

●短 報●

ファイファー症候群の頭蓋骨形成術後に複合的な予防措置により再挿管を回避できた1例

黒田 唯¹⁾・佐藤大三¹⁾・三高千恵子¹⁾・川越いづみ¹⁾・尾堂公彦²⁾・稲田英一¹⁾

キーワード：経鼻高流量酸素療法，小児，頭蓋骨形成術，ファイファー症候群

I. はじめに

ファイファー症候群は頭蓋骨癒合症、短頭症、顔面中部低形成、四肢の形成不全、心疾患を伴う疾患である。それぞれに対して、幼少期より頻回の全身麻酔による手術治療が必要となる。しかし、上顎骨の低形成による鼻腔、咽頭狭窄のために気道管理に難渋することも多い。

経鼻高流量療法 (nasal high flow therapy : NHFT) は専用の経鼻カニューレを用いた高流量酸素の投与により患者の吸気流量を上回る吸入ガスを供給することのできる酸素療法の1つであり、圧やフローによる補助が上気道狭窄に有効であるといわれている¹⁾。上気道狭窄のリスクが高い患者に粘膜浮腫が加わる可能性がある時に、NHFTを中心にした複合的予防・治療が有効であったので報告する。

II. 症 例

10カ月女児。身長64cm、体重6.3kg。胎児期に頭蓋骨癒合症と診断され、妊娠38週3日に選択的帝王切開で出生となった(2,936g、Apgar 8/9)。血縁者に遺伝性疾患の既往歴はなかった。クローバー葉頭蓋、眼球突出、両側耳介低位・低形成、外耳～内耳奇形、仙骨奇形、折り重なり指、幅広の母指といった外表奇形を

持ち、ファイファー症候群2型の特徴を満たしていた。CTでは上顎骨の低形成が認められ、鼻咽頭における骨性の完全閉塞は認めなかったものの、鼻咽頭狭窄は存在する可能性が高いと考えられた。

生後3カ月時に水頭症に対してVPシャント手術の方針となった。術前のバイタルサインは血圧96/48 mmHg、心拍数138回/分、呼吸数25～30回/分、SpO₂ 98% (Room air)、体温36.4℃であった。麻酔導入時にマスク換気困難はあったが手術室にて抜管し、術後気道狭窄症状等の出現なく経過した。その後眼球突出が増悪したため早期の手術が必要となり、生後6カ月時に左右頭蓋骨形成術を施行した。前回導入時の換気困難を考慮し、自発呼吸を残し問題なく麻酔導入した。インターミディエイト気管内チューブ3.5mm、カフありを使用した。腹臥位、麻酔時間8時間53分、手術時間5時間45分、in total 735mL (輸液量595mL、輸血量140mL)、out total 191mL (出血量90mL、尿量101mL)であった。術後、長時間の腹臥位手術、輸液過多による顔面浮腫を認め、喘鳴が聴取され気道分泌物が多かったため抜管せず、ICUで人工呼吸管理となった。入室後は血圧90～120/60～80mmHg、心拍数120～140回/分、SpO₂ 98% (PC-SIMV (synchronized intermittent mandatory ventilation : 同期式間欠的強制換気)、呼吸数22回/分、PIP 14cmH₂O、PEEP 5cmH₂O、PS (pressure support : 圧支持) 5cmH₂O、FiO₂ 0.3) で経過した。酸素化低下や術後出血はなく、術後の水分バランスは+200mL/日であったが、尿量は維持できていた。術後1日目には顔面浮腫も軽減し、喘鳴も聴

1) 順天堂大学医学部附属順天堂医院 麻酔科学・ペインクリニック講座

2) 順天堂大学医学部附属練馬病院 麻酔科・ペインクリニック

[受付日：2018年10月30日 採択日：2020年4月8日]

取されなかったため抜管した。抜管直後に気道狭窄症状の予防目的に5,000倍アドレナリン液の吸入を行い、ヒドロコルチゾンコハク酸エステルナトリウム 10mg/kg を静注した。抜管2時間後から喘鳴の出現と呼吸数の上昇(35回前後)を認めた。さらにSpO₂が80%台に低下したため、5,000倍アドレナリン液の吸入を行ったところ、SpO₂が90%後半に改善した。挿管も検討されたが、アドレナリン吸入で対応可能であり、PaCO₂は40mmHg台とCO₂の貯留を認めなかったことから再挿管はしない方針とした。気道浮腫に対してデキサメタゾンリン酸エステルナトリウム 0.3mg/kg を6時間ごとに投与した。気道狭窄音は残存するものの、呼吸数20~25回で安定しており、SpO₂の低下も認めなかったため、術後4日目にICU退室となった。

