B-18 右低形成肺切除により喘息発作が消失したScimitar症候群の1症例

大阪大学医学部附属病院集中治療部

今中秀光，奥田佳延，内山昭則、中野園子，佐々木繁太，妙中信之，吉矢生人

Scimitar症候群は肺静脈還流異常症に右肺低形成を伴うまれな先天性奇形である。今回われわれはＭＲＳＡ肺炎罹患後に喘息重積発作を繰り返し呼吸管理に難渋したScimitar症候群の症例を経験したので報告する。

【症例】症例は生後１０ヶ月の女児(体重５．２kg)で、右肺低形成、ＶＳＤ、多指症を合併したScimitar症候群である。喘息やアレルギーの既往、家族歴はない。生後８ヶ月の時にＶＳＤパッチ閉鎖術を受け、経過は順調であった。入院中に発症したＭＲＳＡ肺炎に対して入院治療を行っていたが、突然原因不明の無呼吸、心停止をおこし、ＩＣＵに緊急入室となった。

ＩＣＵ入室後定常流方式のＩＭＶモードで人工呼吸を開始した。検査では著明な代謝性アルカローシス（BE＋２５mEq/L）と低クロル血症(43mEq/ml)、胸部Ｘ線撮影で左肺の過膨張を示したが、他に特に異常な所見を認めなかった。高炭酸ガス血症（$PaCO_2$57～77mmHg）を示すものの呼吸循環状態は比較的安定していたが入室３日目に突然喘息重積発作が出現した。著明な呼気延長および喘鳴を認めP_aCO_2が100mmHg以上に上昇した。アミノフィリン，β_2刺激薬，ステロイドを投与するも効果が認められなかった。ＩＭＶモードでは換気不能となったため、圧トリガー方式のＰＣＶに移行した。人工呼吸器としてピューリタンベネット7200aを用い、CMVモード、$FiO_2$0.4、PEEP 6 cmH_2O、PCV20cmH_2O、設定吸気時間0.8秒、トリガー感度-1 cmH_2Oとした。気管支ファイバーによると右気管支の上葉枝、中葉枝が欠損し、気管および右気管支の発赤、浮腫が認められた。さらに気管ならびに左気管支下葉枝にmalacia様の変化が認められた。気管支拡張作用と鎮静効果をねらってエンフルレン持続吸入を開始したところ，喘息発作が一時的に改善した。その後食道内圧の振幅、呼吸音などを指標として、換気条件、エンフルレン濃度を適宜調節した。発作時に高濃度エンフルレンを一時的に又は持続的に吸入させることにより、喘息発作は改善するものの完全に消失することはなかった。メチルプレドニゾロンによるステロイドパルス療法も試みたが、感染兆候が増悪するとともに発作回数が増加するようになった。気道の清浄化に主眼を置き、感染徴候，喘息発作が消失した時期をねらって２度の抜管を行ったが，喀痰貯留をきっかけにやはり喘息発作が再発，再挿管を余儀なくされた。そこで喘息発作がステロイドや気管支拡張薬に反応しない理由として以下の２つを考えた。右低形成肺に難治性気管支肺炎が残存し、気道を刺激している可能性，右低形成肺において左－右シャントが発生し肺血流が過剰となっている２つの可能性を疑った。心臓カテーテル検査を実施したところ肺体血流比1.9、PA圧４７mmHgと、肺血流過剰が証明された。そこで入室６９日目に右低形成肺の全摘術を施行した。術中所見では右低形成肺へ胸部大動脈、腹部大動脈、さらに肝臓内から栄養動脈が流入しており左右シャントを裏付けた。術後喘息発作は完全に消失し，術後３日目に抜管，入室７８日目軽快退室することができた。

【結語】１．難治性の喘息重積発作を繰り返すScimitar症候群症例を経験した。２．吸入麻酔薬吸入にて喘息発作が一時的に改善した。３．低形成肺切除により喘息発作は消失し人工呼吸器から離脱できた。