

## B-10 嚢胞性線維症に対するECMOを用いた呼吸管理

札幌医科大学救急集中治療部

藤村直幸 氏家良人 山谷和雄 山本修司

札幌医科大学麻酔科

並木昭義

今回、我々は嚢胞性線維症に対しECMOを用いた呼吸管理を経験したので報告する。

症例、6才男児。生後一ヵ月より肺炎、気管支炎を繰り返す。2才時に汗テストで嚢胞性線維症と診断される。家族歴として、弟も嚢胞性線維症と診断されている。現病歴、平成4年6月15日より肺炎にて近医入院、同年6月28日より人工呼吸管理が開始された。しかし、改善を認めず、同年7月7日、当院集中治療部門に搬入となった。

入室時の動脈血炭酸ガス値は142.6 mmHgを示し、高度の肺泡低換気状態であった。ただちに、気管支ファイバーによる喀吸引、および体位ドレナージ等の肺理学療法を開始した。喀痰は、緑色もしくは褐色の粘稠痰であり培養により緑膿菌が検出された。第3病日には、PaCO<sub>2</sub>には80 mmHgにまで低下した。しかし第4病日より、気管支粘膜の浮腫に伴い、喀痰の排泄は困難となった。PaCO<sub>2</sub>も150-200 mmHg前後で推移し、改善は認めなかった。また、胸腔内圧の上昇に起因する腹水の貯留も高度となり、陰嚢水腫も出現した。第6病日より気管支ファイバーを用い、アセチルシステイン、および抗生物質による選択的気管支洗浄を行った。一過性の血液ガスの改善を認めたが、効果は持続しなかった。

そこで、第10病日、血液ガスの改善および全肺洗浄を行うために、ECMOを導入した。ECMO導入により、人工呼吸器の補助を必要とするものの、PaCO<sub>2</sub>は100 mmHgにまで低下し、また、全肺洗浄を施行することが可能となった。しかし、抗生物質の全身性および、気管支への直接投与にも関わらず、炎症所見は収まらなかった。第11病日より腎機能の低下も認めたため、回路と並列にCAVHの回路を装着した。第13病日には血圧も低下し、敗血性ショックが疑われた。第16病日には、肺出血を合併し自己肺での

換気が不可能となった。その後血液ガスは急速に悪化し、第16病日に死亡した。

### 考察

嚢胞性線維症は全身の外分泌腺に異常をきたす常染色体劣性形式をとる遺伝性疾患である。死亡原因の95%が呼吸不全であると報告されている。30年前までは、平均寿命は1年であった。しかし、現在では治療法が進歩し25才にまで伸びている。

嚢胞性線維症に対するECMOの利点として、血液ガスの改善が期待できること。また、人工換気に伴う肺損傷、胸腔内圧の上昇を抑制することができること。また、肺洗浄を行えることがあげられる。しかし欠点として、肺出血等の合併症を伴うこと、また、この疾患が遺伝性、致死性であることより、病態の可逆性を見極める必要があることがあげられる。今回の我々の症例では患者の年齢が6才であり、一ヵ月前までは通常の生活を営み、病態が可逆的であると考えられた。また、人工呼吸器による人工呼吸管理では、血液ガスの改善が認められず、胸腔内圧の上昇に伴う様々な合併症が出現した。これらの点を考慮して、抗生物質の感染巣への直接投与と喀痰溶解に伴う肺泡低換気の改善を期待してECMOを施行した。しかし、ECMOにより一過性の血液ガスの改善を認めたが、感染をコントロールし救命することはできなかった。

### 結語

今回我々は嚢胞性線維症に対しECMOを用いた呼吸管理を経験した。

嚢胞性線維症に対するECMOの適応は病態の可逆性を見極める必要があると考えられた。