

症 例 報 告

5p- 症候群患者の歯科治療時の全身麻酔管理経験

四戸 豊, 坂野上 和奏, 伊藤 元, 佐藤 州, 宮前 善尚, 筑田 真未, 佐藤 健一

岩手医科大学歯学部口腔顎顔面再建学講座歯科麻酔学分野

(受付 : 2021年8月6日)

(受理 : 2021年9月8日)

抄 録

5p- 症候群は第5常染色体の短腕の欠損によって全身に種々の障害をもたらす染色体異常症候群の1つである。乳幼児期に子猫のような甲高い声を認めるため cat cry syndrome (ねこ鳴き症候群) とも呼ばれている。今回われわれは、心室中隔欠損症 (以下 VSD) を合併した 5p- 症候群患者の歯科治療時の全身麻酔を経験した。患者は 37 歳男性 (身長 150 cm, 体重 40 Kg) で下顎右側水平埋伏智歯の診断により全身麻酔下での抜歯術が予定された。出生時に 5p- 症候群と確定診断され、そして先天性心疾患も合併していた。心疾患は内服治療による対処療法のみが行われ、根治術は施行されていなかった。患者は重度の精神発達遅滞があり、歯科治療に対して協力できなかったため、全身麻酔下での治療が計画された。麻酔導入はミダゾラム 2.5 mg, フェンタニルクエン酸塩 50 μ g, レミフェンタニル塩酸塩 0.1 γ で静脈持続注入し行った。そしてロクロニウム臭化物 40 mg により筋弛緩を得た後、ノーマルチューブを挿管した。挿管困難度はグレード 2 であった。麻酔維持は空気, 酸素, プロポフォルで行った。循環動態はおおむね安定し、SpO₂ と ECG も正常範囲内で臨床的問題となることはなく、手術時間 20 分、麻酔時間 80 分で終了した。

VSD を合併した 5p- 症候群患者の歯科治療時の全身麻酔管理を経験した。先天性心疾患患者の管理には、病期の進行に応じた周術期管理が必要であり、循環器内科と連携を図ることを再確認した。

緒 言

5p- 症候群は第5常染色体の短腕の欠損によって小頭症, 小顎症, 発達の遅れ, 筋緊張低下を主徴とする染色体異常症候群の1つであり、乳幼児期に子猫のような甲高い声を認めるため cat cry syndrome (ねこ鳴き症候群) と

も呼ばれている^{1)~4)}。また精神遅滞を伴い^{5),6)}、先天性心疾患, 唇顎口蓋裂などの顎顔面先天異常や生殖器異常を合併していることも少なくない^{1)~4)}。多くは成人まで生存し小児期の死亡率も減少しているものの、出生時より先天性心疾患を合併している症例や呼吸器合併症などを併発している症例は1年生存率が低いとも言わ

An experience of dental treatment under general anesthesia for a patient of 5p-syndrome
Yutaka SHINOHE, Wakana SAKANOU, Motoi ITO, Shu SATO, Yoshihisa MIYAMAE, Mami CHIKUDA and Kenichi SATO

Division of Dental Anesthesiology, Department of Reconstructive Oral and Maxillofacial Surgery,
School of Dentistry, Iwate Medical University
(Chief: Prof. Kenichi SATO)
19-1, Uchimaru, Morioka, Iwate, 020-8505, Japan

岩手県盛岡市内丸 19-1 (〒 020-8505)

