

## Krabbe 病患者の全身麻酔経験

織田秀樹, 澁谷 徹, 谷山貴一, 土佐亜希子, 廣瀬伊佐夫

松本歯科大学 歯科麻酔学講座 (廣瀬伊佐夫教授)

高井経之, 小笠原 正, 笠原 浩

松本歯科大学 障害者歯科学講座 (代行 和田卓郎学長)

General Anesthesia for a Patient with Krabbe Disease

HIDEKI ODA, TOHRU SHIBUTANI, KIICHI TANIYAMA, AKIKO TOSA and ISAO HIROSE

*Department of Dental Anesthesiology, Matsumoto Dental University School of Dentistry  
(Prof. I. Hirose)*

TSUNEYUKI TAKAI, TADASHI OGASAWARA and HIROSHI KASAHARA

*Department of Dentistry for the Handicapped, Matsumoto Dental University School of Dentistry  
(Acting Prof. : President T. Wada)*

### Summary

We present a 5-year-old boy with late infantile form of Krabbe disease who required general anesthesia for dental treatment. He was diagnosed with Krabbe disease at 1 year and 6 months old, and bone marrow transplantation was performed to prevent the neurological deterioration at 2 years old. He presented severe neurodegeneration and quadriplegia, and could not move actively except for tossing about from laterel to supine position.

A diazepam syrup (2 mg) was administered 90 minutes before the start of anesthesia. After the establishment of a venous route, anesthesia was induced with thiopental sodium (50 mg), and nasotracheal intubation was facilitated with vecuronium bromide (1.4 mg). The anesthesia was maintained with N<sub>2</sub>O (3.0 l/min), O<sub>2</sub> (1.5 l/min) and sevoflurane (1.0~2.0%). Pulpectomy and dental prosthesis for every 20 deciduous teeth was performed, and the anesthesia was completed uneventfully after 5 hours and 50 minutes.

### 緒 言

Krabbe 病は, galactocerebrosidase の欠損により, psychosine が分解されず蓄積して, 中枢

神経, 末梢神経の脱髄を引き起こす疾患である<sup>1)</sup>. 常染色体劣性遺伝形式をとり, その頻度は 10~20万人に 1 人といわれている<sup>2)</sup>. 臨床病型として乳児型, 幼児型, 若年型, 成人型に分類さ

れ、このうち最も頻度が多く、予後が悪いのは乳児型で、その典型例では、生後2ヵ月頃から原因不明の発熱と精神運動発達遅滞をきたし、急速に神経症状が進行して強直性痙攣や痙性四肢麻痺が認められるようになる。さらに視力障害や除脳硬直により外界との反応がなくなり、通常2歳以内に死亡する<sup>1,2)</sup>。本疾患に対しては特異的治療法はなく、痙攣、嚥下障害等に対する対症療法が行われる。一方、早期の骨髄移植により症状の進行を防ぐことができると報告されている<sup>1)</sup>。

今回われわれは、1歳時に発症した Krabbe 病幼児型患者に対して集中歯科治療のため全身麻酔を行ったので報告する。

### 症 例

患者：5歳7ヵ月，男児

診断名：多数歯う蝕，Krabbe 病

既往歴：生後1歳までは正常に発育していたが、次第に運動機能の退行が認められ、1歳6ヵ月時に某大学病院小児科にて Krabbe 病と診断され、2歳時に骨髄移植術を受けた。3歳時に自己免疫性溶血性貧血を発症し、ステロイドとアザチオプリンによる免疫抑制療法を開始した。その後、易感染性による発熱をくりかえしたため、 $\gamma$ -グロブリンの定期的補充を受けていた。

