

〔原著〕 松本歯学 29 : 268~271, 2003

key words : Dandy-Walker 症候群 — 全身麻酔 — 歯科治療

## Dandy-Walker 症候群患者の全身麻酔経験

大河 和子, 澁谷 徹, 谷山 貴一, 織田 秀樹,  
姫野 勝仁, 廣瀬伊佐夫

松本歯科大学歯科麻酔学講座

General anesthetic management of a patient with Dandy-Walker syndrome

KAZUKO OOKAWA, TOHRU SHIBUTANI, KIICHI TANIYAMA, HIDEKI ODA,  
KATSUHITO HIMENO and ISAO HIROSE

*Department of Dental Anesthesiology, Matsumoto Dental University School of Dentistry*

### Summary

Dandy-Walker syndrome is characterized by perfect or partial defect of the cerebellum vermis and cystic dilatation of the posterior fossa communicating with the fourth ventricle. We used general anesthesia for comprehensive dental treatment in a case with this syndrome who had a ventriculo-peritoneal (VP) shunt. The patient was a 3-year-old boy diagnosed with Dandy-Walker syndrome at 5 months after birth. A VP shunt was inserted into the lateral ventricle and the cyst on the posterior fossa at 10 months. After the VP shunt operation, there were no symptoms of cerebellum dysfunction or increased intracranial pressure.

A diazepam suppository (6mg) was administered 90 minutes before the start of anesthesia. After the establishment of a venous route, anesthesia was induced with thiopental sodium (100 mg) and nasotracheal intubation was facilitated with vecuronium bromide (2.5 mg). Ventilation with a face mask and laryngoscopy were performed without difficulty. Anesthesia was maintained with oxygen (2 ℓ/min), nitrous oxide (4 ℓ/min) and sevoflurane (1~2%). Prostheses after pulpectomy in 4 teeth and composite resin filling in 4 teeth were performed and the anesthesia was over uneventfully after 3 hours and 35 minutes. There were no postoperative complications such as vomiting, disturbance of consciousness and ataxy.

There are several problems with the management of this syndrome, such as avoidance of embedded shunt-valve dysfunction by magnetic fields such as in MRI exposure, and by external force, choice of anesthetic that has less effect on cerebral pressure, and maintenance of adequate respiratory condition during operation and postoperative period.

## 緒 言

Dandy-Walker 症候群は、小脳虫部の完全ないし部分欠損と、第4脳室と交通のある後頭蓋窩の嚢胞形成を特徴とする中枢神経系奇形である<sup>1)</sup>。本症候群についての麻酔領域での報告はみられない。

今回われわれは、本症候群にともなう水頭症のための脳室腹腔短絡術 (VP シヤント術) を施行された患者の集中的歯科治療に際して、全身麻酔を行ったので管理法について報告する。

## 症 例

患者：3歳 男児。

診断名：多数歯齦蝕症，Dandy-Walker 症候群。

既往歴：在胎41週で吸引分娩にて出生し、出産時の異常は認められなかった。生後5か月時に水頭症を指摘され、Dandy-Walker 症候群との診断を受けた。10か月時、側脳室・後頭蓋窩嚢胞内にシヤント管を挿入し腹腔内へ誘導する VP シヤント術が施行された。また、1～2歳頃まで、両眼瞼、額、上唇の血管腫に対してレーザー治療を受けていた。