Dent. J. Iwate Med. Univ. 46 : 125-130, 2022

れており⁶⁾, 周術期においては十分な維持管理が必要である。

今回われわれは, 心室中隔欠損症(以下VSD)を合併した5p-症候群患者の歯科治療時の全身麻酔を経験したので, 若干の考察を加えて報告する。

症 例

1. 患者: 37歳, 男性. 身長 150 cm, 体重 40 kg.
2. 臨床診断: 下顎右側水平埋伏智歯
3. 既往歴: 出生時に「ねこ鳴き様」であったことから染色体検査が行われ5p-症候群と確定診断された. VSDを合併していたため, 18歳頃まで小児科にて内服治療による対処療法が行われていたが, その後は内服治療が中断し未通院となっていた. 20歳代前半に動悸と呼吸苦が出現し, 再度, 同病院の循環器内科にて加療開始するも内服状態が不良であった. 33歳から近医よりスピロノクロトン 25 mg/日(利尿薬)とフロセミド 40 mg/日(利尿薬)が処方され, 本学循環器内科から術前よりピソプロロール fumarate 1.25 mg/日(β 遮断薬)が処方されていた.
4. 家族歴: 特記事項なし.
5. 現病歴: 本学小児歯科にてTBI(Tooth Brushing Instruction)などの口腔ケア, 上下前歯部の知覚過敏処置など定期的な検診を行っていたが, 6ヶ月前よりプラークコントロール不良となり下顎右側智歯にう蝕を認めた. 鎮痛剤と抗生剤の内服投与による経過観察がおこなわれていたが, 時々, 歯痛にみまわれたため対症療法での継続を断念し, 抜歯目的で口腔外科に紹介され, その際の全身麻酔での管理目的に当科紹介となった.
6. 術前検査所見:
 - 1) 理学的所見: 体格中等度で, 栄養状態良好. 聴診上胸骨下部左縁第4肋間で縮期性雑音を認めLevine分類でII/VI度であった.
 - 2) 血液検査所見: 血清アルブミン (Alb) 8.2 g/dl, 血中尿素窒素 (UN) 21.0 mg/dl, 血漿フィブリノーゲン (Fbg) 444 mg/dlと軽度

高値を示していた他, 異常は認めなかった.

- 3) 胸部X線写真所見: 心胸郭比 67%, 両側肺動脈・血管陰影増強を認め, 心拡大および肺うっ血を疑う所見であった(図1).

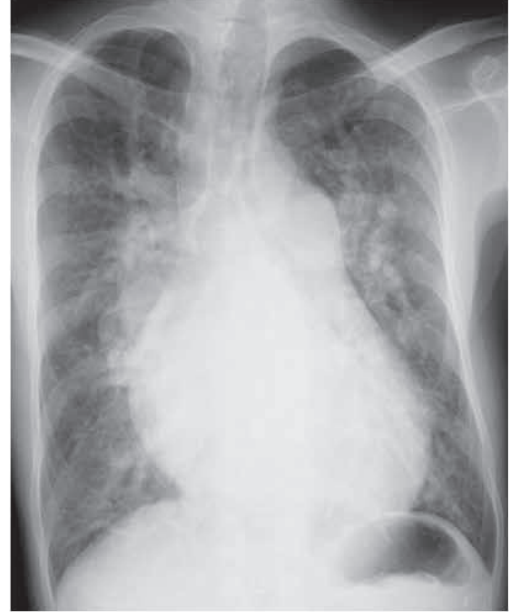


図1: 術前胸部レントゲン写真
心胸郭比 67%, 両側肺動脈・血管陰影増強を認めた.

- 4) 心電図所見: 心拍数 106 回/分, 電気軸 +82°, 心室性期外収縮, 左房拡大, 左室肥大を認めた.
- 5) 心エコー検査所見: 心室中隔欠損(膜様部周囲), 左房拡大, 肺動脈拡張, 肺血流量/体血流量 (Qp/Qs): 2.14, 左室駆出率 (EF): 55%であった. カラードプラ所見では, 肺動脈弁閉鎖不全症, 三尖弁閉鎖不全症は認めず, 欠損孔で左→右シャントを認めた.
7. 術前経過: 全身麻酔管理に先立って, 本学循環器内科で心疾患の精査を施行したところ, 心エコー検査では EF55%であり左室収縮能は保たれているものの, VSDにより左室拡大を認めるも右室肥大を伴う両室肥大を認めず, カラードプラ所見から Eisenmenger 化は否定的であった. 胸部レントゲン所見から肺動脈の拡張と軽

