

## 症例報告

Gorham-Stout症候群患者の脳室腹腔シャント術  
に対する麻酔経験の1例

福田志朗, 三宅奈苗, 又吉宏昭

東京都立神経病院麻酔科 府中市武蔵台2-6-1 (〒183-0042)

Key words : Gorham-Stout症候群, 骨融解, 特発性頭蓋内圧亢進症, 脳室腹腔シャント術, 全身麻酔

## 和文抄録

Gorham-Stout症候群の21歳女性に対し, 脳室腹腔シャント術の全身麻酔を行った。頭痛と複視の発症を契機に特発性頭蓋内圧亢進症の診断を受け, 当院脳神経外科で腰椎ドレナージ術の治療を受けた後に, 脳室腹腔シャント術を全身麻酔下に施行した。気管挿管にはエアウェイスコープ™を用いて慎重に気道確保を行い, 麻酔維持はプロポフォールとレミフェンタニルを用いて安全な麻酔を行うことができた。術後, 集中治療室に予定入室し経過観察したあと, 明らかな問題なく翌日に病棟へ退室した。

## はじめに

Gorham-Stout症候群(以下GSS)はvanishing bone diseaseとも呼ばれ, 全身性の進行性骨融解を特徴とする疾患である<sup>1)</sup>。骨融解の影響で, その部位によっては気道確保や体位保持が困難な可能性があるため, 全身麻酔の管理に特別な注意が必要となる場合がある。今回われわれは, 特発性頭蓋内圧亢進症を発症したGSS患者に対する脳室腹腔シャント術の全身麻酔を経験したので報告する。

## 症 例

患 者 : 21歳女性, 身長147cm, 体重37.8kg。

主 訴 : 頭痛および頸部痛。

現病歴 : 突然の頭痛と頸部痛を自覚し, 第8病日に複視を自覚, いくつかの総合病院眼科を受診したが診断がつかないまま第22病日に左外転神経麻痺が生じた。第31病日に嘔吐と右眼視力低下を認め, 第36病日に当院脳神経内科を受診し, ただちに入院となった。第38病日に特発性頭蓋内圧亢進症の疑いで脳神経外科へ紹介された。腰椎ドレナージを行い頭痛と耳鳴, 眼球運動障害の改善を認めた後, 第63病日にドレナージチューブを抜去した。第64病日に脳室腹腔シャント術が予定された。

既往歴 : 2歳時にGSSと診断された。手術歴として6歳時に右大腿骨幹部融解骨折に対する手術, 19歳時に右骨盤膿瘍に対する手術がそれぞれ全身麻酔で行われた。また, 同時期に脳脊髄液漏出症に対し硬膜外自家血パッチ術が2回行われた。

術前検査および診察所見 : 手術前日の血液生化学検査所見はCK 22 U/l, AST 12 U/l, LDH 106 U/lが低値であった以外は正常値であった。術前の心電図・胸部・脳MRIはいずれも異常なく, 頭頸部側面X線写真では, 明らかな骨融解像や骨変形はなかった(図1)。頸椎の可動性や開口に関し特別な臨床所見を認めず, 睡眠時無呼吸症候群の既往もなかった。視診で短頸や下顎後退を認めなかったため, 甲状オトガイ間距離の測定は行わなかった。Mallampati分類はIIと評価した。呼吸機能検査は行わなかった。腹部単純X線写真で腰椎側弯と骨盤右側から右大腿骨にかけての骨融解像を認め, 右大腿骨はインプラントで補強されていた(図2)。

麻酔経過：術前から意識レベルは清明であった。手術前日の夕方から強い頭痛と嘔気を自覚したため、夕方以降は絶飲食の状態であった。病棟で右上肢に末梢静脈ライン（22G）が確保されていた。酸素マスクで10 l/分投与し十分な酸素化を行ったのち、フェンタニル100  $\mu$ gを静脈内投与し、レミフェン



