

Moebius 症候群の全身麻酔経験

土佐亜希子, 澁谷 徹, 谷山貴一, 織田秀樹, 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)

General Anesthesia for a Moebius Syndrome with Trismus

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

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

Summary

We encountered a case of Moebius syndrome with mental retardation and trismus. The patient was 7-year-old male for whom dental treatment was scheduled under general anesthesia because of mental retardation. He was diagnosed with cerebral infarction by MRI at 5 years old. His face showed so-called 'mask-like face' due to facial nerve palsy and he needed assistance for almost all aspects of daily life. The patient demonstrated about 18 mm of oral excursion between the upper alveolar ridge and the lower incisor, as the upper incisors were residual roots. A diazepam suppository (4 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 done after the administration of vecuronium bromide (1.5 mg). The anesthesia was maintained with oxygen (21/min), nitrous oxide (31/min) and isoflurane (0.4 to 1.0%). Caries treatment for 4 teeth, extraction for 5 teeth and extension of the frenulum of the upper lip were performed. The anesthesia was completed uneventfully after 3 hours and 15 minutes.

緒 言 症 例

Moebius 症候群は、先天性両側顔面神経麻痺を主徴とする症候群で、1888年に Moebius によって初めて詳しい報告がなされ、わが国では1959年に第1例が報告されたきわめて稀な疾患である²⁾。今回われわれは、精神遅滞と開口障害を合併した本疾患患者に対して集中的歯科治療のため全身麻酔を行ったので報告する。

患者：7歳，男児
診断名：Moebius 症候群，精神遅滞，多数歯う蝕
既往歴：在胎37週で正常分娩にて出生するも，低体重児（1900g）のため2ヶ月間入院し，哺乳，摂食困難のため1歳6ヶ月まで経管栄養を行っていた。1歳2ヶ月時に Moebius 症候群と

