

症 例

Goldenhar 症候群の麻酔管理

増田 貴子*, 富山 芳信*, 北畑 洋*
神山 有史, 斎藤 隆雄

要 旨

Goldenhar 症候群不全型の1才10ヶ月女児の形成外科手術の麻酔を経験した。明らかな小顎症はなかったにもかかわらず盲目的気管内挿管を必要とした。本症候群では、顔面奇形、脊椎奇形、心血管奇形等を合併するため、気道および循環器合併症に関する詳細な術前評価と臨床状況に応じた適切な気道管理を含む慎重な麻酔管理が必要である。

はじめに

Goldenhar 症候群は眼の奇形に耳、下顎、脊椎の奇形を伴った複合奇形症候群であり、胎生期の第1第2鰓弓の形成異常によって生じる¹⁻³⁾。麻酔管理上、その解剖学的原因による気道確保の困難が問題となるが⁴⁾、日本における本症候群の麻酔に関する報告は少ない⁸⁻¹⁰⁾。今回は本症候群の不全型患者における巨口症、副耳の手術の麻酔を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

1才10ヶ月の女児で身長は80cm、体重は10kgであった。骨盤位のため帝王切開術にて出生した。生下時体重は2604gで出生直後より眼瞼の脂肪類皮腫、副耳、巨口症が認められ、今回、副耳、巨口症に対する形成術が予定された。術前所見として外見的には下顎に異常を認めず、頰椎の可動性も制限されていなかった。精神発達にも遅れはみられなかった。検査所見では血液検査、心電図、

胸部X線像に異常は認めなかった。患者の顔部の特徴は写真1、2に示した。

前投薬はスコポラミン0.1mgを手術室搬入30分前に筋注した。麻酔は酸素、笑気(50%)、セボフルランにて導入した。下顎の保持により気道の開通性は保たれ、マスクによる補助呼吸も可能であった。静脈路を確保した後ベクロニウム1mgの投与の3分後に喉頭展開を試みたところ、喉頭蓋と披裂部の一部を直視できたが、それ以上は展開できず盲目的に経口気管内挿管を行った。麻酔は酸素、笑気、セボフルランにて維持した。モニターとして自動血圧計、心電図、直腸温、パルスオキシメータを用いた。術中、著変を認めず手術は2時間30分で終了し、麻酔からの覚醒は速やかであり、充分な覚醒を確認後、抜管した。回復室でも状態は安定しており、術後経過も順調であった。



写真1 眼瞼の脂肪類皮腫がみられる。

*徳島大学医学部麻酔学教室



写真2 副耳，巨口症がみられる。

考 察

Goldenhar 症候群は1845年に von Arlt⁵⁾により初めて記載され，1952年に Goldenhar¹⁾は自験3例に16例の報告を加えて独立疾患として報告した。

1963年に Gorlin ら²⁾はそれ以前の報告を含めた40例をまとめ，1) 眼球結膜の類皮腫または脂肪類皮腫，2) 副耳を主とした耳介の奇形，3) 脊椎の奇形を主徴とする症候群とした。その後 Feingold と Bum³⁾は眼奇形を必須とし，耳，下顎，脊椎の奇形のうち2つが存在すれば本症候群と診断することを提唱した。Sugar⁶⁾，加藤ら⁷⁾は本症候群のうち脊椎の奇形を伴わないものを不全型とした。今回の症例は，この不全型に相当するものと思われる。本症候群は第1第2鰓弓由来の奇形であるが，不全型では特に第1鰓弓由来の奇形である Treacher Collins 症候群との鑑別が必要である。Treacher Collins 症候群の眼症状は下眼瞼欠損が特徴であり，常染色体優性遺伝といわれている。Goldenhar 症候群では遺伝素因は明らかでない。

い。また，発生時期や原因についても明らかではないが，胎生期になんらかの局所的な血液供給異常が生じたものと推測されている⁷⁾。日本における本症候群の報告は少なく，麻酔に関しては永田ら⁸⁾，中島ら⁹⁾，野口ら¹⁰⁾の報告した3例のみである。本症候群では多くの症例で手術を繰り返し受けることが予想されるが，本症候群の麻酔を経験する機会は稀れである。

麻酔管理上，最も問題となるのは気道確保の困難である。これは下顎の低形成，頸椎可動性低下などの解剖学的原因による。小顎症は44%，顔面低形成は81%，脊椎奇形は69%にみられる³⁾。脊椎奇形では二分脊椎や側弯症の頻度が高いが，頸椎の異常もみられ³⁾，注意が必要である。気管内挿管困難のため手術を延期したり，逆行性気管内挿管を行ったという報告¹¹⁾もある。最近，Madan ら¹²⁾は Goldenhar 症候群の麻酔に関する17例の retrospective study を行い，明らかな気管内挿管困難は小顎症の1例のみであったと報告している。しかし，術前の上気道閉塞症状の有無，さらに顔面，頸椎の X 線像，Schwartz hyoid maneuver を含む詳細な検査が必要であり，気管切開の可能性を説明しておくことも考慮する。また，心血管系奇形の合併率は14～47%と高率であり¹³⁾，なかでもファロー四徴症，心室中隔欠損症が多く¹⁴⁾，動脈管開存症，大動脈縮窄症等もみられる¹⁵⁾。さらに肺の形成不全を合併¹⁶⁾することもあるため，心肺予備力に関する術前評価も重要である。

