

## 猫鳴き症候群(5p-症候群)合併患児の 全身麻酔下歯科治療経験

佐藤 潤 渡辺正博 川合宏仁 山崎信也  
相澤徳久<sup>1)</sup> 島村和宏<sup>1)</sup> 鈴木康生<sup>1)</sup>

### An Experience of Dental Treatment under General Anesthesia for a Patient with Cat Cry Syndrome

Jun SATO, Masahiro WATANABE, Hiroyoshi KAWAII, Shinya YAMAZAKI  
Nori-hisa AIZAWA<sup>1)</sup>, Kazuhiro SHIMAMURA<sup>1)</sup> and Yasuo SUZUKI<sup>1)</sup>

The cat's cry syndrome (5p-syndrome) is a hereditary disorder due to abnormality of the fifth chromosome. We experienced a case of dental treatment under general anesthesia for a patient with cat's cry syndrome.

The patient was 7-year-old girl. She was diagnosed as the cat's cry syndrome after the birth under the caesarean section, however, the cardiac anomaly was not amalgamate. She was pointed out as speech delay and mental retardation when she was 2 years old. She had rampant dental caries due to poor oral hygiene. However, dental treatment under general anesthesia was scheduled because she had strong refusal to dental treatment. Difficult airway management was estimated before general anesthesia because cat's cry syndrome often indicates narrow dental arch, hypoplasia of larynx, and vocal cord paralysis. Then, we prepared a bronchial fiber for the anesthesia induction to prepare difficult ventilation and intubation. General anesthesia was induced by oxygen, nitrous oxide, and sevoflurane under spontaneous respiration. We could perform blind intubation fortunately though we were not able to see the glottis. The composite resin filling was done to seven teeth and the dental pulp cutting was done to four teeth under general anesthesia of 2 hours 55 minutes. Her postoperative condition was stable and she left our hospital on the next day without any problem.

For the patient with cat's cry syndrome, the restricted dental treatment under consciousness has some risks because this disease often accompanies mental retardation and airway trouble. Therefore, intratracheal general anesthesia should be applied to such a case for the safety. However, it was suggested that cat's cry syndrome often amalgamates difficulties of airway management, laryngoscopy, and intubation in the general anesthesia. Consequently, the preoperative airway evaluation and preparation

to the difficult airway are essential before the general anesthesia. Additionally, the periodic oral inspection and care are necessary for the patient with cat's cry syndrome, because the patient is difficult to keep the good oral hygiene.

Key words : dental treatment, general anesthesia, cat's cry syndrome

## 緒 言

5p-症候群は5番目染色体の部分欠損、または相互転座によって引き起こされる遺伝性疾患である<sup>1-3)</sup>。ほとんどは親からの遺伝ではなく、突然変異で発症する。新生児期に子猫のような甲高い声を認めるためにcat's cry syndrome (猫鳴き症候群)とも呼ばれる。この泣き声は幼児期以降には消失する。発生率は約20,000人に1人の割合で、男女比は5:7とやや女性に多く、身体発育遅延やIQ20~30程度の重度の知的障害を伴うことが多い。顔貌には、両眼解離、小下顎、小頭、耳介低位、外斜視、内眼角贅皮、鞍鼻などの特異的な所見がみられる。呼吸不全もしくは心不全を合併している場合は1年生存率が低いものの、重度の合併症を伴なければ多くは成人まで生存する<sup>1-3)</sup>。

今回、当院において5p-症候群を合併した患児の全身麻酔下歯科治療を経験したので、若干の考察を加え報告する。

## 症 例

患者：7歳女児，身長113cm，体重17kg，ASA-Physical Status II度

診断名：多数歯齲蝕

既往歴：帝王切開下に3,180gにて出生。出生時に5p-症候群の診断を受けたが、心奇形の合併はなかった。2歳時には、ことばや歩行の遅れから精神発達遅滞を指摘された。また、2歳時に気管支炎にて4日間入院し、5歳時にも肺炎にて4日間入院した既往がある。日常生活では歩行や食事は自立しているが、平常時の排泄は提示で誘導排泄を促し、夜間時はオムツ使用している。

