

## Netherton 症候群を伴う乳児の 全身麻酔経験

大内謙太郎<sup>1,2\*</sup> 宇野洋史<sup>1</sup>

王 仁成<sup>1</sup> 冬田昌樹<sup>1</sup>

古賀義久<sup>1</sup> 砂田勝久<sup>2</sup>

近畿大学医学部麻酔科学教室<sup>1</sup>

日本歯科大学大学院生命歯学研究科  
歯科麻酔学講座<sup>2</sup>

### 要 旨

Netherton 症候群は魚鱗癬の症状を伴い、落屑性紅斑を全身に生じる疾患である。本症候群を伴う全身麻酔の報告はきわめて稀であり、乳児の全身麻酔の報告はない。今回、Netherton 症候群を伴う生後4カ月の乳児に対し、外科的中心静脈路確保のため全身麻酔が必要となり、輸液管理と皮膚保護および体温管理に留意して麻酔管理を行った。

(臨床麻酔 2010; 34: 679-82)

キーワード: Netherton 症候群, 乳児, 全身麻酔

Netherton 症候群を伴う生後4カ月の乳児の全身麻酔を経験した。

### 症 例

4カ月の男児。身長49 cm, 体重3.2 kg。在胎33週2日, 1,886 gで出生した。出生直後から鱗屑が付着した紅皮が全身に認められ (Fig. 1), 顕微鏡所見で毛髪に竹節状裂毛を認めた。このため、Netherton 症候群を疑われ、日齢28日で当院を受診した。入院後、体温および湿度保持のため保育器に収容し、体温が37.2~37.5℃となるよう管理した。また、水分喪失と擦過の予防のため皮膚にワセリンを主成分とする軟膏の塗布を1日3~4回施行した。血中、皮膚、鼻腔、耳漏

\* Kentaro OUCHI

〒589-8511 大阪狭山市大野東 377-2

近畿大学医学部麻酔科学教室 (教授: 古賀義久)



Fig. 1 Desquamation.

および便から MRSA が検出されたため、トラフ値が10 μg/mLとなるようバンコマイシンを投与した。当初、ミルクを経口摂取させていたが、日齢86日に腸管での吸収障害が疑われる低栄養を認め、中心静脈栄養に変更した。月齢4カ月で中心静脈カテーテルが閉塞したため、全身麻酔下で新たに右外頸静脈カットダウン法による中心静脈ルート造設術を予定した。術前診察では、血液検査上 CRP 2.2 mg/dL と感染所見, RBC 278×10<sup>4</sup>/μL, Hb 8.2 g/dL, Hct 24.7% と貧血を認めたが、ほかに異常所見はなかった (Table)。