前投薬に関しては患者の状態と予定される手術の内容，時間などによって決定すべきであり，術前に上気道閉塞症状を認める場合には鎮静薬の使用は避けるべきであろう。麻酔導入に関しては気道の保持とマスクによる換気が可能なことを確認してから筋弛緩薬は投与すべきであり，明らかな挿管困難例では年齢的に気管支ファイバースコープの使用が困難な場合もあり，注意が必要である。短時間の手術の場合，鼻咽頭 airway による自発呼吸下の管理が有用であったとの報告¹²⁾やモニターとして respiratory inductance plethysmography が有用¹⁷⁾であったという報告もある。気管内チューブの抜管に関しては，十分な覚醒と気道反射の回復後に行うべきであり，抜管後も慎重な監視が必要であろう。

今回の症例では麻酔管理上、重大な問題を生じなかったが、気道系、循環系を含めたより詳細な術前評価と麻酔計画を行うべきであったと反省している。

文 献

- 1) Goldenhar M : Associations malformations de Poecil et de l'oreille, en particulier le syndrome dermoide epibulbaire appendics auriculaires fistula congenita et ses relations avec la dysostose mandibulo faciale. J Genet Humaine 1 : 243-286, 1952
- 2) Gorlin RJ, Jue KL, Jacobsen U, et al : Oculoauriculo-vertebral dysplasia. J Pediat 63 : 991-999, 1963
- 3) Feingold M, Bum J : goldenhar's syndrome. Am J Dis Child 132 : 136-138, 1978
- 4) Stehling L : Goldenhar syndrome and airway management. Am J Dis Child 132 : 818, 1978
- 5) von Arlt F : Klinische Darstellung der Krankheiten des Auges. Wien, Vol 3 : 376, 1845
- 6) Sugar HS : Oculoauriculo vertebral dysplasia. Am J Ophth 62 : 678, 1966
- 7) 加藤 宏, 藤田武史, 長島正実ほか : Goldenhar 症候群を伴った Left ventricular-right atrial communication の1例. 小児科臨床 23 : 755, 1970
- 8) 永田 昇, 竹内 敏, 玉手信治ほか : 横隔膜弛緩症を合併した Goldenhar 症候群の麻酔. 麻酔 33 : 331,

- 1984
- 9) 中嶋一雄, 澄川耕二, 則岡美保子ほか : Goldenhar 症候群と麻酔. 麻酔 33 : 1027-1029, 1984
- 10) 野口良子, 佐藤一範, 下地恒毅 : Goldenhar 症候群の麻酔経験. 臨床麻酔 10 : 1401-1402, 1986
- 11) Cooper CSM, Murray Wilson A : Retrograde intubation. Anaesthesia 42 : 1197-1200, 1987
- 12) Madan R, Trikha A, Venkataraman RK, et al : Goldenhar's syndrome: an analysis of anaesthetic management. Anaesthesia 45 : 49-52, 1990
- 13) Friedman S, Saraclar M : The high frequency of congenital heart disease in oculo-auriculo vertebral dysplasia. J Pediat 85 : 873-874, 1974
- 14) Greenwood R, Rosenthal A, Sommer A, et al : Cardiovascular malformations in oculoauriculo-vertebral dysplasia (Goldenhar syndrome) . J Pediat 85 : 816-818, 1974
- 15) 石川辰雄, 高見沢邦武, 高雄篤良ほか : 重複大動脈弓を合併した Goldenhar 症候群の1例. 小児科臨床 35 : 1209-1213, 1982
- 16) Pierpoint MEM, Moller JH, Gorlin RJ, et al : Congenital cardiac, pulmonary and vascular malformations in oculoauriculo-vertebral dysplasia. Ped Cardiol 12 : 297-302, 1982
- 17) Aoe T, Kohchi T, Mizuguchi T : Respiratory inductance plethysmography and pulse oximetry in the assessment of upper airway patency in a child with Goldenhar's syndrome. Can J Anaesth 37 : 369-371, 1990

Anesthetic Management of A Patient with Goldenhar's Syndrome

Takako Masuda, Yoshinobu Tomiyama, Hiroshi Kitahata, Arifumi Kohyama and Takao Saito

Department of Anesthesiology, Tokushima University School of Medicine, Tokushima, Japan

One year and 10 months old girl with Goldenhar's syndrome is presented who underwent the plastic surgery of facial abnormalities. Although the patient did not show typical micrognathia, blind endotracheal intubation was required. The pre-operative assessment of difficulty

in intubation is essential. Induction, maintenance and emergence of anesthesia for the patient went uneventful. Cardiovascular and craniovertebral anomalies should be also considered for anesthetic management of patients with Goldenhar's syndrome.

Key Words : Goldenhar's syndrome, Airway problem, Anesthetic management, Cardiovascular anomalies.