度うっ血を認めることから肺高血圧が疑われたが、日常生活で易疲労があるもののチアノーゼは認められず、呼吸苦もなく (NYHA 分類 II 度)、SpO₂ は 97 ~ 98% と保たれているので、短時間の全身麻酔は可能であると判断した。

8. 麻酔経過：左前腕に 22 ゲージの末梢静脈路確保し、前投薬としてミダゾラム 2.5 mg、硫酸アトロピン塩酸塩 0.2 mg を静脈投与した。さらに、麻酔導入に先立ちフェンタニル塩酸塩 50 μg 静脈投与およびレミフェンタニル塩酸塩を 0.1 γ で静脈持続注入を開始した。麻酔導入は TCI (target-controlled infusion) ポンプを用いてプロポフォール 5.0 μg/ml の静脈投与で急速導入し、ロクロニウム臭化物 40 mg 静脈投与により筋弛緩を得た後、経口気管挿管した。気管挿管後、直ちに感染性心内膜炎予防のためアンピシリンナトリウム 2 g を静脈投与した。麻酔維持は空気 3 L/min、酸素 1 L/min、プロポフォール 2.5 μg/ml による完全静脈内麻酔で行い、さらにフェンタニル塩酸塩 50 μg 静脈追加投与、レミフェンタニル塩酸塩 0.1 ~ 0.2 γ で静脈持続注入し維持した。術中、心室性期外収縮が散発したものの、バイタルサインの大きな変動もなく全身麻酔管理下で抜歯処置が施行された。

麻酔覚醒は、開眼、十分な自発呼吸とスガマデックス静脈投与により筋弛緩薬の拮抗を確認し、完全覚醒による著しい体動を回避するため半覚醒状態で抜管した。全身麻酔中、収縮期血圧 80 ~ 112 mmHg、拡張期血圧 43 ~ 70 mmHg、心拍数 98 ~ 120 回/分、SpO₂ 97 ~ 98% と安定して経過し、致死的不整脈の出現もなく終了した。麻酔時間 1 時間 20 分、手術時間 20 分、術中補液 350 ml であった。病棟へ帰室後、経過良好で同日夕方には経口摂取開始、モニタ装着終了となり独歩可となった。術後の経過も良好で翌日退院となった。

考 察

5p- 症候群とは、乳幼児期に猫の鳴き声に似た啼泣を特徴とし、小頭症、小顎症、発達の遅れ、

筋緊張低下を主徴とし、斜視、先天性心疾患や知的障害を伴う染色体異常であり、発生率は 1/5,000 ~ 50,000 とされている¹⁾。

現在、低年齢や知的障害者など歯科治療に協力が得られない、あるいは、成人でも歯科治療による循環器系への負荷増大による基礎疾患の増悪を予防するため全身麻酔下で歯科治療を行うこともある^{7), 8)}。本症例も重度の精神発達遅滞があり、通常の方法による局所麻酔下での埋伏歯抜歯は不可能と考え、口腔外科から全身麻酔下での管理を依頼された。

精神遅滞などを伴った患者の麻酔前投薬の使用は、鎮静薬の経口投与、あるいは症例により期待する鎮静効果が得られないため使用しない事もある^{9~11)}。2016 年以降、当科でも麻酔前投薬は用いられておらず、前投薬の使用については、病院施設の環境や症例により様々である。本症例においても、術前診察で麻酔前投薬により期待する効果が得られないと判断し、手術室に母親と同伴し入室することで対応した。

また、本症例は成人の先天性心疾患併存例で、肺高血圧症、うっ血性心不全、VSD を合併していた。VSD は、欠損孔の位置により、膜性部型、円錐部型、筋性部型に分類 (Kirklin 分類) され、膜性部型は高位 VSD とも呼ばれ最も頻度が高いとされている^{12), 13)}。欠損孔が小さいものは無症状あるいは自然閉鎖する症例もあるが、一般的に VSD は、左右心室間の交通により高圧の左心室から低圧の右心室に左→右シャントが生じると、右室の心拍出量が増加し、肺動脈、左心房、左心室と容量負荷が生じ両心室肥大となる^{12), 13)}。さらに、肺血流増加が持続し肺血管抵抗上昇により肺高血圧となると右→左シャントが生じ、チアノーゼ、易疲労、胸痛、失神などを生じる Eisenmenger 症候群を呈する^{12), 13)}。

