

症例報告 / Case Report

## Pena-Shokeir 症候群 I 型の麻酔経験

恵川宏敏、山口重樹、岩崎忠臣、石川和由、濱口眞輔、  
北島敏光  
獨協医科大学麻酔科学教室

### 要 旨

Pena-Shokeir 症候群 I 型は、特有顔貌、多発性関節拘縮、肺低形成などをきたす予後不良の症候群であり、出生後早期に死亡する症例が多く、過去の本疾患に対する麻酔報告は少ない。今回、生後 10 ヶ月を経過し、気管切開術を余儀なくされた Pena-Shokeir 症候群 I 型の麻酔を経験したので報告する。Pena-Shokeir 症候群 I 型の麻酔管理では、顎関節の拘縮と小顎に伴う気道確保困難、マスク換気困難や肺低形成に伴う呼吸予備能の低下などにより、導入時の気道確保を含め、周術期の呼吸管理が重要となる。本症例における麻酔管理は、ケタミンとフェンタニルを用いた自発呼吸温存下に行い、気管切開術を無事終了することができた。また、Pena-Shokeir 症候群 I 型は悪性高熱との関連性が指摘されており、本症例では吸入麻酔薬の使用は避けた。

キーワード：Pena-Shokeir 症候群、麻酔管理、気管挿管、マスク換気、悪性高熱

### はじめに

Pena-Shokeir 症候群 I 型は、顔面奇形、多発性関節拘縮、肺低形成をきたす症候群であり、1974年に初めて報告<sup>1)</sup>されて以来、現在までに 100 例ほどの報告しかない稀な疾患である。出生児 12000 人に 1 人の割合で発症し、常染色体劣性遺伝の遺伝形式をもち、性差はやや女兒に多い（男：女 = 2：3）。生命予後は不良な疾患で、ほとんどの症例が出生後早期に死亡している<sup>2)</sup>。そのため、Pena-Shokeir 症候群 I 型に対する麻酔の報告<sup>3)</sup>はごく僅かであり、いまだその麻酔管理は不明な点が多く、注意を要する。

今回、予後不良ながらも生後 10 ヶ月が経過し、重度の

呼吸不全のために気管切開を余儀なくされた Pena-Shokeir 症候群 I 型患児に対する麻酔管理を経験したので報告する。

### 症 例

10 ヶ月、男児、身長 66.8cm、体重 5975g。出生前から胎児超音波や MRI (magnetic resonance image) で羊水過多、胎児肺低形成が指摘されていたが、在胎 36 週に心拍の低下を認め、緊急帝王切開で出生した。出生体重は 1,446g と低出生体重児で、出生後 1 分と 5 分のアプガースコアは 1 点と 3 点でありただちに気管挿管による人工呼吸管理が開始された。この時、小顎症および重度の顎関節拘縮による開口制限を認め、気管挿管が困難であった。その後、全身の先天性関節拘縮（図 1）、側湾（図 2）、小顎症を伴った特異的顔貌（図 3）、出生前よりの肺低形成（図 4）などの臨床所見より Pena-Shokeir 症候群 I 型と診断された。出生直後より呼吸の不安定な状態が続き、抜管および挿管が繰り返されていたが、全て開口障害に伴う挿管困難およびマスク換気困難を認めていた。



