

## 24 Apert 症候群 2 症例の経験

大阪医科大学集中治療室

南 敏明，岩破康二，酒井英子，岸田尚夫

Apert 症候群は，不規則な頭蓋骨癒合症，顔面中部の低形成，四肢の合指・合趾症等の身体症状を呈し，脳の發育障害等の機能的な問題を有するため，乳幼児期に全身麻酔下に craniofacial surgery が行われる。我々は，Apert 症候群を有する患者の craniofacial surgery 後の呼吸管理に難渋した 2 症例を経験したので報告する。

【症例】症例 1：1 歳 1 ヶ月，女児。身長 72cm，体重 8.7 kg。

Apert 症候群のため 1 歳 1 ヶ月時に全身麻酔下で craniofacial surgery 施行。手術中使用されたアドレナリン加生理食塩水皮下注によると思われる肺水腫のため挿管のまま ICU へ入室し，Servo 900 C による IPPV を開始した。術後 2 日目，肺水腫の改善を認めたため呼吸器からの離脱を開始，覚醒に伴い唾液分泌増加が著明となり，さらに気管への落ち込みのため喘息様発作を誘発し Weaning に難渋した。そのため抜管を試みるも，再挿管を余儀なくされた。気道・口腔内分泌物を抑制するため硫酸アトロピンを投与し，唾液分泌は抑えられ，前回のような落ち込みによると思われる喘息様発作もなく抜管し，術後 5 日目 ICU 転出となった。

症例 2-1：6 ヶ月，女児。身長 65cm，体重 6.1 kg。

出生時 Apgar score 5 点，Apert 症候群のため 6 ヶ月時に全身麻酔下に craniofacial surgery を施行し，挿管のまま ICU 入室。術後 2 日目，抜管を行なったが唾液分泌亢進，喘息様発作，さらにチアノーゼの出現のため再挿管，その後数度抜管を試みたがその都度覚醒・体動に伴う唾液分泌増加と，それに伴う気管内への落ち込みのため喘息様発作が誘発された。ジアゼパムシロップで鎮静しながら術後 7 日目に抜管，術後 9 日目に ICU 転出となった。

症例 2-2：症例 2-1 の患児

10 ヶ月時に喘息様気管炎のため本学小児科に入院し，喀痰咯出困難のためチアノーゼが出現。挿管

の上呼吸管理を行ったが改善せず ICU 入室となった。20 日間の HFJV 重畳で動脈血ガス分析は改善し，weaning を開始したが，前回と同様に覚醒に伴う唾液分泌の増加，さらに経口挿管チューブが刺激となり唾液分泌が著明となり，気管内への落ち込みが生じ喘息様発作が何回となく誘発された。後鼻腔狭窄のため経鼻挿管はできず，硫酸アトロピンを唾液分泌抑制の目的で投与し，thiamylal sodium の持続点滴等により鎮静しながら weaning を行った。唾液分泌のコントロールができたと判断し，抜管したが 1～6 時間内には再度喘息様発作のため挿管を余儀なくされたため，気管切開を施行し，カフ付気管切開チューブを挿入し呼吸器からの離脱をはかっている。

【考察】Apert 症候群の craniofacial surgery の術後管理は，顔面中部の形成不全による上気道の狭窄，顔面骨の手術による移動に伴って術前と呼吸経路が変わるため呼吸管理に難渋するが多い。今回我々が経験した 2 症例は，MRI でも舌根下部の気道の狭小化に加え，上顎形成不全，下顎前突でしかも相対的に舌が大きいため唾液分泌が亢進し，これが気管内へ落ち込み喘息様発作が誘発されたと考えられ，このため気道・口腔内分泌物抑制の目的で硫酸アトロピンを投与し口腔内分泌物のコントロールを行い良好な結果をえた。長期間の使用では，副作用として便秘が出現したが，熱気・浣腸で対処できた。また，気管切開チューブは唾液の落ち込みを防ぐため standard cuff 付きチューブを特別注文し使用した。

【結語】Apert 症候群の craniofacial surgery 後の呼吸管理は，顔面中部の形成不全のため唾液が過多となりやすく，しかも気管内へ落ち込み易く喘息様発作が誘発されるため，気道・口腔内分泌物抑制の目的で硫酸アトロピンを用いてコントロールを行い，良好的な結果を得た。