運動発達面では、這い歩きが19か月、歩行が25か月と発達遅滞を認めた。

現症：身長107 cm，体重22 kg。軽度の精神発達遅滞を認めたが、頭蓋内圧亢進症状，小脳症状

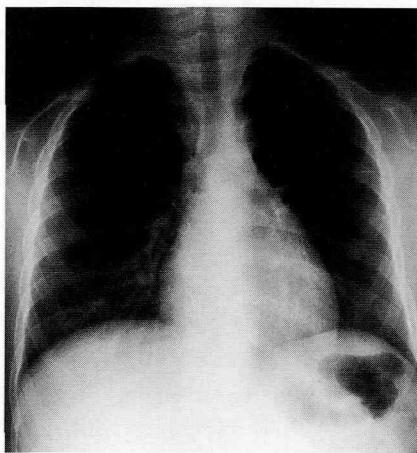


Fig. 1：胸部エックス線写真

シヤント管が腹腔内へ誘導されているのが認められる。肺野、心陰影等に異常は認められない。

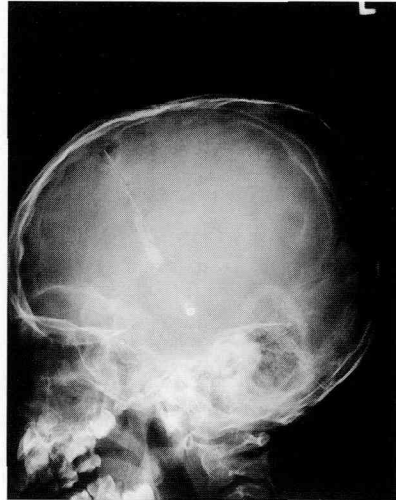


Fig. 2：頭部側面エックス線写真

左前頭部から側脳室内へシヤント管が1本，後頭蓋窩嚢胞内へ1本，この2本が左後頭部皮下で連続しシヤントバルブに接続されている。

は認められなかった。また、軟口蓋、咽頭に血管腫があり経過観察中であつた。

術前検査：血液一般，生化学，尿，心電図検査，胸部エックス線写真 (Fig. 1) において異常は認めなかった。頭部側面エックス線写真 (Fig. 2) において、左前頭部から側脳室内へ挿入されたシヤント管と、後頭蓋窩嚢胞内へ挿入されたシヤント管が左後頭部皮下で連結されシヤントバルブに接続されているのが確認できた。

## 麻 酔 経 過

麻酔前投薬として、入室1時間30分前にジアゼパム坐剤6 mgを投与した。意識下に静脈路を確保し、チオペンタールナトリウム100 mgで急速導入を行い、ベクロニウム2.5 mgにて筋弛緩を得た。マスクによる換気は容易であつた。喉頭展開時、下咽頭後壁に血管腫を確認したため注意深く経鼻挿管を行い、鼻腔、咽頭部からの出血は認められなかった。麻酔維持は酸素2 ℓ/min，笑気4 ℓ/min，セボフルラン1.0～2.0%で調節呼吸を行った。終末呼吸炭酸ガス分圧は35～40 mmHgで維持し、術中の血圧、心拍数に大きな変化はなかった。処置内容は、抜髄、即時根管充填と乳歯冠セット4本，レジン充填4本で、処置時間3時間，麻酔時間3時間35分であつた。術後

に嘔吐、意識障害、歩行障害などの合併症は認められなかった。

## 考 察

Dandy-Walker 症候群は、第4脳室の出口である Magendie 孔および Luschka 孔の閉塞による第4脳室の嚢胞状拡大と、小脳虫部の形成不全を伴う水頭症の一種<sup>2)</sup>である。先天性水頭症発症率はおよそ1万分の15<sup>3)</sup>で、そのうち1~3%に本症候群がみられる<sup>4)</sup>。水頭症の多くは非交通性で、大部分の症例において精神発達遅滞、初歩行の遅滞を認める。Magendie 孔、Luschka 孔の閉塞の程度により発症時期が異なり、生後間もなく発症するものと1~2歳以降に発症するものがある<sup>2)</sup>。臨床症状は、前者では頭囲拡大、特に後頭蓋窩の拡大が主なものであるが、2歳以降に発症するものでは頭囲拡大のほかに、小脳症候と下部脳神経の麻痺を伴うことがある。小脳症候は、眼振、言語障害、平衡障害などが多く、下部脳神経の麻痺は第9~第11脳神経がおかされやすい<sup>2)</sup>。その他の合併奇形には、脳回の奇形、脳梁欠損症、頭瘤、小頭症、中脳水道閉塞、延髄の奇形、脊髓空洞症、脊髓破裂、頭蓋底陥入症、口蓋裂、Klippel Feil 奇形、多指・合指症、多嚢胞腎などがある<sup>4)</sup>。

今回の症例は、生後5か月で本症候群と診断された早期発症のもので、10か月時に施行されたVPシャント機能が順調であったため頭蓋内圧亢進症状は認められなかった。また、初歩行に遅滞が認められたものの歩行状態に異常はなく、小脳症状も認められなかった。軟口蓋と下咽頭に血管腫を認めたが、今まで鼻出血の既往がなく、肉眼的に出血しやすいものではないと判断した。日常生活での運動制限はなく、全身状態は良好であった。

