

症 例

脊髄小脳変性症に合併した大動脈弁輪拡張症の1例

岡田修一*, 金子達夫*, 志賀達哉**, 江連雅彦*
 佐藤泰史*, 長谷川豊*, 碓井正**, 小池則匡*
 須藤貴史**, 滝原瞳**

緒 言

脊髄小脳変性症 (spinocerebellar degeneration: SCD) は運動失調を主症状とする神経変性疾患の総称であり, 本邦の有病率は10万人あたり18.6人と比較的頻度の高い神経性疾患である¹⁾. しかし, 心大血管疾患を合併した症例の報告は少ない. 今回我々はSCDに大動脈弁輪拡張症(AAE)を合併した1例を経験した.

症 例

症 例: 62歳女性. 10年前から歩行障害により階段昇降が困難であった. 6年前からは構語障害が出現し, 4年前にSCDと診断された. 昨年12月に心不全で前医を受診, 本年2月の超音波検査で大動脈弁閉鎖不全症を指摘され内科的保存的に経過観察となっていた. 6月に当院紹介受診し, 超音波検査で高度大動脈弁逆流と, 大動脈基部が65mmと拡大し大動脈弁輪拡張症の診断で手術目的で入院となった.

入院時の現症は身長155cm, 体重45kg, 血圧140/45mmHg, 脈拍74/分・整で, 第3肋骨胸骨左縁に拡張期雑音を認めた. 一般血液, 生化学検査に異常所見はなかった. 胸部X線写真上, 心胸郭比(CTR)67%で縦隔影の拡大を認めた. 心電図は洞調律81/分で左心室肥大の所見を認めた. 心臓エコー検査で駆出率32%, 大動脈弁の高度逆流を認め, 上行大動脈は洋梨状に拡大し, バルサルバ洞は65mmに拡大していた. 胸部CTでは上行大動脈

基部は69mmと拡大していた(図1).

前投薬は投与しなかった. 手術室入室時, 血圧151/54, 心拍数84/分で麻酔導入前に左橈骨動脈に観血的動脈圧ラインを確保した. 麻酔導入はプロポフォール150mg(血圧低下に注意して50mgずつ投与), ベクロニウム10mg, フェンタニル0.2mgで行い, 気管挿管を施行した. 維持は, プロポフォールとレミフェンタニルで行った. プロポフォールはTCI(Target Control Infusion)機能付きインヒューザーを用いて目標血中濃度2.5~3.0 μ g/mlの間で調節した. レミフェンタニルは, 0.1~0.4 μ g/kg/minの間で調節した.

手術は胸骨正中切開, 上行大動脈送血, 右房2本脱血, 経右上肺静脈左室ベンディングで人工心肺を確立した. 上行大動脈の遮断, 切開後に心筋保護液を選択的に注入して心停止とした. 中極側はBentall変法(Carpentier Edwards Perimount 25mmとUBE 28mmストレートグラフトを用い, 右冠動脈は直接再建し, 左冠動脈は人工血管(Piehler法)で再建)とした. 低体温は行わず常温のまま, 末梢側は上行大動脈の遮断直下に吻合した. 人工心肺時間125分, 大動脈遮断時間91分, 手術時間246分であった. 出血量は332mlで, 貯血式自己血400mlにより他家血輸血することなく手術を終了できた.

手術後はICUに入室し, 同日人工呼吸器を離脱した. 術後7日目の超音波検査で人工弁機能は良好であり, CTで人工血管の吻合部と血流に問題は認められなかった(図2). 術後12日目に軽快退院となった.

*群馬県立心臓血管センター心臓血管外科

**同 麻酔科

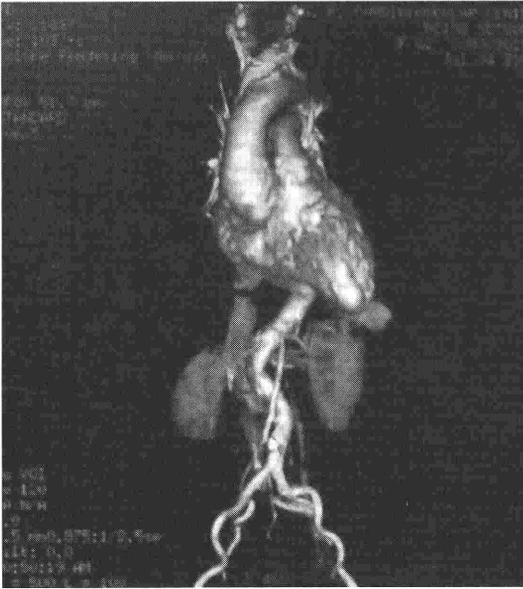


図1

術前 3DCT で上行大動脈基部が 69mm に拡大していた。

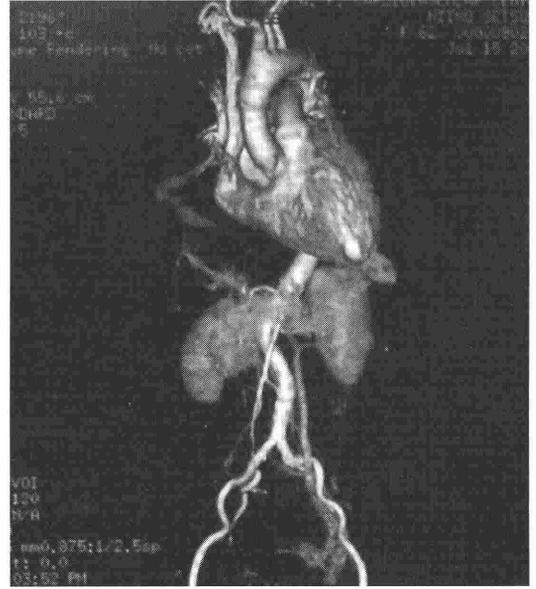


図2

術後 3DCT で人工血管の吻合部と血流に問題なく、良好な結果であった。

考 察

SCD は脊髄と小脳に変性を来たす疾患の総称であり、四肢、体幹の運動失調を主症状とする。これまで SCD に対する全身麻酔の報告²⁾はあるが、麻酔管理に定まったものはない。吸入麻酔薬を用いた報告³⁾はあるが、ハロタンやエンフルランは動物実験で小脳皮質のサイクリックグアノシンーリン酸が減少し、小脳機能が悪化する可能性がある^{4,5)}と報告されている。亜酸化窒素も小脳機能に影響する可能性が報告されている⁶⁾。