<麻酔経過 (Fig. 2)>

前投薬は投与しなかった。あらかじめ手術室温を高め、26℃に設定し、未熟児集中治療室から保育器ごと手術室へ入室した。入室後、温風加湿器

**Table** Preoperative Laboratory Data

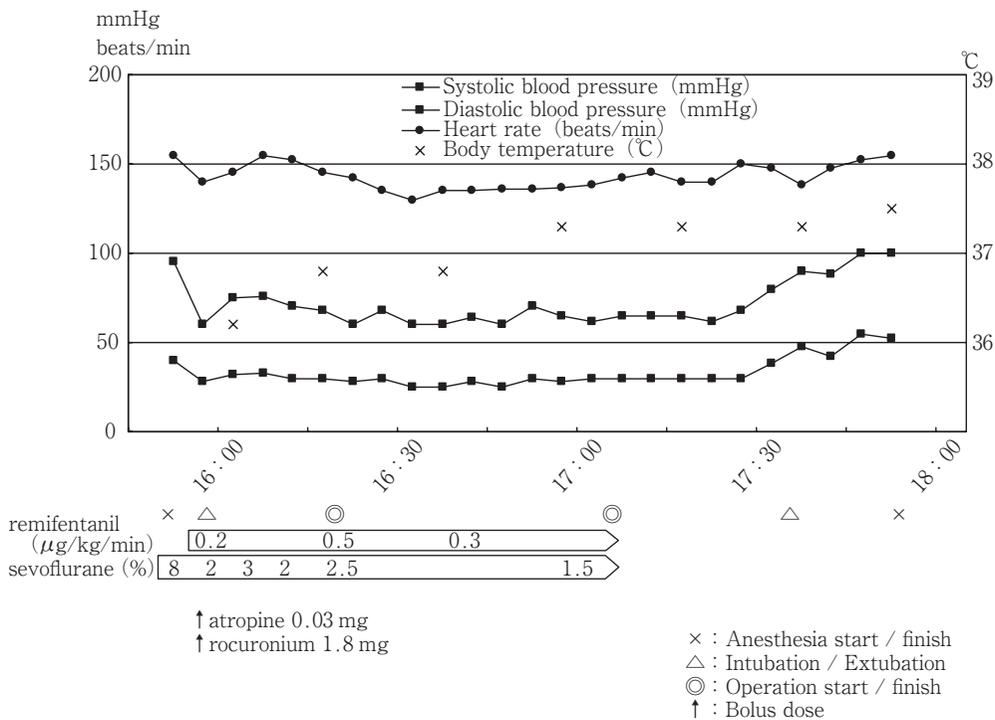
WBC	15,500 (/μL)
RBC	278 (×10 <sup>4</sup> /μL)
Hb	8.2 (g/dL)
Hct	24.7 (%)
PLT	52.6 (×10 <sup>4</sup> /μL)
CRP	2.169 (mg/dL)
TP	7.5 (g/dL)
Alb	2.1 (g/dL)
Na	137 (mmol/L)
K	4.7 (mmol/L)
Cl	107 (mmol/L)
Glu	95 (mg/dL)
CPK	63 (IU/L)
GOT	50 (IU/L)
GPT	30 (IU/L)
LDH	266 (IU/L)
BUN	3 (mg/dL)

と赤外線ヒーターを使用し、全身の皮膚をガーゼで包み体温保持を開始した。また、皮膚保護の配慮から血圧測定マンシエットは綿包帯の上から装着した。酸素、亜酸化窒素、セボフルランによる緩徐導入を行い、ロクロニウム1.8mgを投与し、気管挿管した。気管チューブの固定は優肌絆®を使用

した。体温のモニタリングは直腸温と鼓膜温で行った。手術室入室前の体温は37.3℃であったが、挿管後36.2℃と約1℃の体温低下を認めた。術中はセボフルラン1.5~2.5%、レミフェンタニル0.3~0.5 μg/kg/minで維持した。15 mL/kg/hrの維持輸液を行い、収縮期血圧が65 mmHg前後、心拍数が140 beats/min前後で経過した。術後、十分な自発呼吸を確認して抜管した。麻酔時間は2時間、手術時間は30分であり、術中の輸液量は130 mL、手術室退室時の体温は37.4℃であった。また、帰室後、術後合併症は認められなかった。

## 考 察

Netherton 症候群は、魚鱗癬症候群の1つで、全身の落屑性紅斑に竹節状の裂毛を伴い、アトピー素因や成長障害、細菌感染の併発も多い<sup>1,2)</sup>。セリンプロテアーゼインヒビターをコードするSPINK5遺伝子の変異による常染色体劣性遺伝で、生後早期から全身、とくに眼と口腔および



**Fig. 2** Anesthesia record.

会陰部に、落屑性紅斑を生じる魚鱗癬の症状がみられ、毛髪には竹節状裂毛を特徴とする毛幹異常が認められる。また、感染後に落屑性紅斑が活性化するとされている。さらにアトピー素因および腸管吸収障害による成長障害の併発が多く、皮膚のバリア機能不全のため易感染性で細菌およびカンジダ感染、そして顕著な脱水を生じる<sup>1,3)</sup>。本症候群の発症頻度は欧米では10万人に1人程度、本邦では10家系程度と報告されている<sup>3)</sup>。以上のことから、Netherton症候群の麻酔管理にあたっては、厳密な輸液および体温管理、皮膚保護が重要と考えられた。