5ヵ月前にステロイド、2ヵ月前に $\gamma$ -グロブリンの投与を中止されており、小児科主治医のコメントでは、最近の全身状態は比較的良好とのことであった。

現症：身長95 cm，体重12.1 kg，血圧90/60 mmHg，脈拍100回/分。四肢および体幹の運動機能障害があり、手で物をつかむことも不可能で、能動的な運動は、横臥位から仰臥位への寝返りのみが可能であった。移動は車椅子で行っていた。食事、排泄、更衣などの日常生活はすべて介助を要する状態であった。漏斗胸が認められたが、現在は呼吸器系の合併症はなく、聴診でも呼吸音に異常はなかった。

常用薬として、免疫抑制剤のアザチオプリン(5 mg/日)、合成抗菌剤のスルファメトキサゾール・トリメトプリム(500 mgを週3回、朝夕)を投与されていた。

臨床検査(Table.1)では、Fe 17 mmol/lと低値を示した以外、異常値はみられなかった。また胸部X線写真、心電図ともに異常はみられなかった。

### 経過

前投薬として入室1時間30分前にジアゼパムシロップ2 mgを経口投与した。静脈路を確保した

Table.1 Laboratory data

(C. B. C)		(BIOCHEMICAL)	
WBC	6500/mm <sup>3</sup>	TP	6.8 g/dl
RBC	425 × 10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	ALB	4.3 g/dl
Hb	13.1 g/dl	A/G	1.7
HCT	40.5%	TTT	5.0
Plt	20.3 × 10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	AST	25 U/l
PT	11.4 seconds	ALT	8 U/l
APTT	29.7 seconds	LDH	180 IU/l
(URINALYSIS)		ALP	628 U/l
Specific gravity	1.025	$\gamma$ -GTP	6 IU/l
pH	8.0	CPK	57 IU/l
Protein	(-)	Glucose	87 mg/dl
Sugar	(-)	Creatinine	0.2 mg/dl
Acetone	(-)	BUN	15.0 mg/dl
Bilirubin	(-)	Fe	17 mmol/l
Occult Blood	(-)	Na	141 mmol/l
Nitrite	(-)	K	3.9 mmol/l
Urobilinogen	1.0	Cl	106 mmol/l

