルをもとに、RPN2 という薬剤耐性乳がんの治療標的分子を同定した。従来遺伝子機能解析では、予め期待される機能を有する候補遺伝子に絞りこむといった、かなり偏りのある解析が通例行われてきたが、われわれはセルトランスフェクションアレイという偏りの無い解析を実施することにより、薬剤耐性の鍵を握る新規標的分子 RPN2 を見いだすことに成功した。RPN2 は粗面小胞体に局在する膜タンパク質であり、今までの創薬概念では創薬不可能な標的といえる。しかし、RNAi の出現により創薬の可能性は大きく広がり、RPN2 を標的とする RNAi 医薬が薬剤耐性乳がんの分子標的薬として利用できる

と期待される。現在は、この RPN2 分子を制御する microRNA の同定にも成功し、その miRNA が薬剤耐性やリンパ節転移と相関する可能性が見いだされており、miRNA のような non-coding small RNA が制御する薬剤耐性化機構の全容解明は本研究分野に大きなインパクトを与えるに違いない。さらにこの RPN2 は乳がんの「がん幹細胞」とされる  $ESA^+ / CD44^+ / CD24^-$  の分面に特異的に発現している事が明らかとなり、RPN2shRNA によるノックダウンは、がん幹細胞の生物学的特徴である造腫瘍性、薬剤耐性、転移などの能力を顕著に抑制した。さらに、この RPN2 を制御している microRNA は乳がんの悪性度と強く相関していた。このようにがん幹細胞の特徴を、薬剤耐性、転移という患者を死に至らしめる 2 大要素の側面から追求し、その性質を siRNA や microRNA などの RNAi にもとづく手法で micromanaging する事でがんを治療、根絶する新たな戦略について、核酸医薬のデリバリーの技術とも併せて紹介する。

ところで、これまでの microRNA の発現解析では、もっぱら細胞内の microRNA が対象とされてきた。ところが最近になって、細胞外に分泌されるタイプの microRNA (分泌型 microRNA) に注目が集まるようになってきている。たとえば、がん患者と健常者とは分泌型 miRNA のプロファイリングに大きな違いがみられ、その違いががんの新たなマーカーとして診断や治療に応用できる可能性が示唆されている。分泌型 microRNA は体液中を循環するが、エクソソームの様なナノサイズの小胞顆粒に包埋されるため、多くの消化酵素が存在する血漿・血清中でも安定である。特にがんを始めとする疾患の病態や進行度

合いなど、ヒトの生理状態によってその発現量や種類が大きく変化するため、血液を利用した非侵襲的な診断用バイオマーカーとしても期待されている。一方でエクソソーム中の microRNA の発見は、エクソソームを介した細胞間 microRNA 移送による情報伝達機構としても魅力的であるため、細胞外にホルモンの様に放出される分泌型 microRNA を解析することの重要性は計り知れない。本講演では小さな分泌型 microRNA の発見がもたらすメガインパクトを中心に、疾患診断への応用や、その生物学的意義についても言及する。

#### 参考文献

- 1) Dan Xu, Fumitaka Takeshita, Yumiko Hino, Saori Fukunaga, Yasusei Kudo, Aya Tamaki, Junko Matsunaga, Ryou-u Takahashi, Takashi Takata, Akira Shimamoto, Takahiro Ochiya, and Hidetoshi Tahara, miR-22 represses cancer progression by inducing cellular senescence. *J Cell Biol*, 193 : 409-424, 2011
- 2) Osaki M, Takeshita F, Sugimoto Y, Kosaka N, Yamamoto Y, Yoshioka Y, Kobayashi E, Yamada T, Kawai A, Inoue T, Ito H, Oshimura M, Ochiya T. MicroRNA-143 Regulates Human Osteosarcoma Metastasis by Regulating Matrix Metalloprotease-13 Expression. *Mol Ther*. in press
- 3) Kosaka N et al., Secretory mechanisms and intercellular transfer of microRNAs in living cells. *J Biol Chem*, 285 : 17442-17452, 2010 (Papers of the Week)
- 4) Kosaka N, Iguchi H, Ochiya T. Circulating microRNA in body fluid : a new potential biomarker for cancer diagnosis and prognosis. *Cancer Sci*, 101 : 2087-2092, 2010
- 5) Kosaka N et al. MicroRNA as a new immune-regulatory agent in breast milk. *Silence*, 1 : 7, 2010
- 6) Takeshita F et al., Systemic delivery of synthetic MicroRNA-16 inhibits the growth of metastatic prostate tumors via downregulation of multiple cell-cycle genes. *Mol Ther*. 18 : 181-187, 2010
- 7) Osaki M, Takeshita F, Ochiya T. MicroRNAs as biomarkers and therapeutic drugs in human cancer. *Biomarkers*, 13 : 658-670, 2008
- 8) Honma K, Iwao-Koizumi K, Takeshita F, Yamamoto Y, Yoshida T, Nishio K, Nagahara S, Kato K, Ochiya T. RPN2 gene confers docetaxel resistance in breast cancer. *Nat Med*. 14 : 939-948, 2008.