本症例では手術による水分喪失は少ないと考えられるが、乳児であることから成人に比べ皮膚や気道からの不感蒸泄がきわめて多い上に、落屑性紅斑に伴う不感蒸泄の増加を考慮する必要がある。この不感蒸泄増加による正確な水分喪失増加量は明らかではないが、導入後は開腹術と同等の15 mL/kg/hrの輸液を開始し、循環動態の変動により増減させた<sup>4)</sup>。結果として、循環動態の変動および術後合併症が認められなかった (Fig. 2) ことから、必要十分な補液ができたと考えられた。

魚鱗癬など皮膚疾患を伴う患者の全身麻酔における皮膚保護の報告<sup>5,6)</sup>が散見される。本症例も皮膚保護のために、綿糸帯を介在させた血圧測定マンシェットの装着と、優肌絆を使用したテープ固定を行った。一方で、皮膚疾患を有する患者の全身麻酔において皮膚保護の観点から全くモニターを使用しなかった報告<sup>7,8)</sup>や測定回数を制限した報告<sup>6)</sup>もある。本症例では一般患者と同等のモニタリングを行ったが、麻酔管理の安全性と皮膚保護の両者を考慮した全身管理が求められると考えられた。

乳児は相対的に広い皮膚面積のため、室温に作用されやすく体温は低下しやすい<sup>9)</sup>。体温低下は組織酸素分圧減少による感染の助長や薬物の作用遷延が生じる<sup>10,11)</sup>。本症候群は皮膚からの体温喪失が著しく、加えて易感染性であることから、より厳密な体温管理が必要と考えられる。全身麻酔で生じる核心温の急激な低下<sup>12)</sup>は導入時からの加温により防ぐことは不可能であり、導入前から

の加温が有用であるとされている<sup>13-15)</sup>。したがって、本症例においても患児入室前にあらかじめ室温を上昇させ、入室と共に温風加温機を用いて加温した。しかし、挿管直後に体温モニタリングを開始したところ約1℃の体温低下を認めた。これは、挿管操作時に温風加温機を一時撤去したためとも考えられた。温風加温機は、術中の保温方法で唯一エビデンスのある室温上昇<sup>16)</sup>を、患者に密接した小空間でのみ実現することで、多種ある加温装置の中で最も加温性能に優れるとされている<sup>17)</sup>。挿管操作時に撤去していた温風加温機の使用を再開したところ、復温することが可能であったため、本症候群においても温風加温機は有用であると考えられた。

#### 文 献

- 1) 伊藤正男, 井村裕夫, 高久史磨 総編集: Netherton症候群. 医学大辞典. 東京, 医学書院, 2003; 1890
- 2) 伊藤保彦, 福永慶隆: 表皮の疾患. 五十嵐 隆, 大澤真木子, 河野陽一, 他編集, ネルソン小児科学 (第17版). 東京, エルゼビア, 2005; 2221-30
- 3) 小松奈保子: Netherton症候群とSPINK 5. 臨床皮膚科 2003; 57: 51-8
- 4) Cote CJ: 小児麻酔-輸液療法および輸血療法. Miller RD 編集, ミラー麻酔科学 (第6版). 東京, メディカル・サイエンス・インターナショナル, 2007; 1584-857
- 5) 久保田 涼, 三宅奈苗, 中山英人, 他: 先天性非水疱型魚鱗癬様紅皮症の麻酔管理. 麻酔 2003; 52: 1332-4
- 6) 香取信之, 森崎 浩, 津崎晃一, 他: 先天性表皮水疱症の麻酔経験. 日臨麻会誌 1998; 18: 514-7
- 7) 天野教之, 片貝 宏, 白崎修一: 先天性表皮水疱症に対するケタミン麻酔の経験. 麻酔 1984; 33: 889-93
- 8) 坪 敏仁, 天野教之, 松木明知, 他: 先天性表皮水疱症の麻酔経験. 麻酔 1988; 37: 218-21
- 9) Hall GM: Body temperature and anaesthesia. Br J Anaesth 1978; 50: 39-44
- 10) Sheffield CW, Sessler DI, Hopf HW, et al: Centrally and locally mediated thermoregulatory responses alter subcutaneous oxygen tension. Wound Repair Regen 1996; 4: 339-45
- 11) Heier T, Caldwell JE, Sessler DI, et al: Mild intraoperative hypothermia increases duration of action and spontaneous recovery of vecuronium blockade during nitrous oxide-isoflurane anesthesia in humans. Anesthesiology 1991; 74: 815-9