生後10カ月時に左右頭蓋骨形成術を施行した。麻酔導入時、マスク換気が困難であった。挿管チューブは前回同様インターミディエイト気管内チューブ3.5mm、カフあり(カフ0mL)を使用した。仰臥位、麻酔時間7時間49分、手術時間4時間27分、in total 870mL(輸液量555mL、輸血量230mL、回収血85mL)、out total 220mL(出血量170mL、尿量50mL)であった。輸液過多に加え、前回の抜管後の経過を考慮し、ICUで人工呼吸管理となった。入室後は血圧90~110/50~70mmHg、心拍数110~140回/分、SpO₂98%(PCSIMV、呼吸数22回/分、PIP14cmH₂O、PEEP5cmH₂O、PS5cmH₂O、FiO₂0.3)で経過した。術後1日目より気道浮腫の予防目的にデキサメタゾンリン酸エステルナトリウム0.3mg/kgの投与を3回行った。術後2日目に抜管前よりNHFT(AIRVO™)をFiO₂0.8、流量16L/分(2.5L/kg/分)で使用し、気管支攣縮の予防目的に5,000倍アドレナリン液を吸入した後に抜管した。抜管後、胸部単純X線では右上葉に無気肺を認めたが他の部分の含気は良好であり、気道狭窄音は認めなかった。呼吸数20~25回、SpO₂は90%後半で安定していた。術後5日目にNHFTを中止し、その後も呼吸状態の増悪なく、同日ICU退室となった。

生後11カ月には延長器具抜去術を施行した。挿管チューブは前回同様インターミディエイト気管内チューブ3.5mm、カフあり(カフ0mL)を使用した。麻酔時間3時間、手術時間1時間39分、in total 330mL(輸血使用なし)、out total 45mL(出血量30mL、尿量15mL)であった。術後Hb8.7g/dLと貧血があり、術

後の輸血負荷の影響を考慮し全身管理目的にICUで人工呼吸管理となった。入室直後より赤血球輸血40mLを行い、その後はHb10g/dL前後を維持した。血圧90~100/50~60mmHg、心拍数110~140回/分、SpO₂98%(PCSIMV、呼吸数20回/分、PIP24cmH₂O、PEEP5cmH₂O、PS5cmH₂O、FiO₂0.4)で経過した。前回同様、術後1日目よりデキサメタゾンリン酸エステルナトリウム0.3mg/kgを3回投与した。術後2日目は貧血の進行もなく、抜管前よりNHFT(AIRVO™)をFiO₂0.5、流量13L/分(2L/kg/分)使用し、5,000倍アドレナリン液を吸入後抜管した。抜管後、気道狭窄音はなく、呼吸数20~25回、SpO₂は90%後半で安定していた。術後4日目にNHFTを中止し、その後の経過は良好で同日ICU退室となった。

Ⅲ. 考 察

ファイファー症候群は、頭蓋骨癒合症、短頭症、顔面中部低形成、幅広く反った親指、大きなつま先を特徴とする。常染色体優性遺伝性疾患であり、FGFR1遺伝子、またはFGFR2遺伝子の変異が原因となる。本疾患は、表現型の重症度をもとに、3つの型に分けられ、本症例は2型に該当する。頭蓋骨癒合症による頭蓋内圧上昇の改善目的に幼少期より頻回の手術が必要となることが多い²⁾。気道閉塞は重度頭蓋骨顔面奇形症に頻回に起きるといわれており、上顎骨の低形成による上気道狭窄が原因と報告されている³⁾。本症例についてもCT所見から、上顎骨の低形成があり健常児に比較して上気道が狭く、術後の組織浮腫により喘鳴が生じやすいことが考えられた。

本症例は、1回目の全身麻酔導入時に換気が困難であったこと、2回目の手術直後に喘鳴が認められたことから、再挿管の危険性が高いと考えられた⁴⁾ため、抜管前より気道浮腫の予防目的にステロイドの投与を行なった。気道浮腫軽減目的のステロイドの投与については、抜管12~24時間前からのステロイドの頻回投与は直前の単回投与に比較して有効と報告されている⁵⁾。2回目の術後はステロイドの単回投与だったが、3、4回目の術後は複数回の投与を行ったため、抜管後の気道浮腫による気道トラブルは回避できた可能性がある。また抜管後の気管支攣縮の予防として抜管前からの気管支拡張薬とNHFTを選択した。