図 1 右肘関節・手関節の屈曲拘縮を認める  
（気管切開後に撮影）。

連絡先：〒 321-0293 栃木県下都賀郡壬生町北小林 880

獨協医科大学麻酔科学教室

山口重樹

TEL:0282-86-1111 FAX:0282-86-0478

e-mail:shigeki@dokkyomed.ac.jp



図2 脊椎の側弯を認める。



図3 眼間開離、平坦な鼻尖、耳介低位、小顎などの特有の顔貌を認める（気管切開後に撮影）。



図4 両肺の低形成を認める（気管切開前に撮影）。

今回、肺炎を併発し、長期挿管が予想されたため全身麻酔下に気管切開術が予定された。家族歴に、特記すべきことは認めなかった。麻酔前投薬は投与せず、気管挿管、補助呼吸下に手術室に入室となった。側弯、四肢の関節拘縮による体位保持の不安定性および制限を認めたため、麻酔中は日常生活でとられている体位を基本として、無理のない体位保持につとめた。各種モニタとして心電図、非観血的動脈圧測定、酸素飽和度計、麻酔ガスモニタ、体温計を装着した後に、50%酸素吸入自発呼吸下に、フェンタニル15 $\mu$ gおよびケタミン6mgの静注により麻酔を導入し、ケタミン2mg/kg/時の持続静注で麻酔を維持した。手術中は、筋弛緩薬は使用せず、麻酔器（ADU麻酔ワークステーションAS/3、Datex-Ohmeda社製）にジャクソンリースバックを用いた自発呼吸もしくは必要に応じた補助呼吸により呼吸管理を行った。手術開始後、気道内分泌物過多が原因と考えられる気道内圧の上昇と一過性のSpO<sub>2</sub>低下を認めたが、頻回の吸引により改善し、気管切開術を無事終了し、気切孔より内径4.5mmの気切カニューレを留置した。手術時間は46分、麻酔時間は110分で、手術終了後ケタミンの持続静注を中止し、患児は小児集中治療室に搬入された。麻酔中の体温管理は、室温を30に維持し、患者加温システム（ウォームタッチ5200、マリックロット社製）を用いて保温し、麻酔中体温は37前後に維持された。麻酔中の輸液は、ソリタT1号液を輸注ポンプ（テルフージョン輸液ポンプTE-161S、テルモ社製）を用いて投与し、総投与量は58mLであった。

小児集中治療室での呼吸管理は人工呼吸器の装着を必要とせず、患児の自発呼吸で行われ、約1時間後に患児の自然覚醒を得た。麻酔後2時間くらいは喀痰の分泌が多く、頻回の吸引を余儀なくされたが、以降喀痰は減少し、SpO<sub>2</sub>の低下は確認されなかった。そして、翌日一般病棟に退出するまでの間、呼吸、循環、体温管理において特に問題は認めなかった。

## 考 察

重度の肺低形成を伴う致死性先天性奇形の一つである Pena-Shokeir 症候群 I 型は、出生直後に死亡することが多く、その麻酔管理に関する報告は少ない<sup>3)</sup>。しかし、出生直後より肺の低形成が認められるため<sup>4)</sup>、長期間の呼吸管理が余儀なくされ、気管挿管、気管切開などの気道確保の手段が必要となることが多く、麻酔科にとっては重要な疾患と考えられる。数少ない報告に記載されている麻酔管理上の問題点は、関節および顔面の奇形による気道確保困難である。また、肺低形成のため呼吸予備能の低下により、麻酔導入などの気道確保時に時間的余裕が制限される。そして、本疾患は悪性高熱との関連性が指摘されており、麻酔管理では麻酔薬の選択が重要となる。他には、全身の関節拘縮に伴う麻酔中の体位保持などの問題点が挙げられる。

本症例では、手術室入室時、すでに気管挿管が施されており、麻酔導入時の気道確保の問題はなかった。しかし、小顎、顎関節の拘縮のため過去に施行された気管挿管において繰り返し挿管困難を認めていた。また、重度の顎関節の拘縮によるマスク換気困難も認められていた。Pena-Shokeir 症候群 I 型に対する麻酔管理の報告は、著者らが知る限りでは中村ら<sup>3)</sup>が報告したもののみで、彼らの報告でも患児は手術室入室時に気管挿管されていた。言い換えれば、これまでに Pena-Shokeir 症候群 I 型に対する麻酔管理を経験した麻酔科医は皆無に近いと考えられる。もし、気道確保が施されておらず、麻酔導入時に気管挿管を行わなければならない場合、マスク換気および気管挿管に困難を要することが十分に予測される。挿管困難が予想されている小顎症を有する先天性奇形は数多く報告されているが、本症例のような重度の顎関節症を合併している場合はマスク換気困難も念頭におかなければならない。挿管困難のみならずマスク換気困難が予想される症例では、麻酔導入時の気道確保に関して時間的余裕はほとんど無いと考えられ、麻酔導入前に、気管切開を含めた緊急気道確保の準備や十分な酸素投与を行い、自発呼吸下に気管挿管を施行することが望ましいと考えら