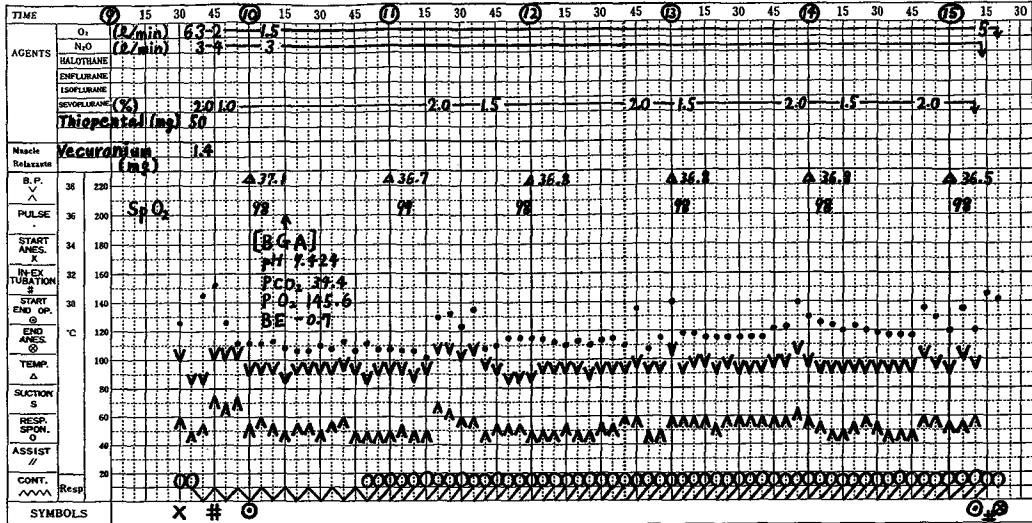


Fig.1 Anesthesia record

B. P. : 血圧 SpO<sub>2</sub> : 経皮的酸素飽和度  
 PULSE : 脈拍数 BGA : 動脈血液ガス分析  
 △ : 体温

後、ヒドロコルチゾンナトリウム25 mgの静脈内投与によりステロイドカバーを行った。チオペンタール50 mgにより麻酔を導入し、バクロニウム1.4 mgにて筋弛緩を得た。マスクによる換気は容易で、まず経口挿管を行い、鼻腔内の消毒を十分にした後経鼻挿管を行った。麻酔維持は笑気3.0 l/min、酸素1.5 l/min、セボフルラン1.0~2.0%で行った。換気は筋弛緩薬の効果が消失した約1時間経過後から補助呼吸で行った。感染予防のため、術中にセピラミドナトリウム500 mgを投与した。血圧・心拍数に大きな変動はなく、処置時間5時間10分で、20歯の抜髄と菌冠修復処置を行った。麻酔からの覚醒は良好で、麻酔時間5時間50分で無事麻酔を終了した (Fig. 1)。

帰室から3時間後に経口摂取を開始し、誤嚥はみられなかった。気道閉塞、無呼吸発作などの呼吸器系合併症もなく、翌日に退院した。退院後外来で定期的に経過観察が行われているが、感染症による発熱などはなく、全身状態は良好であった。

考 察

Krabbe病では、リソソーム酵素である galacto-cerebrosidase の欠損によりミエリンの主要構

成脂質である galactocerebroside が分解されなくなる。また一方で、同じ基質である psychosine も分解されずに蓄積する。psychosine は神経毒性の強い物質として知られており、中枢神経、末梢神経の脱髄を引き起こす原因となる<sup>1,2)</sup>。主な臨床症状として精神運動発達遅滞、強直性痙攣、痙性四肢麻痺、錐体路症状、視力障害、嚥下障害、無呼吸発作などがある<sup>2,3)</sup>。

Krabbe病患者における全身麻酔に関する文献は、われわれが検索した限りではない。したがって、吸入麻酔薬、静脈麻酔薬の中樞神経系への作用や筋弛緩薬の神経筋接合部に対する作用に特異的なものがあるのかどうかは全く未知であった。そこで、本症例に対する麻酔方法、使用する麻酔薬として、最も一般的で、麻酔医が使い慣れたものを選択した。すなわち静脈麻酔薬としてチオペンタールを、筋弛緩薬としてバクロニウムを用いて急速導入を行い、麻酔の維持は笑気・酸素・セボフルランによる吸入麻酔法で行った。麻酔からの覚醒状態も良好で、術後の四肢麻痺の増悪、呼吸障害などはみられなかった。

また本症例では漏斗胸が認められたが、マスク換気時の気道確保は容易で、帰室後も気道閉塞、無呼吸発作など呼吸器系の合併症はみられなかつ

た。

今回は、上下顎全臼歯に補綴処置が必要であったため経鼻挿管法を選択した。経鼻挿管では鼻腔内の細菌が気管、肺などの呼吸器に入る可能性があった。したがって、まず経口挿管を行い、アクリノールで可及的に鼻腔内の消毒をした後に経鼻挿管を行った。免疫抑制療法による易感染性が考えられるため、術中から術後4日まで抗生物質を投与することにより、呼吸器の感染症を予防することができた。

#### 結 語

Krabbe 病幼児型患者に対してチオペンタール・ベクロニウムにより急速導入し、笑気・酸

素・セボフルランにより麻酔維持を行うことにより、無事麻酔管理を行うことができた。

#### 文 献

- 1) 乾 幸治 (1996) Krabbe 病. 小児内科 **28** 増刊: 382-5.
- 2) 衛藤義勝 (1991) Globoid cell leukodystrophy (KRABBE 病). Clinical Neuroscience **9**: 1210-2.
- 3) 伊藤昌弘, 長谷川毅, 下平雅之, 大澤由記子, 神山 潤, 関 一郎, 岩川善英 (1997) Krabbe 病における無呼吸発作の検討 (誘発電位・終夜睡眠ポリグラフィ・頭部 MRI・神経病理所見での解析). 脳波と筋電図 **25**: 194.