NHFTは①解剖学的死腔の洗い流し効果による吸気

CO₂分圧の減少、② PEEP 効果による呼吸仕事量の減少、③加湿、加温による排痰能の改善、④抜管後の低酸素の危険性に対して高濃度酸素の投与が可能⁶⁾、などが期待できる。NHFTが上気道内圧を上昇させるといふ報告があり⁷⁾、NHFTの圧による補助効果も呼吸仕事量の軽減につながる一因となったと考えた。2回目の術後に生じた喘鳴や酸素化の低下、呼吸数の増悪を生じることなく、ICU退室を可能にしたため、今回のNHFTを含めた呼吸管理は有用と考えた。抜管後のNHFTの継続は、上気道内圧の上昇効果があり、上気道の狭窄がある可能性の高い本症例に対して呼吸仕事量の改善に役立ったと考えた。

小児においてもNHFTを安全に使用しているという報告が多数見られる^{1, 8, 9)}。小児では1～2L/kg/分程度から開始し、酸素化を見ながら設定の調節を行う。また小児の気管支喘息患者にNHFT施行後、呼吸様式の改善、呼吸数の低下、低酸素血症の改善が見られ、加湿加湿された空気が気管支攣縮を予防するとの報告がある^{8, 9, 10)}。また、非侵襲的陽圧換気（noninvasive positive pressure ventilation：NPPV）に比べ、閉塞感の少ないNHFTのほうが児の協力が得られやすい^{8, 9)}といわれている。NHFTに加え、複数の方法を併用することにより、リスクの高い症例において患者の負担が少ない形で呼吸管理ができると考えた。

IV. 結 語

ファイバー症候群の頭蓋骨形成術後に複合的な予防措置により再挿管を回避できた。

本稿の要旨は、第40回日本呼吸療法医学会学術集会（2018年、東京）において発表した。

本稿の全ての著者には規定されたCOIはない。

参 考 文 献

- 1) Lee JH, Rehder KJ, Williford L, et al : Use of high flow nasal cannula in critically ill infants, children, and adults : a critical review of the literature. *Intensive Care Med.* 2013 ; 39 : 247-57.
- 2) Nieuwenhuyzen-De Boer GM, Hoogbeem AJ, Smit LS, et al : Pfeiffer syndrome : the importance of prenatal diagnosis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2014 ; 181 : 339-40.
- 3) Sculerati N, Gottlieb MD, Zimble MS, et al : Airway management in children with major craniofacial anomalies. *Laryngoscope.* 1998 ; 108 : 1806-12.
- 4) 人工呼吸器離脱に関する3学会合同プロトコル. https://www.jsicm.org/pdf/kokyuki_ridatsu1503b.pdf (2018年9月23日閲覧)
- 5) Khemani RG, Randolph A, Markovitz B : Corticosteroids for the prevention and treatment of post-extubation stridor in neonates, children and adults. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009 ; 8 : CD001000.
- 6) Simon M, Wachs C, Braune S, et al : High-flow nasal cannula versus bag-valve-mask for preoxygenation before intubation in subjects with hypoxemic respiratory failure. *Respir Care.* 2016 ; 61 : 1160-7.
- 7) Ritchie JE, Williams AB, Gerard C, et al : Evaluation of a humidified nasal high-flow oxygen system, using oxygraphy, capnography and measurement of upper airway pressures. *Anaesth Intensive Care.* 2011 ; 39 : 1103-10.
- 8) 板倉隆太, 宮本 和, 小林信吾ほか : 小児重症気管支喘息発作に対して経鼻高流量療法と気管支拡張薬の併用が有効であった1例. *人工呼吸.* 2018 ; 35 : 89-92.
- 9) Baudin F, Buisson A, Vanel B, et al : Nasal high flow in management of children with status asthmaticus : a retrospective observational study. *Ann Intensive Care.* 2017 ; 7 : 55.
- 10) Milési C, Boubal M, Jacquot A, et al : High-flow nasal cannula : recommendations for daily practice in pediatrics. *Ann Intensive Care.* 2014 ; 4 : 29.