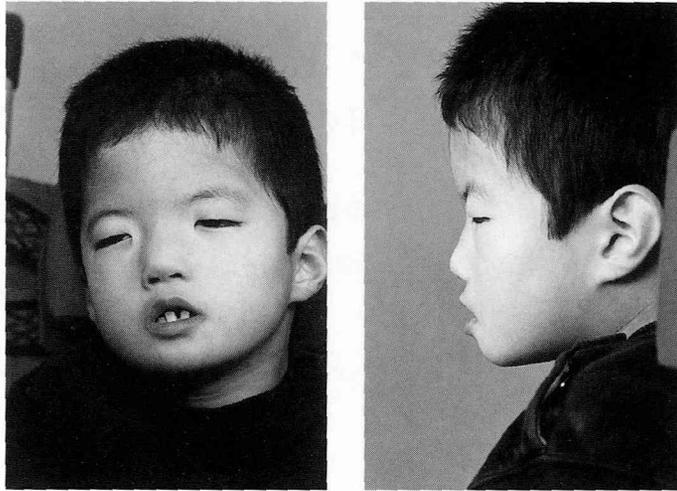


図1：顔貌写真（両側性顔面神経麻痺による仮面様顔貌）

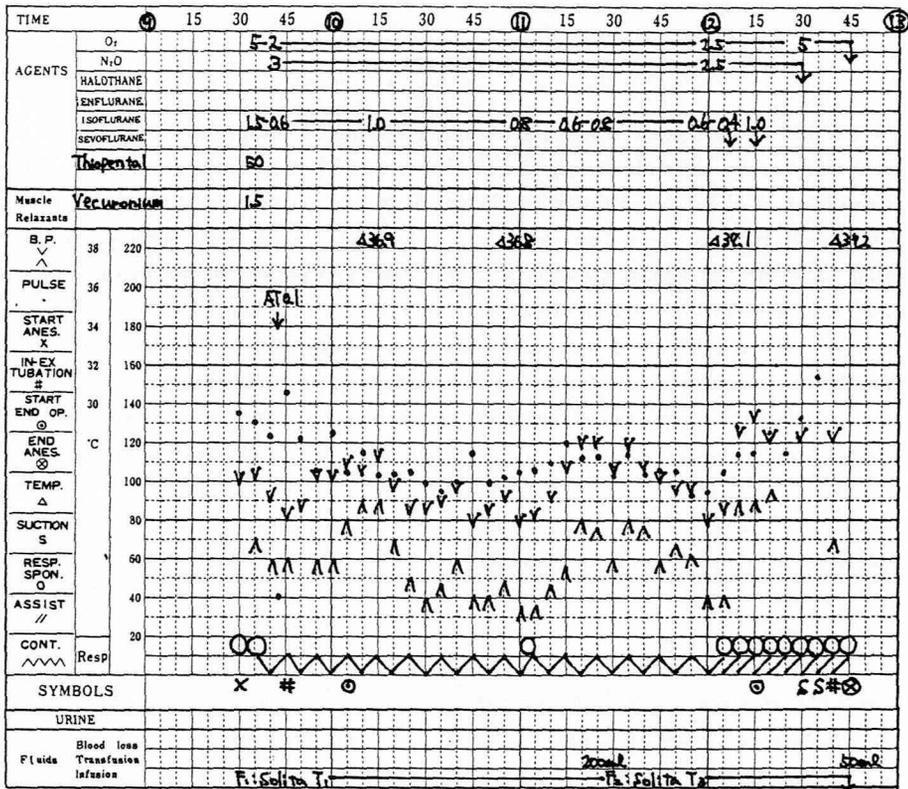


図2：麻酔記録

診断された。5歳3カ月時にMRIにて脳梗塞と診断されるも特に治療は行われなかった。

現症：身長95 cm，体重12.4 kg，収縮期血圧90 mmHg（触診法），脈拍130回/分。四肢の機能障

害があり，自立歩行は不可能で，日常生活はほぼ全面的に介助を要する状態であった。食事は主におかゆ，きざみ食などを摂取しており，誤嚥などはないとのことであった。常用薬はなかった。両

側性顔面神経麻痺による仮面様顔貌を呈し、小顎症は認められなかった(図1)。開口障害があり上顎前歯部が残根状態のため、上顎前歯部顎堤から下顎前歯部切端までの最大開口量は約18mmであった。また、漏斗胸を認めたが、睡眠時のいびきはないとのことであった。術前の血液検査では、白血球数の軽度の増加とFeの低値が認められた以外、異常値を示すものはなかった。心電図では洞性頻脈が認められた。胸部X線、聴診では特に異常所見は認められなかった。

麻酔経過(図2)：麻酔前投薬として入室90分前にジアゼパム坐薬4mgを投与した。静脈路を確保した後、チオペンタール50mgにて麻酔を導入し、マスクによる換気が可能であることを確認した後、臭化ベクロニウム1.5mgにて筋弛緩を得た。開口障害が認められたものの、シウォード型ブレードを用いることにより喉頭展開は可能で、経鼻挿管を行った。この際に迷走神経反射によると思われる徐脈(心拍数40回/分)を認めたため、硫酸アトロピン0.1mgを静脈内投与した。麻酔維持は酸素2l分・笑気4l分・イソフルラン0.4~1.0%にて行った。処置内容は保存修復処置4本、抜歯5本、上唇小帯延長術で処置時間は2時間30分。麻酔時間は3時間15分であった。麻酔の覚醒は良好で、抜管後の気道閉塞、呼吸抑制等の合併症は認められなかった。

考 察

先天性の顔面神経麻痺は1880年 vonGraefe¹⁾によりはじめて報告され、先天性両側性顔筋麻痺症候群(congenital facial diplegia syndrome)と呼ばれた。その後 Moebius²⁾によって小児の脳神経麻痺についての詳しい調査がなされ、外転神経麻痺を伴った先天性両側性顔面神経麻痺は Moebius 症候群と呼ばれるようになった。発生頻度はまれで、ほとんど孤発例であるが、常染色体優性遺伝様式を示す家系の報告もある²⁾。Towfighiら³⁾は本症候群の病因は1つではなく、遺伝、循環障害、中毒あるいは機械的圧迫などの要因が働き、橋部の運動核に発生上の欠陥が起り、末梢神経障害および筋萎縮などが合併して特異な病状を形成するのであろうと述べている。しかし、明確な病因はいまだ不明である。両側性顔面神経麻痺は、完全麻痺あるいは部分麻痺のことがあり、

しばしば他の脳神経麻痺を伴う。Henderson⁴⁾の報告した61例における分析では、両側顔面神経麻痺61例(100%)、外転神経麻痺45例(74%)、外眼筋麻痺15例(25%)、眼瞼下垂6例(10%)、舌下神経麻痺18例(30%)、三叉神経運動枝麻痺4例(7%)であった。その他、尖足9例(31%)、上腕奇形13例(21%)、大胸筋不全8例(12%)、精神遅滞6例(10%)がみられた。また Ferguson⁵⁾は、19例中16例に小顎症、13例に四肢奇形、4例に先天性心疾患(心室中隔欠損症2例、動脈管開存症1例、右胸心1例)が認められたと報告している。さらに筋突起過形成による開口障害を認めた症例の報告もある⁶⁾。症状は通常非進行性で、特別な治療法はない。