本症例も膜性部型 (中等大の欠損孔 14.9 mm) の VSD で Eisenmenger 化はしていなかったものの、左→右シャントにて肺血流量が増加している症例であり、現在まで根治術を施行するには至らず、病期の進行に対処するのみであった。

表 1: 全身麻酔管理上の問題点

1. 循環管理, 2. 呼吸管理, 3. 感染性心内膜炎の予防, 4. 内服薬の休薬の是非があげられる

1. 循環管理	1) 左→右シャント量増加の防止 2) 肺・体血流比の維持 ①肺血管抵抗 ②体血管抵抗 3) 不整脈への注意
2. 呼吸管理	1) 気道確保・挿管困難への対応 2) 過換気の回避 3) 適切な吸入酸素濃度
3. 感染性心内膜炎の予防	
4. 内服薬の休薬の是非	

したがって、周術期に何らかの心イベントを引き起こす危険があり、全身麻酔管理には細心の注意が必要と思われた。

そこで、全身麻酔管理上の問題点として、特に循環と呼吸の管理、感染性心内膜炎の予防、そして内服薬の休薬の是非への配慮が必要と考えた(表1)。

肺血流量増加を伴うVSDの左→右シャント量は、肺血管抵抗と体血管抵抗に影響される^{12)~14)}。吸入麻酔薬のセボフルランは肺血管抵抗も体血管抵抗も低下させるが、プロポフォールは肺血管抵抗への影響は少なく体血管抵抗を低下させる^{12)~14)}。本症例は、左→右シャントにより肺血流量が増加していたため左→右シャント量の更なる増加を防ぐ必要があった。そこで肺血管抵抗を維持し体血管抵抗を下げる目的で全身麻酔薬にプロポフォールを用い、さらにフェンタニルクエン酸ナトリウム、レミフェンタニルを併用し循環動態の安定化に努めた。

不整脈の対策として①抗不整脈薬の準備(カルシウム拮抗薬;ベラパミル, ジルチアゼム, カリウムチャネル遮断薬;アミオダロン, ナトリウムチャネル遮断薬;リドカイン塩酸塩, β 遮断薬;ランジオロール, 抗コリン薬;アトロピン硫酸塩, 強心薬;ジゴキシン), ②経皮的ペーシング可能な除細動器の準備を行った。

また5p-症候群は、下顎の劣成長、喉頭低形成、喉頭・声門狭窄¹⁵⁾などによるマスク換気困難

や挿管困難¹⁶⁾が挙げられる。本症例は、術前診察で下顎の劣成長を認めたが、喉頭展開の難易度を評価するMallampati分類はClass II/IVであった。しかし、気道確保困難や挿管困難も想定されたため、経口エアウェイ、ビデオ喉頭鏡、気管支ファイバースコープを準備して全身麻酔導入を行った。幸いにも麻酔導入後、マスク換気も良好で通常の喉頭鏡を用いて喉頭展開したところ、喉頭の見え方を定量化したCormack分類においてGrade II/IVであり挿管困難デバイスを用いることなく挿管が可能であった。

さらに、全身麻酔中の高濃度吸入酸素による換気は肺血流量を増加させる^{12)~14)}ため、吸入酸素濃度を高濃度にせず通常¹²⁾の40%に設定した。また全身麻酔中のPaCO₂の低下は肺血管抵抗を低下させ肺血流量を増加させる^{12)~14)}ため、過換気にならないように適切なPaCO₂で管理にすることで肺血管抵抗を維持した。