図1 頭頸部側面X線写真  
頭頸部の明らかな骨融解および骨変形を認めなかった。



図2 腹部単純X線写真  
腰椎側弯と骨盤右側および右大腿骨の融解像を認め、右大腿骨はインプラントで補強されていた。尿道カテーテルは、術前から留置されていた。

タニル1.0  $\mu$ g/kg/分、プロポフォールを目標制御注入（target-controlled infusion：TCI）により3.5  $\mu$ g/ml、フェニレフリンを0.5mg/時で持続静脈内投与を開始した。就眠を確認した後にロクロニウム50mgを静脈内投与し、頸椎に対する愛護的操作を心がけてマスク換気を行い、換気が容易であることを確認した後にエアウエイスコープ™（AWS-S100, HOYA, 東京）を用いてリンフォース気管内チューブ内径7.0mm（マリノックロット・メディカル, アイルランド）を経口挿管した。さらに経鼻的に胃管（サイズ12 Fr）を留置し、右橈骨動脈に観血的動脈圧測定のためカテーテル（22G）を留置した。脳室前角穿刺のため、術野の影響を考慮しBISモニターは使用しなかった。手術中は仰臥位を保持したが、腰椎から骨盤にかけての強い変形が術前より認められたため、手術台上にジェルパッドを敷き、さらに腰臀部周囲に特殊ウレタンフォームを補填することで、腰臀部への加重圧の分散を図った。麻酔維持はプロポフォールをTCIで3.5  $\mu$ g/ml、レミフェンタニルを0.4～0.5  $\mu$ g/kg/分で持続静脈内投与し、ロクロニウムの追加投与は行わなかった。血圧は麻酔中の収縮期血圧を90mmHg以上に維持するようにフェニレフリンを0.05～1.0mg/時で調節した。呼吸終末炭酸ガス分圧は33～36mmHgを維持した。手術終了直前に、予防的に鎮痛目的でフルビプロフェン50mg、制吐目的でメトクロプラミド10mgをそれぞれ静脈内投与した。手術終了後12分で抜管し、離握手と舌突出による従命反応が良好であることで覚醒を確認した。覚醒直後に胃管を抜去した。術後はフェイスマスクで酸素5 l/分から投与を開始した。手術時間3時間05分、麻酔時間5時間55分、総輸液量1000mL、出血量30g、尿量170mLであった。術後は集中治療室で経過観察を行ったが、嘔気と右頸部痛を認めた以外は経過良好で、翌日に一般病棟へ退室した。その後は軽度の腰痛を認めたが頭痛は消失し、第85病日に軽快退院した。

## 考 察

GSSは世界でも200例を超える程度の報告しか存在しない稀な疾患である<sup>2)</sup>。GSSは骨組織の破壊と血管増殖を特徴とする疾患で1838年にJacksonによって最初に報告され<sup>3)</sup>、その病理的特徴はGorham

とStoutによってまとめられ発表された<sup>4)</sup>。性別・人種・地域性に対する関連性を認めない疾患で、疫学的な特徴は未だに明らかでなく、罹患年齢はその多くが40歳以下だが、範囲は乳幼児から高齢者に及ぶ<sup>3)</sup>。骨融解の好発部位は顎顔面や上肢とされている<sup>2)</sup>が、大腿骨という説もある<sup>5)</sup>。骨組織の融解のために骨折や骨変形拘縮がおり、その発症部位によって開口障害、運動制限、筋力低下が生じる。診断には血液生化学検査よりもCTやMRIといった画像検査が有用だが、確定診断は病変部位の病理組織による<sup>3)</sup>。また治療法として、ビタミンDやインターフェロンなどによる薬物療法のほか、放射線療法、手術による病変部位の切除と再建がある<sup>5)</sup>。

麻酔上の注意点として、顎や頸椎に骨融解や骨変形拘縮が認められた場合の気道確保困難が最も大きな問題点となり、状況に応じて意識下ファイバー挿管や麻酔導入前の気管切開といった処置を考慮する必要があるとされている<sup>6)</sup>。頸椎病変の報告では、明らかな頸部の痛みを契機に診断された場合、ある程度の頸椎の骨融解が進行していることが判明している<sup>7)</sup>が、潜在的な頸椎病変が存在するとすれば、あらかじめ自覚症状は現れない可能性がある。

今回われわれの症例では開口や頸部後屈に異常を認めなかった。また手術範囲が頭頸部を含むために術前に頭頸部のX線写真検査が施行されており、明らかな骨融解や骨変形は認めなかった。むしろ腰椎から骨盤、右下肢の病変が主であり、気道確保では重篤な問題が生じ難いと予想したため、意識下ファイバー挿管は選択しなかった。しかし顎や頸椎の病変が隠されている可能性は否定できなかったため、気管挿管にはエアウェイスコープ™を用いた。

術後の右頸部痛はシャントチューブ留置操作の影響であり、また腰痛は術後10日目に車椅子使用に起因するものと考えられ、手術中の体位保持に問題はなかった。

麻酔薬で明らかな禁忌はないが、従来の報告で麻酔維持に亜酸化窒素<sup>8)</sup>、イソフルラン<sup>6)</sup>、セボフルラン<sup>8)</sup>とプロポフォール<sup>1)</sup>の使用がある。本疾患は肝機能や腎機能への影響はないとされており、基本的には麻酔薬の選択に特徴はないが、脆弱な骨部位に対する筋攣縮が骨折を招く可能性があるため、スキサメトニウムは避けるのが好ましいとされている<sup>8)</sup>。今回は術直前に頭蓋内圧亢進症状に伴うと思わ

