

## O-35 急性上気道狭窄により呼吸管理を要した Freeman-Sheldon 症候群の一症例

名古屋大学付属病院集中治療部

高橋英夫、真弓俊彦、榊原陽子、福岡敏雄、有島拓郎、武澤純

Freeman-Sheldon 症候群は特異的顔貌（小口症、小顎症、陥没した眼球、Hyperterolism）、内反足、手指の尺側偏位を特徴とする稀な先天性疾患で 1938 年に最初に報告された。気道管理の困難、悪性高熱、高頻度の術後呼吸器合併症が問題とされる。今回上気道感染症を契機に急性気道狭窄を来した症例を経験したので報告する。【症例】8M 男児、生後 1M より無呼吸発作が出現し、特徴的所見より同症候群と診断され経過観察中であった。数日間の感冒様症状の後、H12 年 10 月 14 日ミルク投与後に呼吸停止、チアノーゼを認め救急搬送された。陥没呼吸があり上気道狭窄を疑い、気管内挿管を試みたが挿管は困難であり、ラリングルマスクを挿入後に気管支ファイバー下に ID3.0mm の気管チューブを挿管したが、約 2 時間を要した。挿管後の呼吸状態は安定しており、CPAP(PEEP 3 cmH<sub>2</sub>O)+PSV (3cmH<sub>2</sub>O)を使用し血液ガス値は良好であった。喉頭ファイバースコープによる上気道の検索は口蓋垂、扁桃の腫脹の為不可能であった。喉頭浮腫に対しメチルプレドニゾン、誤嚥に対し CTM,AM の投与を行った。気管チューブ周囲よりのエア漏れの有無と、喉頭ファイバースコープでの観察（披裂部の浮腫）を参考に、喉頭浮腫の改善を待ち 10 月 20 日に抜管した。その後の検索でアデノイドの増殖と披裂部の浮腫の残存を認めたが、呼吸状態は安定していた。また喉頭軟化症と診断された。同年 12 月 31 日に再度呼吸停止にのため挿管・呼吸管理を要したが、患児の安全を考慮し気管切開が施行され、以後経過は良好である。【考察】呼吸管理上の問題点は主として気道確保とされ、全身麻

酔に伴う挿管困難の形で遭遇する頻度が高い。筋線維は変性、萎縮、線維化し、その結果口輪筋、頸部筋肉群の拘縮による頸部可動域の制限が発生し開口・頸部の伸展は障害される。挿管困難症や頸部の安静を必要とする症例に対しラリングルマスクによる気道確保後に、気管支ファイバーを用い気管内挿管を行う方法は、成人ではしばしば行われるが、小児でも有効な方法であり、本症でも試みるべき方法とされる。(1) 肋間筋への影響は胸郭変形、胸郭コンプライアンスの低下となり、痰の喀出が不十分となり肺炎等の呼吸器合併症の頻度が高くなる。気道狭窄について、その発生頻度は特に高くはないが、一般に年齢と共に気道狭窄の程度は改善するとされる。Robinson 等は喉頭軟化症を合併した新生児症例を報告しており、重症の気道閉塞および誤嚥の発生のため、気管切開を要したとしている。(2) 従って喉頭軟化症を合併する場合、気管切開の必要性が高くなると推察される。

【結論】急性上気道狭窄および喉頭軟化症により呼吸管理・気管切開を要した Freeman-Sheldon 症候群の一症例を経験した。本症候群は稀な疾患ではあるが、気道管理に際しては、挿管困難を常に念頭に置き、適切に対処することが重要である。

### 【参考文献】

1. Robinson PJ. Freeman Sheldon syndrome: severe upper airway obstruction requiring neonatal tracheostomy. *Pediatric Pulmonology*. 23:457-9, 1997
2. Munro HM et al. Freeman-Sheldon (whistling face) syndrome. Anaesthetic and airway management. *Paediatric Anaesthesia*. 7(4) :345-8, 1997