術前検査：心電図、胸部X線写真、および血液検査では全身麻酔に問題となる所見は認められなかった。

家族歴：特記事項なし

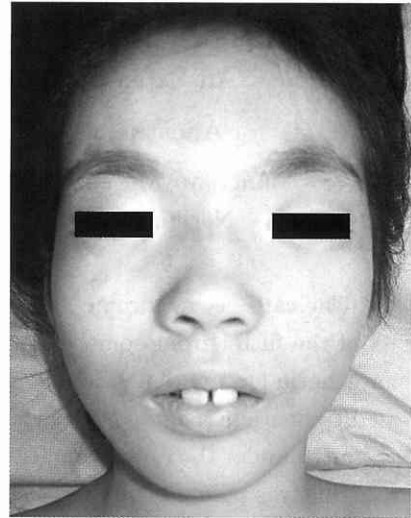


図1 本5p-症候群患児の顔貌所見  
両眼解離および小下顎症が認められる。

## 経 過

本患児には、小下顎症、両眼離解による5p-症候群特有の顔貌が認められ(図1)、口腔内にはV字状の狭窄歯列弓を認めた(図2)。また、5p-症候群にはしばしば喉頭の低形成や声帯麻痺が認められることから、気道確保の困難が予想されたため、全身麻酔術前に気管支ファイバーを予め準備して全身麻酔に臨んだ。麻酔導入は酸素、亜酸化窒素、セボフルランを吸入させ、入眠後に静脈路確保を行い、1/100,000アドレナリン含有4%リドカインによる鼻腔表面麻酔後、4%リドカイン気管内噴霧を行い、喉頭鏡にて直視下挿管を試みた。しかしながら、予想通り、小下顎症と狭窄歯列弓により直視下による声門確認が不能な状態であり、Cormack分類でGRADE 3であった(図3)。そこで、そのまま盲目的に経鼻挿管を試みたところ、幸いにも挿管ができた。痛みを伴うような歯

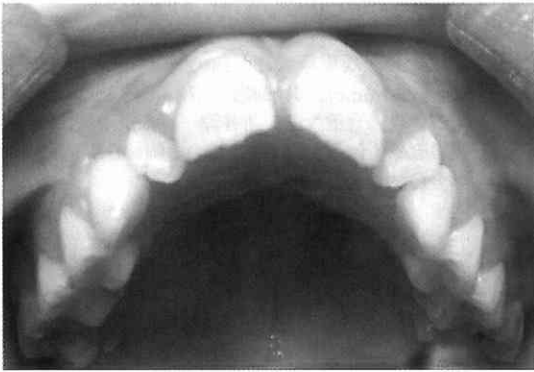


図2 本患児の口腔内写真  
V字状歯列弓が認められる。

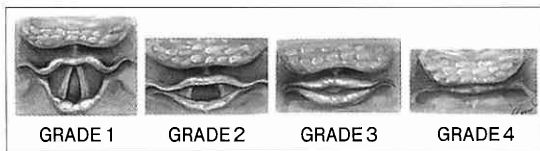


図3 Cormack分類

気管挿管のための喉頭展開時に確認できる声門の視認状態の分類。GRADEが上がるほど気道確保や気管挿管が困難になる。本患児はGRADE 3であった。(除細動・気管挿管 救命救急士標準テキスト追補版 I P87 図2-15引用)

科処置には局所麻酔としてオーラ注®を併用することで、酸素、亜酸化窒素、セボフルランは比較的低濃度で麻酔維持することができ、自発呼吸下に安定した循環が得られた。術後の肺炎や気管支炎を回避するため、術中に抗菌薬としてセフメタゾールナトリウム 1gを静脈内投与した。処置内容は、複合レジン充填処置7本、生活歯髄切断法4本施行し、麻酔時間は2時間55分であった。手術終了後、気管チューブを抜去し、循環動態、呼吸状態が安定した後、病室に帰宅させた。経過良好にて翌日に帰宅となった。

## 考 察

本症例は、低年齢かつ精神発達遅滞にて、歯科治療に対する拒否行動が強く、協力が得られないために、意識下の治療は困難であった。歯科治療に協力が得られない小児や知的障害児者に対する身体抑制下歯科処置は、以後の通院を拒否する可