また、肺血流量の増加した症例では肺合併症が起こりやすいとも言われており^{12)~14)}、さらに感染性心内膜炎についても弁膜疾患や先天性心疾患に伴う異常血流などが観血的処置後の感染性心内膜炎の中等度リスク群に分類されており、感染性心内膜炎の予防と治療に関するガイドライン(2017年改訂版)に従って周術期にアンピシリンナトリウムを3回計5g静脈内投与した¹⁷⁾。

一般的に β 遮断薬の突然の中断は、交感神経

の刺激が高まり反跳性高血圧をきたす恐れがあるとされているため¹⁸⁾、ビソプロロールフル酸塩は術前からの休薬をせずに内服を継続した。結果的に、術中も周術期にわたり特に問題なく管理し得た。

結 語

今回われわれは、VSDを合併した5p-症候群患者の歯科治療時の全身麻酔管理を経験した。本症例はEisenmenger化していなかったものの、左→右シャントにて肺血流量が増加している症例でありながら根治術を施行するには至っていなかった。したがって、周術期に何らかの心イベントを引き起こす危険があり、全身麻酔管理には細心の注意が必要であった。そこで、全身麻酔薬は体血管抵抗を下げ肺血管抵抗を維持する目的でプロポフォールを用い、さらに循環動態を安定化するためにフェンタニルクエン酸ナトリウム、レミフェンタニルを併用し選択した。

先天性心疾患患者の管理にあたっては、日常生活を含めた予備力の把握と病期の進行に合わせた周術期管理必要であり、循環器内科と連携を図ることを再確認した。

倫理に関する声明

本症例の学術論文発表に関し、保護者への説明と書面による同意を得ている。

利 益 相 反

本症例にあたり、開示すべき利益相反はない。

文 献

- 1) 松原珠美, 大平幸代, 山本博俊, 肥川義雄, 吉橋博史: 5p-症候群患者の全身麻酔経験. 臨床麻酔, 36: 1235-1236, 2012.
- 2) 下島圭子: 5p モノソミー: 小児科診療, 72: 6, 2009.
- 3) 大橋博文: 5 番染色体異常: 小児内科, 41: 226-227, 2009.
- 4) Santos, K.M., Rezende, D.C., and Borges, Z.D.O.: Anesthetic management of a patient with cri du chat syndrome. Rev.Bras. Anesthesiol,60: 630-633, 2010.
- 5) 岸本洋子: 5-P 症候群: 小児内科, 47: 1731-1734, 2015.
- 6) Cerruti, M.P.: Cri du Chat syndrome. Orphanet J. Rare Dis.,1:33,2006.
- 7) 大渡凡人: 成人先天性心疾患 (ACHD) と歯科治療. 障害誌, 42: 7-16, 2021.
- 8) 一杉 岳, 塚本真規, 芝 りか, 小山さゆり, 横山武志: Williams 症候群患児の全身麻酔下歯科治療経験. 日歯麻誌, 44: 150-152,2016.
- 9) 成清 綾, 道満朝美, 十川栄理子, 柿元順哉, 赤松明香, 藤崎史帆, 笹山 滯, 西村ななみ, 安井仁司, 秋山茂久: 全身麻酔時の採血によりバゼドウ病の診断にいたった Down 症候群患者の一例. 障歯誌, 42:53-59,2021.
- 10) 山座治義, 高山扶美子, 小笠原貴子, 廣藤雄太, 廣藤早紀, 木 舩 崇, 佐藤綾子, 香川由衣, 増田啓次, 福本 敏: 病診連携により施行できた Noonan 症候群患児の心臓手術前の口腔内感染源への歯科治療の一例. 障歯誌, 41:318-324,2020.
- 11) 澁谷 徹: 障害者の麻酔管理. 福島和昭, 一戸達也, 北畑 洋, 嶋田昌彦, 丹羽 均, 宮脇卓也 編集: 歯科麻酔学, 第 8 版, 医歯薬出版株式会社, 東京, 445-453 ページ, 2019.
- 12) 梶山加綱: 循環器系疾患. 古屋英毅, 松浦英夫, 雨宮義弘, 上田 裕, 金子 譲, 海野雅浩 編集: 歯科麻酔学, 第 5 版, 医歯薬出版株式会社, 東京, 105-115 ページ, 2001.
- 13) 藤澤俊明: 循環器系疾患. 丹羽 均, 入船正浩, 小長谷光, 渋谷 徹, 深山治久 編集: 臨床歯科麻酔学, 第 5 版, 永末書店, 東京, 52-58 ページ, 2019.
- 14) 梶山加綱: 循環器系疾患. 丹羽 均, 渋谷 徹, 城 茂治, 梶山加綱, 深山治久 編集: 臨床歯科麻酔学, 第 4 版, 永末書店, 東京, 76-85 ページ, 2011.
- 15) 安積さやか, 松本睦子, 倉迫敏明, 仁熊敬枝, 八井田豊, 安藤俊弘, 石井典子, 井石貴子, 中村芳美, 西海智子: 声門下狭窄により気管切開術を必要とした 5p-症候群の 1 例. 日小児麻酔会誌, 16:117,2010.
- 16) 蓑輪映里佳, 福田敦史, 庄内喜久子, 大友麻衣子, 斎藤正人, 梶美奈子: 猫なき症候群患児に対する全身麻酔下歯科治療. 小児歯誌, 57: 108-109,2019.
- 17) 日本循環器学会: 感染性心内膜炎の予防と治療に関するガイドライン (2017 年改訂版), 2019-07-1. https://www.j-circ.or.jp/old/guideline/pdf/JCS2017_nakatani_h.pdf. (参照 2021-6-23)
- 18) 櫻井 学: 術前の全身状態評価と管理. 福島和昭, 一戸達也, 北畑 洋, 嶋田昌彦, 丹羽 均, 宮脇卓也 編集: 歯科麻酔学, 第 8 版, 医歯薬出版株式会社, 東京, 204-216 ページ, 2019.