Dandy-Walker 症候群患者に対する麻酔管理上の問題点として、水頭症による頭蓋内圧亢進が挙げられる。これを防止するためには、円滑な麻酔導入・覚醒を図る、脳血管拡張作用の少ない薬剤を用いる、術中の急激な血圧上昇・炭酸ガス蓄積を起こさない、過量輸液を行わない等、生体に急激な変化を起こさないことが求められる。

静脈麻酔法に使用されるプロポフォールは、頭蓋内圧、脳血流、脳代謝の有意な低下を招くが、

脳灌流は十分に維持される。しかし、小児への安全性が確立されていない<sup>5)</sup>ため今回の症例には使用せず、吸入麻酔法を選択した。吸入麻酔薬の笑気は、単独でも他の揮発性麻酔薬との併用でも脳血流量、酸素消費量を増加させる。また、揮発性麻酔薬も頭蓋内圧亢進作用をもつが、セボフルランにおいてはその作用は比較的弱いとされ、過換気である程度抑制することが可能である<sup>6)</sup>。本症例ではVPシャントが十分に機能していたことから、笑気とセボフルランの使用は頭蓋内圧に著明な変化を与えないと思われた。前投薬に使用したジアゼパムは、脳動脈血流速を減少させる<sup>7)</sup>という報告から前投薬としての使用により、吸入麻酔薬による脳血流量増加を抑制すると考えられる。また、静脈麻酔薬のチオペンタールは、脳血流減少、脳代謝抑制、頭蓋内圧の低下作用をもつことが知られている<sup>8)</sup>。本症例では、麻酔前投薬としてジアゼパムを用い、恐怖や不安を軽減することで円滑な導入を行うことができた。麻酔維持は笑気、酸素、セボフルランにて調節呼吸を行い、炭酸ガス蓄積を起こさぬようにし、循環動態の安定に努めた。また、術後疼痛管理については、手術終了前に鎮痛薬を静脈内投与し、術後に疼痛の訴えはなかった。

次にVPシャント機能の管理においては、シャントバルブの設定圧変調を来さないよう磁気共鳴画像診断法(MRI)を避け、頭部皮下を走行するシャント管、およびバルブ部の器械的圧迫を行わないこと、また、VPシャントの閉塞・機能不全による頭蓋内圧亢進に伴う症状として、頭痛や意識障害・嘔吐・失禁・歩行障害等が認められないかに注意を払う必要がある。本症例では、術前後にVPシャントの閉塞・機能不全によるこれらの症状は認められなかった。

## 結 語

Dandy-Walker 症候群患者に対する全身麻酔を経験した。頭蓋内圧亢進を避けるため、円滑な導入、覚醒を心がけ、術中の血圧上昇、炭酸ガス蓄積を起こさないよう維持した。術前後に、VPシャントの閉塞・機能不全は認めなかった。

## 文 献

- 1) 水口 雅〈白木和夫, 前川喜平監修〉(2002) 小児科学, 2版, 1421, 医学書院, 東京.
- 2) 桑原武夫, 増田 肇〈佐野圭司編〉(1979) 新臨床外科全書第3巻 脳神経外科・自律神経外科, 初版, 364-7, 金原出版, 東京.
- 3) 田中修一〈飯島宗一編〉(1993) 現代外科学大系 神経疾患Ⅲ (23c), 初版, 36, 中山書店, 東京.
- 4) 佐藤 修, 中川俊男 (1983) Dandy Walker Syndrome. 小児症候群 小児内科臨時増刊 Vol.15 : 186.
- 5) 釘宮豊城〈沼田克雄監修〉(1995) ディブリン麻酔の手引き, 初版, 90, Excerpta Medica, 東京.
- 6) 内本亮吾, 坂部武史〈稲田豊監修〉(1999) 改訂セボフレン® 臨床麻酔の実際, 1版, 119, 丸石製薬株式会社, 大阪.
- 7) Shibutani T, Hirota Y, Niwa H and Matsuura H (1993) Cerebral arterial blood flow velocity during induction of general anesthesia : Rapid intravenous induction versus awake intubation. *Anesth Prog* **40** : 122-6.
- 8) 岡本浩嗣, 外須美夫〈花岡一雄, 真下節, 福田和彦編〉(2002) 臨床麻酔学全書 (上巻), 1版, 340, 真興交易, 東京.