## 第 81 回慈大呼吸器疾患研究会 記録

日 時：2011 年 9 月 12 日（月）18:30～20:40

会 場：東京慈恵会医科大学 南講堂

製品情報紹介（18:30～18:35）——————エーザイ株式会社

開会の辞（18:35～18:40）

当番世話人 桑野和善（東京慈恵会医科大学 呼吸器内科）

症例検討会（18:40～19:40）——————座長 清水健一郎（東京慈恵会医科大学 呼吸器内科）

画像 アドバイザー 東京慈恵会医科大学 放射線医学講座

病理 アドバイザー 東京慈恵会医科大学 病理学講座・病院病理部

(1) Simple Mesothelial Cyst of Pleura の 1 手術例

東京慈恵会医科大学 外科学講座 呼吸器外科

○森 彰平 浅野久敏 山下 誠  
神谷紀輝 平野 純 尾高 真  
森川利昭

座長 尾高 真（東京慈恵会医科大学 呼吸器外科）

(2) 健診で発見された両側びまん性陰影の 1 例

東京慈恵会医科大学 呼吸器内科

○合地美奈 河石 真 市川晶博  
柳澤治彦 橋本典生 数寄泰介  
高坂直樹 弓野陽子 藤井さと子  
小島 淳 石川威夫 原 弘道  
沼田尊功 齋藤桂介 荒屋 潤  
中山勝敏 桑野和善

特別講演（19:40～20:40）——————座長 桑野和善（東京慈恵会医科大学 呼吸器内内科）

がん幹細胞のマイクロマネージメント

独立行政法人 国立がん研究センター研究所 分子細胞治療研究分野 分野長

落谷孝広 先生

閉会の辞（20:40）——————桑野和善（東京慈恵会医科大学 呼吸器内科）

共催：慈大呼吸器疾患研究会，エーザイ株式会社

## 重症肺炎を契機に診断された脊髄性筋萎縮症の一例

関 好孝<sup>1)</sup>, 小林 光<sup>1)</sup>, 斎藤善也<sup>1)</sup>, 岡部匡裕<sup>1)</sup>,  
松本喜弘<sup>1)</sup>, 鶴重千加子<sup>1)</sup>, 望月英明<sup>1)</sup>, 館野 直<sup>1)</sup>,  
河野 優<sup>2)</sup>, 栗田 正<sup>2)</sup>, 児島 章<sup>1)</sup>  
(東京慈恵会医科大学附属青戸病院 呼吸器内科<sup>1)</sup>,  
東京慈恵会医科大学附属青戸病院 神経内科<sup>2)</sup>)

### 症 例

年齢・性別：62歳 女性 主訴：呼吸困難  
起 始・経 過：1990年頃より全身の脂肪・筋肉の量の減少を指摘されていたが症状はなく特に治療歴はなかった。

2005年に悪性腫瘍の可能性を考えて精密検査を受けたが明らかな疾患を指摘されず、2006年4月に肺炎のため約1ヶ月間の入院治療を受けたが後遺症なく改善していた。

2006年12月上旬より感冒様症状を自覚し、近医より内服処方を受けていたが改善を認めなかった。12月14日呼吸困難感の急激な増悪を認めたため当院救急外来を紹介受診し、精査加療目的で緊急入院となった。