An experience of dental treatment under general anesthesia for a patient of 5p-syndrome

Yutaka SHINOHE, Wakana SAKANOUÉ, Motoi ITO, Shu SATO, Yoshihisa MIYAMAE, Mami CHIKUDA and Kenichi SATO

Division of Dental Anesthesiology, Department of Reconstructive Oral and Maxillofacial Surgery, School of Dentistry, Iwate Medical University

[Received : August 6 2021 : Accepted : September 8 2021]

Abstract : 5p-syndrome is a hereditary disorder caused by the partial deletion of the short arm of the fifth chromosome. It is characterized by a cat-like cry during infancy. We experienced a case of dental treatment under general anesthesia for a patient of 5p-syndrome with ventricular septal defect (VSD) . A 37- year-old male (height 150 cm, weight 40 kg) patient, diagnosed with horizontal eruption of wisdom teeth in lower jaw right-hand side, was scheduled for tooth extraction under general anesthesia. He was diagnosed with 5p-syndrome after birth and had congenital heart disease. He was only treated with medications by symptomatic therapy and there was no radical operation performed. He had a severe mental retardation and could not cooperate for dental treatment, so dental treatment under general anesthesia was scheduled. Anesthetic induction was induced by intravenous administration of midazolam 2.5 mg, fentanyl 50 μ g, continuous infusion of remifentanyl 0.1 γ and the plasma-targeted target-controlled infusion (TCI) of propofol 5.0 μ g /ml. Endotracheal intubation using a normal endotracheal tube was facilitated by intravenous administration of rocuronium 40 mg. Intubation grade difficulty identified at laryngoscopy was grade 2. Maintenance of anesthesia was accomplished by Air, O₂ and propofol. His hemodynamics were almost stable in intraoperative period. The SpO₂ and ECG were within normal range and may not have been a clinical problem. The duration of general anesthesia was 80 min, duration of surgery was 20 min, and concluded uneventfully. The management of patients with congenital heart disease is necessary for perioperative management according to the progress of the stage of the disease. We must also establish a cooperation system with cardiovascular medicine to prevent for complications and so as not to incur serious condition when complications occurred in the perioperative period.

Keywords: 5p-syndrome, ventricular septal defect, general anesthesia