SCD の球麻痺による喉頭筋群の機能低下⁷⁾から周術期に誤嚥を来たす可能性がある⁸⁾と報告されている。このため調節性に優れ、制吐作用、抗痙攣作用があり、脳代謝減少効果が期待できるといわれているプロポフォールを麻酔管理に用いることで菅⁸⁾は良好な結果を得ている。また、SCD では肥大型心筋症⁹⁾などの心筋障害の合併¹⁰⁾があることから循環動態の急激な変動には注意が必要である。このため本症例に対しては循環動態を安定させ、調節性に優れるレミフェンタニルとプロポフォールを麻酔維持に用いた。レミフェンタニルは半減期が短く、長時間使用しても蓄積がないことから術当日の人工呼吸器離脱に有利であり、術中、

術後経過とも良好な経過を得ることができたと考えられる。

麻酔管理において BIS モニターを用いたが、SCD は神経性疾患であり筋弛緩薬の作用が変化する可能性があるため、筋弛緩モニターも用いるべきであった。その際に田中²⁾は筋弛緩の程度の判定に顔面筋や眼輪筋などあまり障害を受けない部位でモニターすることを勧めている。

本症例では術前に自律神経症状を認めず、術後も循環動態の急激な変動や昇圧薬に対する異常反応も認めなかった。しかし、潜在化した自律神経系の調節異常¹¹⁾も報告されているため十分な注意が必要である。

結 論

SCD に AAE を合併した症例に対して、プロポフォールとレミフェンタニルによる TIVA 下で大動脈基部置換術を施行し良好な術後経過を得ることができた。

文 献

- 1) 辻 省次: 脊髄小脳変性症の分子病態機序と治療への展望. 日内会誌 2008; 97: 2027-31.
- 2) 田中 悟, 岩崎 寛, 並木昭義: 脊髄小脳変性症の麻酔経験. 麻酔 1994; 43: 250-2.

- 3) 伊藤 恒, 川上敬人, 中村燈喜ら: 脊髄小脳変性症の麻酔経験. 臨床麻酔 1997; 21: 1759-60.
- 4) Triner L, Vulliemoz Y, Verosky M, et al: Halothane effect on cGMP and control of motor activity in mouse cerebellum. Anesthesiology 1981; 54: 193-8.
- 5) Vulliemoz Y, Verosky M, Alpert M, et al: Effect of enflurane on cerebellar cGMP and on motor activity in the mouse. Br J Anaesth 1983; 55: 79-84.
- 6) Strahlendorf JC, Lee M, Netzband JG, et al: Pentobarbital augments serotonin-mediated inhibition of cerebellar Purkinje cells. Neuroscience 1998; 27: 107-15.
- 7) 磯崎英治, 宮本和人, 小山内龍一ら: 両側声帯麻痺を合併した多系統萎縮症 23 例における臨床的検討. 臨床神経学 1991; 31: 249-54.
- 8) 菅 涼子, 田中信彦, 高崎真弓: プロポフォルと亜酸化窒素による脊髄小脳変性症の麻酔経験. 臨床麻酔 2000; 24: 1337-8.
- 9) Finley GA, Campbell AM: Spinal anesthesia and Friedreich's ataxia. Anesth Analg 1992; 74: 311-2.
- 10) Harding AE: Friedreich's ataxia: a clinical and genetic study of 90 families with an analysis of early diagnostic criteria and intrafamilial clustering of clinical features. Brain 1981; 104: 589-620.
- 11) 須貝勝彦, 須貝順子, 青木裕司ら: 覚醒時房室ブロックを起こした脊髄小脳変性症の麻酔経験. 麻酔 1990; 39: 1397-401.

A Case of Spinocerebellar Degeneration Undergoing Surgical Repair of Annuloaortic Ectasia

Syuichi Okada*, Tatsuo Kaneko*, Tatsuya Shiga**, Masahiko Ezure*, Yasushi Sato*,
Yutaka Hasegawa*, Tadashi Usui**, Norimasa Koike*, Takashi Sutoh**, Hitomi Takihara*

*Department of Cardiovascular Surgery, Gunma Prefectural Cardiovascular Center, Maebashi, Japan

**Department of Anesthesia, Gunma Prefectural Cardiovascular Center, Maebashi, Japan

A 62-year-old female was diagnosed of spinocerebellar degeneration four years previously. She was admitted to our hospital because of congestive heart failure. Echocardiography revealed severe aortic regurgitation and computed tomography showed dilatation of the sinus of Valsalva. She received aortic root replacement.

Anesthesia was induced with fentanyl, propofol and vecuronium, maintained with propofol and remifentanyl. There was no sign of postoperative exacerbation of neurological findings. She was discharged uneventfully 12 days after the operation.

Key words : spinocerebellar degeneration, aortic root replacement, TIVA

(Circ Cont 2009; 30: 38-40.)