能性が高いだけでなく、高率に誤嚥や窒息による心停止や死亡症例が報告されており<sup>4)</sup>、身体抑制下の開口にて気道狭窄が起きることが示唆されている<sup>5)</sup>。特に5p-症候群では、しばしば小下顎症、V字状狭窄歯列弓、喉頭低形成、声帯麻痺などを伴うために、身体抑制下の意識下治療は通常の患児よりリスクが著しく高いと思われた。さらに、5p-症候群では気道の異常から、健常者より誤嚥の危険性が高いとされ<sup>1-3)</sup>、本患児においても、肺炎と気管支炎の既往がみられており、喉頭低形成、声帯麻痺の関与が示唆された。知的障害を有する患者の行動調節法として静脈内鎮静法を適応にしている施設も散見される<sup>3)</sup>。しかしながら、静脈内鎮静下では、術中の出血、タービンの注水、器具等の誤嚥の可能性がさらに高くなり、また、鎮静により舌根沈下が助長され、低酸素症の危険性も増加するとともに、それに伴い不隠症状が誘発される可能性もある。以上の理由から、本患児は気管挿管による確実な気道確保下に歯科治療を行うことが適切と考えられ、全身麻酔下歯科処置を選択した。

しかしながら、全身麻酔法においても気道に関する特別な注意が必要となる。すなわち、5p-症候群の口腔内所見として小下顎症、喉頭低形成、喉頭狭窄、長く湾曲した弁状の喉頭蓋、狭窄歯列弓があるため<sup>1-3)</sup>、気道確保困難や、気管挿管困難が予想され、それに対して気管支ファイバースコープなどの準備は不可欠と思われる。実際、本症例でも喉頭鏡による直視下の気管挿管は不可能であり、麻酔導入後の喉頭展開でのCormack分類でGRADE 3であった。したがって、喉頭展開時には喉頭蓋先端しか確認できなかったため、まず盲目的気管挿管を試みたところ、幸いにも挿管することができた。今回は気管支ファイバースコープを用いずに挿管することができたが、5p-症候群では換気困難や挿管困難に対する十分な準備が必要と思われた。また、術前に、CTや気管支ファイバースコープによる気道評価なども行っている施設もみられる<sup>3)</sup>。

知的障害児者の口腔衛生状態は健常者と比べて清掃性が劣る。さらに、5p-症候群の口腔内の特徴として、V字状狭窄歯列弓による歯列不正や咬

合異常があり、舌の運動も妨げられることから、さらに自浄性や清掃性が低下し、齶蝕に罹患しやすいと思われる。このような症例では、家庭内や施設内でのブラッシングのみでは清掃が不十分となりやすいため、定期的に来院して頂き、口腔内検査や清掃を行い、齶蝕が重症化しない段階で充填などを行うなど、定期的メンテナンスが重要であり、症例によっては全身麻酔の適応も考慮すべきと思われる。

### 結 語

5p-症候群の患者はしばしば知的障害や気道トラブルを合併するため、意識下の抑制歯科処置は種々のリスクがある。よって、このようなケースには安全のために気管内挿管下の全身麻酔が適応されるべきである。しかし、全身麻酔では、気道確保、喉頭展開、気管挿管が困難となることが示唆される。したがって、全身麻酔前の気道評価と気道確保困難への準備が不可欠である。また、5p-症候群は口腔衛生が保たれにくいいため、定期的診査やケアが必要である。

### 文 献

- 1) 盛川 宏, 馬場康太郎: cat cry syndrome (猫なきsyndrome). 耳喉頭頸 78; 54 2006.
- 2) 矢野哲也, 倉重款子, 新井淳一, 細川卓利ほか: 声帯麻痺を伴った5p-症候群の1例. 日本小児科学会雑誌 111; 262 2007.
- 3) 北濱 誉, 有坂博史, 古屋宗孝, 国松輝仁ほか: 5p-syndrome (猫鳴き症候群) 患者の麻酔経験. 麻酔 54; 951-952 2005.
- 4) 伊藤 寛, 小川幸恵, 清野浩昭, 川合宏仁ほか: 歯科治療に關した重篤なショック, 心肺停止報告200例の検討. 日本蘇生学会誌 24; 82 2005.
- 5) 伊藤 宏, 小川幸恵, 清野浩昭, 川合宏仁ほか: 歯科治療中の開口保持と気道の変化. 障害者歯科 26; 516 2005.
- 6) 鈴木正敏, 石橋 肇, 山口秀紀, 卯田昭夫ほか: 口腔保険センターにおける過去3年間の静脈内鎮静法の検討. 障害者歯科 27; 398 2006.

著者への連絡先; 佐藤 潤, (〒963-8611)郡山市富田町字三角堂31-1 奥羽大学歯学部口腔外科学講座歯科麻酔学分野

Reprint requests : Jun SATO, Division of Dental Anesthesiology, Department of Oral Surgery, Ohu University School of Dentistry

31-1 Misumido, Tomita, Koriyama, 963-8611, Japan