本症候群における麻酔管理上の問題点としては、小顎症などの顎顔面形態の異常による気道確保、挿管困難、嚥下障害による誤嚥の危険性、先天性心疾患、広範な中枢神経障害の存在の可能性が挙げられる。今回の症例においては、小顎症はみられなかったが漏斗胸を認めたため、マスク換気時の気道確保困難の可能性が予測されたが、麻酔導入時のマスク換気は容易に行うことができた。現在は睡眠時のいびきはみられないが、漏斗胸が認められたため乳幼児期には気道狭窄が存在していたと思われる。また、本症例では開口障害が認められ、その原因については精査が行われておらず不明である。幸い上顎前歯部の歯冠崩壊が著明で残根状態であったために、上顎前歯部顎堤から下顎前歯切端まで約18mmの開口量であったが、シウォード型ブレード付の喉頭鏡(図3)を使用することにより喉頭展開は可能であった(通常のマッキントッシュ型ブレードでは不可

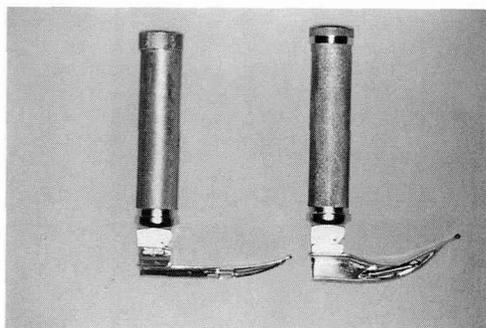


図3：左：シウォード型ブレード付き喉頭鏡
右：マッキントッシュ型ブレード付き喉頭鏡

能)。もしも上顎前歯が正常であれば開口量はずっと小さく喉頭展開は困難で、ファイバースコープなどによる気管内挿管が必要となったかもしれない。完全ないしは不完全の両側性顔面神経麻痺以外に、舌下神経、迷走神経、舌咽神経、三叉神経運動枝などにも麻痺がみられることが多く、摂食障害や嚥下障害を認める症例が少なくない⁵⁾。このような症例では摂食不良や誤嚥の危険性がある。本症例では1歳6ヶ月までは、哺乳、摂食困難のため経管栄養が行われていたが、現在はおかゆ・きざみ食であれば摂食可能で、食事中にむせることはなく、誤嚥性肺炎の既往はなかった。麻酔終了後4時間後から水分摂取を、6時間後から食事の摂取を開始したが、誤嚥や嘔吐などはみられなかった。

Moebius 症候群患者には心室中隔欠損症、動脈管開存症などの先天性心疾患を有する患者の報告がある⁵⁾。このような患者では心機能、心予備力などに対する術前の適切な評価と、細菌性心内膜炎予防のための抗生物質の投与が必要となる。今回の症例においては先天性心疾患の合併はみられなかった。本症候群の約15%に精神遅滞がみられることから、脳幹以外の広汎な中枢神経障害が存在する可能性が示唆されている⁷⁾。また、脳幹部の石灰化により中枢性の呼吸障害をきたした症例も報告されている⁷⁾。本症例では5歳時にMRIにて脳梗塞の存在が指摘されていた。梗塞部位などについての詳しい情報は得られなかったため不明であるが、脳梗塞によると思われる神経症状の増悪などはみられていない。麻酔中は循環動態の変動をできるだけ少なくするよう努め、過換気による

脳血流量の低下をきたさないよう、適切な換気を行った。

麻酔からの覚醒は良好で、術後の運動神経麻痺の増悪はみられなかった。

ま と め

精神遅滞と開口障害を伴った Moebius 症候群に対して歯科治療のため全身麻酔を行った。上顎前歯部が残根状態であったため喉頭展開は可能で、酸素・笑気・イソフルランにより麻酔維持を行い、合併症もなく麻酔管理を終了した。

参 考 文 献

- 1) von Graefe A. In : von Graefe A, Semisch T, eds. *Handbuch der gerammelten Augenheilkunde*, vol 6, Leipzig : Engelmann, 1880
- 2) Moebius PJ (1888) Under in fantilen Kernschwund. *Munch Med Wochenscher* **35** : 91-4.
- 3) Towfighi j, Marks K, Palmer E and Vannucci R (1979) Mobius syndrome-neuropathologic observations. *Acta Neuropathologica* **48** : 11-7.
- 4) Henderson J L (1939) The congenital facial diplegia syndrome : Clinical featur, pathology and etiology. *Brain* **62** : 381.
- 5) Ferguson S (1996) Mobius syndrome : a review of the anaesthetic implications. *Paediatric Anaesth* **6**(1) : 51-6.
- 6) Turk Ae, McCarthy JG, Nichter LS and Thorne CH (1999) Moebius Syndrome : The new finding of hypertrophy of the coronoid process. *J Craniofac Surg* **10**(1) : 93-6.
- 7) 山中 昂 : Moebius syndrome ; 診断と治療 1989 vol. 86/Suppl : 808.