既往歴：特記すべき既往なし

喫煙歴：なし。 アルコール：機会飲酒

意識：JCS I-1, 血圧：96/66 mmHg

脈拍：138 bpm・regular, 体温：36.5℃,

呼吸数：40/min, SpO<sub>2</sub>：81% room air

胸部：全胸背部に広範に湿性ラ音を聴取する。

腹部：平坦・軟・圧痛なし。顔面・下腿に浮腫なし。全身に著明なるい瘦を認める。

入院時検査所見 (Table 1)：高度の炎症所見とⅡ型呼吸不全を認めた。

入院時胸部単純写真 (Fig. 1)：全肺野で透過性の低下を、両下肺野に境界不明瞭な浸潤影を認めた。

入院時胸部CT像 (Fig. 2 a, b, c, d)：両側

Table 1 Blood tests and Blood Gas Analysis at admission.

#### Laboratory datas

| <CBC>         |                          | <biochemicals> |            | <Blood Gas Analysis>      |             |
|---------------|--------------------------|----------------|------------|---------------------------|-------------|
| WBC           | 2800 /μl                 | AST            | 32 IU/l    | (10 L/min. reserver mask) |             |
| RBC           | 437X10 <sup>4</sup> /μl  | ALT            | 21 IU/l    | pH                        | 7.22        |
| Hb            | 13.9 g/dl                | LDH            | 237 IU/l   | PaO <sub>2</sub>          | 38.0 Torr   |
| Ht            | 42.7 %                   | T-Bil          | 0.6 mg/dl  | PaCO <sub>2</sub>         | 60.0 Torr   |
| Plt           | 11.0X10 <sup>4</sup> /μl | ALP            | 268 IU/l   | HCO <sub>3</sub>          | 23.9 mmol/l |
|               |                          | TP             | 5.3 g/dl   | BE                        | -4.7 mmol/l |
|               |                          | Alb            | 2.7 g/dl   |                           |             |
|               |                          | CK             | 26 IU/l    |                           |             |
|               |                          | BUN            | 33 mg/dl   |                           |             |
|               |                          | Cr             | 0.5 mg/dl  |                           |             |
|               |                          | Na             | 137 mmol/l |                           |             |
|               |                          | K              | 3.6 mmol/l |                           |             |
|               |                          | Cl             | 99 mmol/l  |                           |             |
|               |                          | CRP            | 36.5 mg/dl |                           |             |
| <coagulation> |                          |                |            |                           |             |
| PT            | 85 %                     |                |            |                           |             |
| PT-INR        | 1.13                     |                |            |                           |             |
| APTT          | 29.7 s                   |                |            |                           |             |
| Fbg           | 1106 mg/dl               |                |            |                           |             |
| FDP           | 50.6 μg/ml               |                |            |                           |             |



入院時画像所見 胸部単純 X-ray (ポータブル) 12/14  
**Fig. 1** Chest radiography on admission, showing large consolidation in bilateral lower lung field.

胸腔内に大量の胸水が貯留しており、また、両側肺野には背側優位に気管支透瞭像を伴う広範な浸潤影を認めた。

喀痰培養：有意な病原細菌は検出されず。

抗酸菌塗沫：陰性 TB-PCR (-)

MAC-PCR (-)