- 12) Matsukawa T, Sessler DI, Sessler AM, et al: Heat flow and distribution during induction of general anesthesia. *Anesthesiology* 1995 ; 82 : 662-73
- 13) Sessler DI: Temperature monitoring and perioperative thermoregulation. *Anesthesiology* 2008 ; 109 : 318-38
- 14) Hynson JM, Sessler DI: Intraoperative warming therapies: a comparison of three devices. *J Clin Anesth* 1992 ; 4 : 194-9
- 15) Camus Y, Delva E, Sessler DI, et al: Pre-induction skin-surface warming minimizes intraoperative core hypothermia. *J Clin Anesth* 1995 ; 7 : 384-8
- 16) Augustine SD, 尾崎 眞 訳: 周術期の低体温とその管理. *臨床麻酔* 1991 ; 15 : 1175-80
- 17) Sessler DI: Consequences and treatment of perioperative hypothermia. *Clin North Am* 1994 ; 12 : 425-56

<2010. 1. 受付>

<Case Report>

**General Anesthesia for an Infant with Netherton Syndrome**

Kentaro Ouchi<sup>1,2</sup>, Hiroshi Uno<sup>1</sup>,  
Jinsei Oh<sup>1</sup>, Masaki Fuyuta<sup>1</sup>,  
Yoshihisa Koga<sup>1</sup> and Katsuhisa Sunada<sup>2</sup>

*Department of Anesthesiology, Kinki University School of Medicine<sup>1</sup>*  
*Department of Anesthesiology, The Nippon Dental University*  
*Graduate School of Life Dentistry at Tokyo<sup>2</sup>*

Four months old male infant with Netherton syndrome was scheduled for external jugular catheterization and general anesthesia. The Netherton syndrome is characterized by ichthyostic skin disease and desquamation-related erythema of the whole body. Because of that we must carefully manage skin care, temperature maintenance and fluid balancing, including careful tracheal tube fixation, active warming with appropriate devices and thoughtful fluid infusion. We succeeded in safely bringing the infant through the procedure.

(*J Clin Anesth (Jpn)* 2010 ; 34 : 679-82)

**Key words** : Netherton syndrome, Infant, General anesthesia

●症例の投稿を

歓迎いたします!

◇術中の麻酔管理/術後患者およびICUの重症患者の管理/ペインクリニックの患者の治療/呼吸器疾患患者の吸入療法/救急医療に関するもの など、麻酔科医にとって、臨床上おおいに啓蒙となる麻酔症例、治療経験例、統計的観察を載せております。

◇原稿は400字詰15枚以内。  
表題、著者名、所属の英文を付記。  
和文の要旨(200字以内)とキーワード(3語)、それに対応する英文のAbstract(150語以内)とKey word(3語)を付ける。  
図表は、内容・説明とも英文にする。

◇原稿の送り先——  
〒106-0047 東京都港区南麻布2-8-18  
真興交易株式会社医書出版部  
「臨床麻酔」編集室