れる。本症例のような Pena-Shokeir 症候群 I 型では、さらに肺の低形成が存在するため、一刻の猶予も無いと思われる。

Pena-Shokeir 症候群 I 型と悪性高熱の関係を積極的に示唆する報告は見られないが、本症のような先天性の全身性多発関節拘縮をきたす疾患として先天性多発関節拘縮症などでは悪性高熱との関連を疑わせる報告がある<sup>5)</sup>。そのため、本症例における麻酔薬はフェンタニルおよびケタミンなどの静脈麻酔薬を選択し、吸入麻酔薬を使用しなかった。中村らの Pena-Shokeir 症候群 I 型の麻酔管理の報告では、患児が気管支痙攣を繰り返していたため、気管支拡張作用のあるセボフルランを使用しており、悪性高熱を引き起こすことなく、無事麻酔を終了している。しかし、Pena-Shokeir 症候群 I 型と悪性高熱との因果関係ははっきりしない現況では、セボフルランの使用は好ましくないと考えた。

現在までに Pena-Shokeir 症候群 I 型に対する麻酔管理の報告は極僅かであり、確定した麻酔方法はないが、本症例を通して麻酔導入時の気道確保の困難性を十分に知ることができた。

## 文 献

- 1 Pena SDJ, Shokeir MHK: Syndrome of camptodactyly, multiple ankyloses, facial anomalies, and pulmonary hypoplasia. A lethal condition. *J Pediatr* 1974; 85: 373-5.
- 2 柄川 剛、親里嘉展、高寺明弘、他: Pena-Shokeir 症候群 I 型の姉妹例. *小児科臨床* 2005; 58: 1719-24.
- 3 中村明代、川上伸次、片山俊子、他: 気管支痙攣を繰り返した Pena-Shokeir 症候群の麻酔管理. *麻酔* 2005; 54: 1146-8.
- 4 Boesen PV, French CE: Acute respiratory distress in Pena-Shokeir syndrome. *Ear Nose Throat J* 2004; 83: 772-3.
- 5 高地光世、上原 朗、石原三郎: ダントロレンの予防投与を行った先天性多発性関節拘縮症の麻酔経験. *臨床麻酔* 1988; 12: 251-2.

# ***Anesthetic management for tracheotomy in a patient with Pena-Shokeir syndrome type I***

Hirotoishi Egawa, Shigeki Yamaguchi, Tadaomi Iwasaki, Kazuyoshi Ishikawa,  
Shinsuke Hamaguchi, Toshimitsu Kitajima  
Department of Anesthesiology, School of Medicine, Dokkyo Medical University  
880 Kitakobayashi, Mibu, Tochigi, 321-0293, Japan

## **Abstract**

A 10-month-old boy with Pena-Shokeir syndrome type I underwent tracheotomy under general anesthesia. Pena-Shokeir syndrome type I is characterized by congenital contractures, pulmonary hypoplasia, facial anomalies. Patients with Pena-Shokeir syndrome type I may present problems of airway management during anesthetic induction, involving intubation and mask ventilation due to micrognathia, mandibular joint contracture and pulmonary hypoplasia. As he had been already intubated before admission of operating room, we did not experience any problems for airway management during anesthetic induction. Anesthesia was induced and maintained with fentanyl and ketamine. No inhalational anesthetic was used because of possible relation between Pena-Shokeir syndrome type I and malignant hyperthermia.

**Keywords:** Pena-Shokeir syndrome type I, anesthetic management, difficult airway management

*Clin Pediatr Anesth* 2006;12:128-131