喀痰細胞診：好中球が多数存在する、著明な炎症像。核肥大細胞を認めるが悪性所見なし。

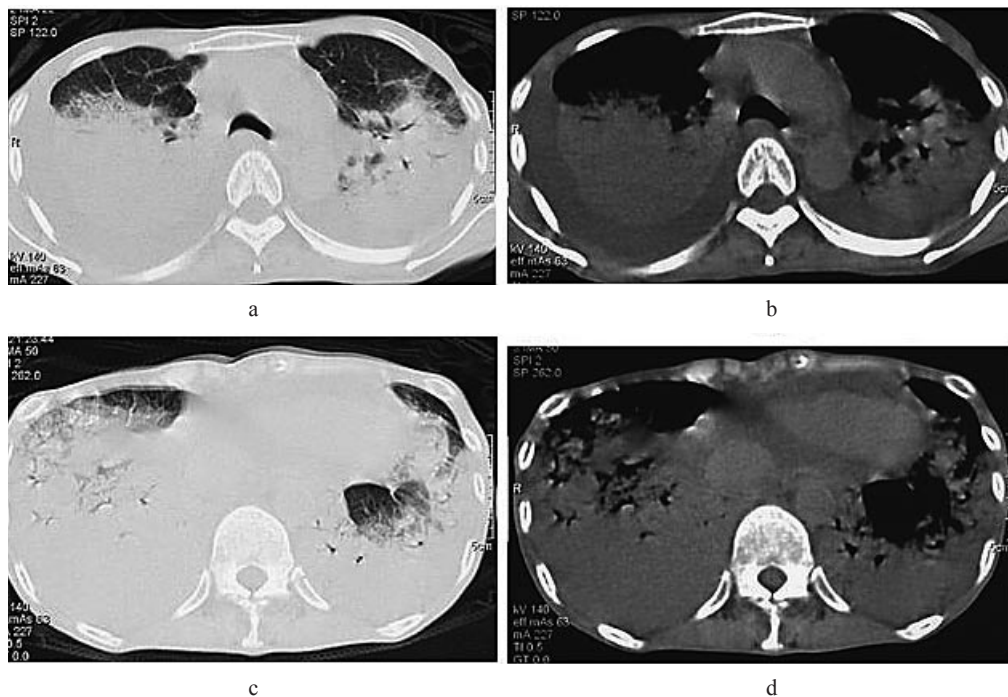
尿中抗原迅速診断：肺炎球菌：陽性

レジオネラ：陰性

### 入院後経過

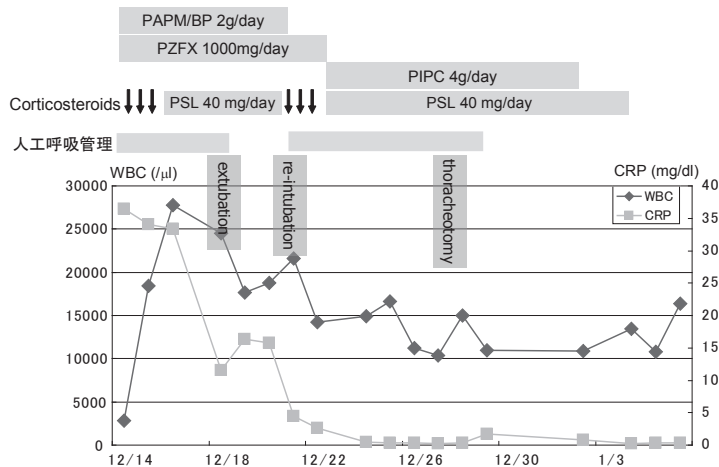
尿中の肺炎球菌抗原が迅速診断キットで陽性であったため、重症肺炎球菌肺炎と診断した。

入院後直ちに人工呼吸管理を開始し、PAPM/BP 0.5 g の一日 4 回投与、PZFX 500 mg を一日 2 回投与およびステロイドパルス療法を行った。呼吸状態の改善を認めたため、12月19日に人工呼吸管理から離脱した。



**Fig. 2** Chest CT scan.  
 a and b are carina level tomography.  
 c and d are tomography above diaphragms. Showing huge effusion and consolidations with air bronchogram.

**Table 2** Progress after hospitalization.



しかし12月21日午前中に突然の意識レベルの低下と呼吸状態の悪化を認めたため、再度人工呼吸管理とし、ステロイドパルス療法を再施行した。その後も呼吸管理・抗生剤投与を継続し状態は再び改善傾向に転じた。

12月28日には気管切開術を施行し、その後人工呼吸管理からの離脱に成功した。以降は呼吸状態の悪化は認めなかった (Table 2)。

その後はリハビリテーションによるADLの改善を図ったが、著明な筋萎縮・排痰困難が長期間残存したため、神経筋疾患の存在が疑われた。四肢骨格筋の近位筋優位の萎縮、脊柱起立筋群の萎縮もあり、特に運動ニューロン疾患の可能性を考え針筋電図を行った。短母指外転筋と前脛骨筋で穿刺し、振幅の増大・持続時間の延長・電位発射頻度の増加などの明らかな神経原性変化が認められた。末梢神経伝導速度は正常範囲内で、また球症状を認めないことから脊髄変性疾患の一型である成人型脊髄性進行性筋萎縮症と診断基準が一致した。

