

(第14回研修医症例報告会)先天性中枢性低換気症候群(CCHS)の1例

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2020-07-15 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 鈴木, 宇博, 池野, かおる, 山田, 洋輔, 東, 範彦, 小谷, 碧, 長谷川, 久弥, 杉原, 茂孝 メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/10470/00032456

ら死亡までが短期間との報告もあり、早期に疑い対応することが重要である。

10. 先天性中枢性低換気症候群 (CCHS) の 1 例

(東医療センター¹卒後臨床研修センター,
²小児科,³周産期新生児診療部) ○鈴木宇博¹・
◎池野かおる²・山田洋輔³・東 範彦²・
小谷 碧²・長谷川久弥³・杉原茂孝²

〔はじめに〕先天性中枢性低換気症候群 (CCHS) は延髄に存在する呼吸中枢の異常により低換気を呈する疾患であり、気管切開、呼吸器装着など厳密な呼吸管理を必要とする。本邦の罹患率は 15 万出生に 1 人、遺伝子変異により診断されている患者は約 130 人と稀な疾患である。当科では新生児科と協力し全国の患者の定期的な呼吸機能評価を行っている。今回呼吸機能評価目的に入院した CCHS の症例を経験したため報告する。〔症例〕佐賀県在住の 2 歳 4 か月男児。在胎週数 41 週 1 日、3,514 g、正常経膈分娩にて出生。出生後よりチアノーゼ発作を認め日齢 1 より挿管管理。遺伝子検査で PHOX2B 遺伝子変異 (27PARM) を認め CCHS と診断された。抜管困難であり日齢 50 に気管切開術施行。睡眠時呼吸器管理 (APCV 18/5, RR 25)、覚醒時人工鼻装着としている。入院中の気管支鏡検査ではアデノイド肥大、気管軟化症、気管切開チューブ上肉芽を認めたがいずれも軽度であった。炭酸ガス換気応答試験は CCHS 患者の平均と同等であった。様々な状況で SpO₂、経皮 pCO₂ 持続モニタリングにて換気状態を評価した。睡眠時呼吸器離脱状態では SpO₂ は中央値 91%、最大経皮 pCO₂ は 62.0 mmHg で重症度は中等度と判断した。覚醒時にも軽度の低換気があり、覚醒時も可能な限り呼吸器装着する方針とし、呼吸器設定の調整を行い退院した。〔結語〕呼吸機能評価は未治療の低換気を発見でき、呼吸状態の安定に有用である。適切な呼吸管理は精神運動発達や心機能の予後を改善するため重要である。

11. 妊婦健康診査未受診妊婦に対し、多職種連携により児の養育方針を決定した 1 例

(¹卒後臨床研修センター,²産婦人科,
³母子総合医療センター) ○高瀬瑠璃子¹・
◎水主川純²・田畑 務²・和田雅樹³

〔緒言〕妊婦健康診査は母児の周産期異常の早期診断・治療のために全ての妊婦が妊娠初期から分娩までに 14 回程度受診することが推奨されている。妊婦健康診査未受診妊婦の分娩では母児の周産期異常のリスクが高いだけでなく、児童虐待との関連も報告されている。今回、我々は医療機関と地域の関係機関が連携して対応した妊婦健康診査未受診妊婦の 1 例を経験したため文献的考察を加え、報告する。〔症例〕37 歳、3 妊 1 産、離婚後未

婚。妊娠を自覚していたが、経済的理由で妊婦健康診査未受診であった。妊娠 40 週 4 日、陣痛発来し、子宮収縮が増強したため救急要請し、当院へ搬送された。来院時に排胎しており、速やかに自然分娩となった。児は男児、2,248 g、Apgar score 1 分後 7 点、5 分後 8 点であり、低出生体重児、呼吸障害のため NICU に入院となった。その後、母体は妊娠中も喫煙や飲酒を繰り返し、第 1 子に対する不適切な養育が明らかになった。出生児に対する養育意思是認められたが、母体の生活状況や養育歴から自宅での養育は地域関係機関との連携が必要であると考えられた。母体は産褥 2 日目に退院して福祉事務所来所予定であったが、来所しなかった。児の養育方針について院内虐待対策委員会および児童相談所を含む地域関係機関で協議し、自宅での養育は困難と判断された。児は日齢 23 に乳児院へ入所となった。〔結論〕院内および院外の多職種が連携して妊婦健康診査未受診妊婦の養育に関する不安要因を協議し、児の安全確保を努めることが重要であると考えられた。

12. 妊娠中期に呼吸不全を呈し原因の確定診断に苦慮した 1 例

(東医療センター¹卒後臨床研修センター,
²産婦人科,³内科,⁴泌尿器科) ○田中利蓉子¹・
◎上野麻理子²・春日みさき²・
岡本英恵²・赤澤宗俊²・森田吉洋³・一戸晶元²・
長野浩明²・村岡光恵²・橋本和法²・中嶋 俊³・
八反丸美和³・中岡隆志³・橘 秀和⁴

〔緒言〕妊娠中に急性 I 型呼吸不全を呈した妊婦を産婦人科および循環器内科が連携し診断、加療し生児を得た症例を報告すると共に他科連携について考察する。〔症例〕38 歳女性、3 経 1 産。第 1 子は妊娠高血圧症候群のため帝王切開にて分娩した。妊娠 8 週頃より労作時息切れが出現し増悪傾向のため妊娠 19 週 6 日に産婦人科に入院となった。低酸素血症、D タイマーの軽度上昇、経胸壁心臓エコーにて軽度右心負荷を認め、心電図所見からも肺塞栓症による呼吸不全の可能性が考えられ、循環器内科へ転科した。腹部エコーで総腸骨静脈に血栓を疑う所見を認めた。確定診断のために CT や肺血流シンチグラフィなどが検討されたが、本人から積極的な検査を希望されなかった。抗凝固療法を開始し、徐々に酸素化および心電図所見の改善を認めた。ヘパリン Ca 皮下注射を導入し妊娠 27 週 3 日に退院した。妊娠 35 週 3 日より血圧が上昇し産婦人科へ入院。妊娠 36 週 6 日に陣痛発来しヘパリン Na 静注中止後 3 時間で全身麻酔下に緊急帝王切開となった。術後ワーファリン K 内服への切り替え中に腹腔内出血を認め緊急開腹止血術＋血腫除去術を施行、その際膀胱損傷があり泌尿器科にて修復された。産褥の胸部造影 CT にて明らかな血栓を認めず抗凝固療