れる強い嘔気を認めたためプロポフォールを選択したが、大きな問題なく麻酔を遂行することができた。

手術中の体位については、GSSによる障害部位によって対応を検討する必要がある。過去において、10歳男児のGSS進行による高度後彎症に対し脊椎固定法が施行され、手術施行前に行った神経学的検査では、仰臥位で症状の悪化を認めなかったが、術後に完全対麻痺を生じた、という報告がある<sup>9)</sup>。この報告の考察では最も低侵襲な術式を選択しており、対麻痺発症の原因は不明であるとしている。しかし、GSSは骨融解による易骨折性を特徴としており、術中の体位の選択によって術前には認めなかった神経学的症状が現れうることを可能な限り予測した上で手術体位を選択すべきである。

## ま と め

GSS患者の脳室腹腔シャント術に対する麻酔の1例を経験した。慎重な気道確保と麻酔薬の選択を計画し、安全な麻酔を行うことができた。GSSにより予め骨融解が発症している病変部の確認、および顎顔面をはじめとする好発部位の評価と気道確保の安全性への対策、麻酔中の患者体位の保持への影響を考慮することが重要である。

利益相反なし。

## 引用文献

- 1) Szabo C, Habre W. Gorham syndrome : anaesthetic management. *Anaesthesia* 2000 ; 55 : 157-159.
- 2) Kiran DN, Anupama A. Vanishing bone disease : a review. *J Oral Maxillofac Surg* 2011 ; 69 : 199-203.
- 3) Nikolaou VS, Chytas D, Korres D, Efsthathopoulos N. Vanishing bone disease (Gorham-Stout syndrome) : A review of a rare entity. *World J Orthop* 2014 ; 5 : 694-698.
- 4) Gorham LW, Stout AP. Massive osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone, disappearing bone) ; its relation to hemangiomas. *J Bone Joint*

*Surg Am* 1955 ; 37 : 985-1004.

- 5) Hu P, Yuan XG, Hu XY, Shen FR, Wang JA. Gorham-Stout syndrome in mainland China : a case series of 67 patients and review of the literature. *J Zhejiang Univ Sci B* 2013 ; 14 : 729-735.
- 6) Mangar D, Murtha PA, Aquilina TC, Connell GR. Anesthesia for a patient with Gorham's syndrome : "disappearing bone disease". *Anesthesiology* 1994 ; 80 : 466-468.
- 7) Tateda S, Aizawa T, Hashimoto K, Kanno H, Ohtsu S, Itoi E, Ozawa H. Successful Management of Gorham-Stout Disease in the Cervical Spine by Combined Conservative and Surgical Treatments : A Case Report. *Tohoku J Exp Med* 2017 ; 241 : 249-254.
- 8) Sahoo RK, Jagannathan B, Palanichamy G, Natarajan V. Anaesthetic consideration in patients with Gorham's syndrome : A case report and review of the literature. *Indian J Anaesth* 2012 ; 56 : 391-393.
- 9) Aizawa T, Sato T, Kokubun S. Gorham Disease of the spine : a case report and treatment strategies for this enigmatic bone disease. *Tohoku J Exp Med* 2005 ; 205 : 187-196.

## Anesthetic Management of a Patient with Gorham-Stout Syndrome for Ventriculo-Peritoneal Shunt Operation

Shiro FUKUDA, Nanae MIYAKE and Hiroaki MATAYOSHI

Department of Anesthesiology, Tokyo Metropolitan Neurological Hospital, 2-6-1 Musashidai Fuchu, Tokyo 183-0042, Japan

### SUMMARY

A 21-year-old female patient, who was previously diagnosed with Gorham-Stout syndrome, underwent ventriculo-peritoneal shunt operation under general anesthesia. She was diagnosed with idiopathic intracranial hypertension presented with headache and diplopia, and treated with spinal drainage and ventriculo-peritoneal shunt operation under general anesthesia. In order to preserve her airway cautiously, Airway Scope™ was used for tracheal intubation, and the anesthesia was maintained safely with propofol and remifentanyl. After the surgery, she was observed in the intensive care unit on schedule, and was transferred back to the general ward on the first postoperative day, with no serious complications.