現在は緩やかなリハビリテーションにより自立・数メートルの歩行までが可能となり、自宅での療養にむけて準備を進めている。

## 考 察

成人型脊髄性進行性筋萎縮症は成人から老年に発症し、緩徐進行性で多くは、上肢遠位に始まる筋萎縮、筋力低下、筋線維束性収縮、腱反

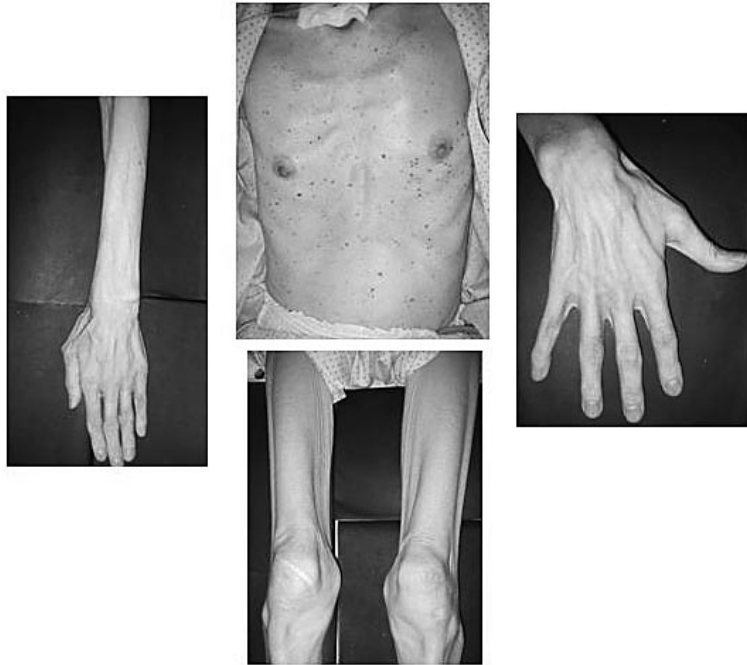
射低下がみられる。現在のところ症状改善あるいは進行を阻止する薬物治療は実用化されていない。10~20年程度の経過で全身に拡がり、運動機能が低下するが末期になっても球麻痺症状や呼吸障害は目立たないと考えられている。

一般的に神経疾患では、原疾患の進行に伴い、吸気・呼気筋の筋力低下や易疲労、肺や胸郭のコンプライアンスの低下を来す。また喉頭機能や咳の能力の低下により、肺炎、無気肺や窒息の危険が高く、睡眠呼吸障害、気管内挿管後に人工呼吸器からの離脱が困難になる。特に酸素化障害ではなく、換気障害・排痰障害を主体とした呼吸障害が多く、低酸素血症がなくとも高炭酸ガス血症を認めることがある。

本症例では人工呼吸管理を契機に重篤な神経筋障害の進行とADLの低下が認められた。進行性の神経筋疾患における人工呼吸管理はその特異性について十分理解したうえで、換気障害・排痰障害のサポートを充実させ可能な限り短期となるよう対処するべきであると考えられた。

## 参考文献

1. 水澤英洋：神経疾患 脊髄性進行性筋萎縮症. 日本医師会雑誌 2002；128(8)号：194-195
2. 石川悠加：神経筋疾患における呼吸機能. 小児科 2004；45(8)：1375-1381
3. Richardson JD：Diagnosis and management of systemic infections and fever in neurological patients. Semin Neurol. 2000；20(3)：387-91.



**Fig. 3** Photography of trunk, legs, hands and arms.

## A Case of Spinal Muscular Atrophy Diagnosed with Severe Pneumonia

Yoshitaka SEKI<sup>1)</sup>, Hikaru KOBAYASHI<sup>1)</sup>, Zenya SAITOH<sup>1)</sup>, Masahiro OKABE<sup>1)</sup>,  
 Yoshihiro MATSUMOTO<sup>1)</sup>, Chikako TSURUSHIGE<sup>1)</sup>, Hideaki MOCHIZUKI<sup>1)</sup>,  
 Sunao TATENO<sup>1)</sup>, Yu KOHNO<sup>2)</sup>, Tadashi KURITA<sup>2)</sup>, Akira KOJIMA<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>*Division of Respiratory Diseases, Department of Internal Medicine, University School of Medicine*

<sup>2)</sup>*Division of Neurological Diseases, Department of Internal Medicine, Jikei University Aoto Hospital*

### Abstract

A 62-year-old woman was admitted to our hospital with a sudden exacerbation of dyspnea. She had been aware of the emaciation of her whole body for the past 16 years. However, she revealed no particular symptoms and abnormal results upon examinations. She had severe pneumonia and was intubated with mechanical ventilation. Unexpectedly exacerbation of pneumonia necessitated re-intubation. After a tracheotomy was performed, she no longer needed mechanical ventilation. During these periods, neuromuscular diseases were suspected, because of muscular atrophy and the prolonged difficulty of removing phlegm. Finally, she received EMG and Spinal Muscular Atrophy was diagnosed clinically.

In conclusion, these results suggest that we must consider the adaptation of mechanical ventilation for patients with respiratory failure caused by neuromuscular diseases.

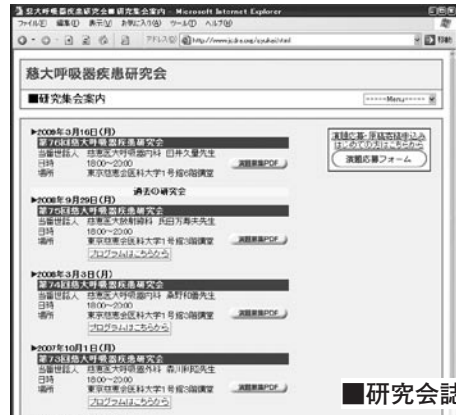
**Key Words:** 肺炎／pneumonia, 筋萎縮／muscle atrophy, 人工呼吸管理／mechanical ventilation



# 慈大呼吸器疾患研究会ホームページ案内 (www.jcdra.org)

## ■トップページ

## ■研究会案内



## ■研究会誌のページ



## ■入会案内と会則



## ■リンク先一覧



## ■リンク先一覧

慈大呼吸器疾患研究会 (○印：編集委員)

- 顧問 谷本 普一 (谷本内科クリニック)  
櫻井 健司 (聖路加国際病院)  
貴島 政邑 (明治生命健康管理センター)  
岡野 弘 (総合健保多摩健康管理センター)  
米本 恭三 (東京都立保健科学大学)  
牛込新一郎 (京浜予防医学研究所)
- 会長 桑野 和善 (慈大 呼吸器内科)  
副会長 羽野 寛 (慈大 病理学講座)  
会計 中山 勝敏 (慈大 呼吸器内科)  
世話人 徳田 忠昭 (厚木市立病院 臨床検査担当)
- 羽野 寛 (慈大 病理学講座)  
福田 国彦 (慈大 放射線科)  
高木 正道 (慈大 柏病院 呼吸器内科)  
吉村 邦彦 (大森赤十字病院 呼吸器科)  
中森 祥隆 (国家公務員共済組合連合会三宿病院 呼吸器科)
- 秋葉 直志 (慈大 柏病院 外科)  
○児島 章 (慈大 葛飾医療センター 呼吸器内科)  
増渕 正隆 (厚木市立病院 外科)  
勝沼 俊雄 (慈大 第三病院 小児科)  
千葉伸太郎 (愛仁会太田総合病院 耳鼻科)  
平野 純 (慈大 葛飾医療センター 外科)  
森川 利昭 (慈大 呼吸器外科)  
安保 雅博 (慈大 リハビリテーション科)  
岸 一馬 (虎の門病院 呼吸器科)  
中山 勝敏 (慈大 呼吸器内科)  
原田 徹 (慈大 病院病理部)  
蝶名林直彦 (聖路加国際病院 呼吸器内科)  
木下 陽 (慈大 第三病院 呼吸器内科)

〈事務局〉 〒105-8461 東京都港区西新橋 3-25-8  
東京慈恵会医科大学呼吸器内科 桑野和善気付  
慈大呼吸器疾患研究会  
e-mail : [article@jcdra.org](mailto:article@jcdra.org)