

**Achondrodysplasiaは
なぜ挿管困難症なのか？**

軟骨無形成症

四肢短縮型小人症のうち最も頻度が高い

10000～25000人に1人

FGFR-3の染色体異常

症状：低身長

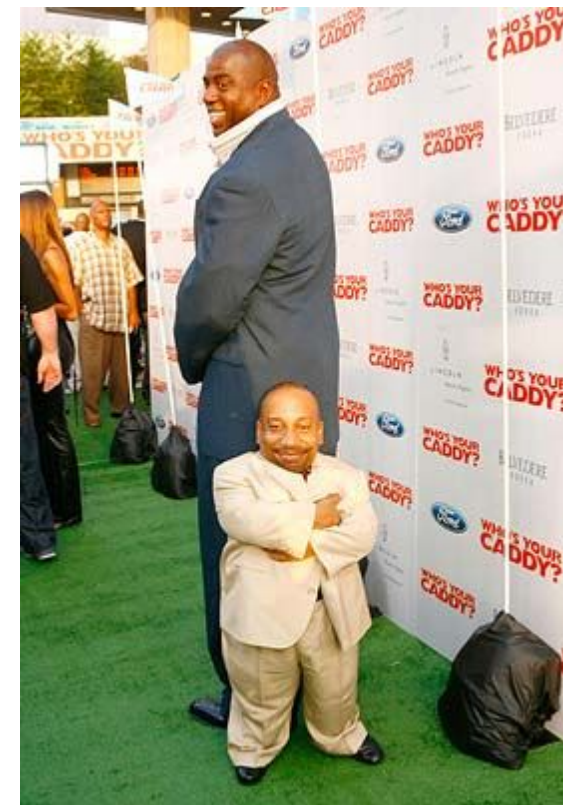
長管骨の未発達

脊椎前彎

頭頸部の奇形

(巨大頭蓋、下顎骨の後退)

など



健常児と比較して、Achondroplasiaの患児はいびきや口呼吸、Sleep apneaを呈することが多い。

年齢が上がるほど、上記の症状は有意になる。

Survey of the present status of sleep-disordered breathing in Children with achondroplasia Part 1. A questionnaire.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2005 Apr; 69(4): 457-61

Achondroplasia患児(9人)を3年間、呼吸器合併症に関して観察
8人で睡眠時呼吸器疾患を合併

{ 5人 睡眠時無呼吸
このうち2人は気管切開施行
7人 低酸素血症

2人が死亡

Respiratory complications of achondroplasia
J Pediatr. 1983 Apr; 102(4): 534-41

Achondroplasiaの患児の75%に睡眠中に呼吸器障害

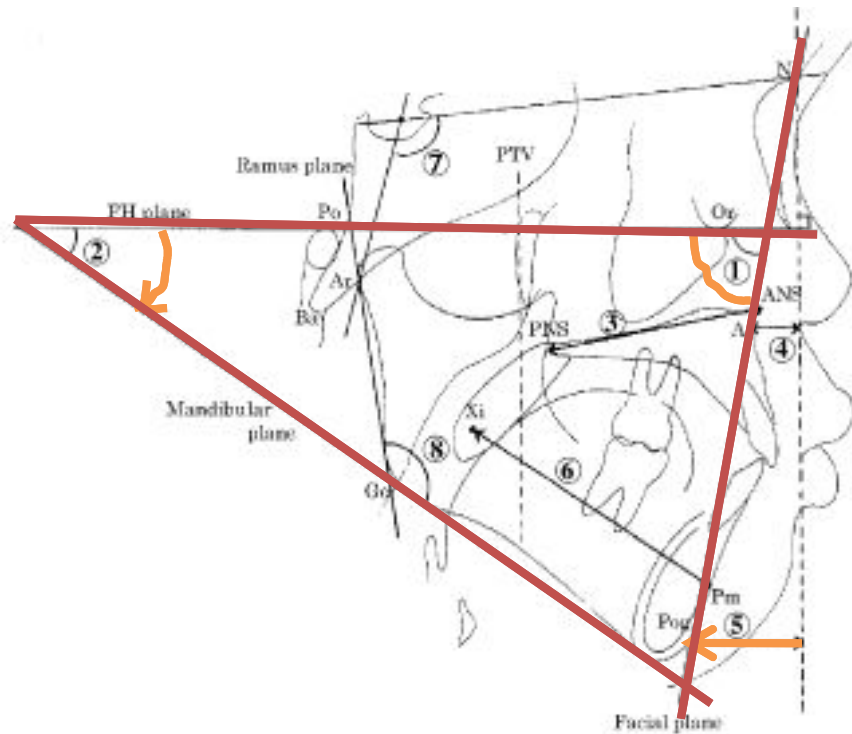
- ・閉塞性無呼吸：上気道狭窄
睡眠時の呼吸回数が、習慣的ないびきのある子供の呼吸回数より多いため上気道狭窄が原因のことが多い

気道を維持する筋肉の緊張性の低下
- ・中枢性無呼吸：大後頭孔の狭窄
CT・MRIで脳幹の下方圧排が見られたのは少数だった
- ・拘束性肺障害：体格の奇形

Sleep and upper airway obstruction in children with Achondroplasia J pediatr 1996;129(5):743-9

Sleep disordered breathing in children with achondroplasia.
 Part 2. Relationship with craniofacial and airway morphology.
 Int J Pediatr Otorhinolaryngol.2006;70(3):453-61

Achondroplasia患児・アデノイド患児・健常児で顔面の色々な長さを測定



- | | |
|--------------------------|-----------------|
| ① facial depth | ⑤ point pog |
| ② mandibular plane angle | ⑥ corpus length |
| ③ nasal floor length | ⑦ saddle angle |
| ④ point A | ⑧ gonial angle |

軟骨無形成症の患児は骨の早期癒合のため

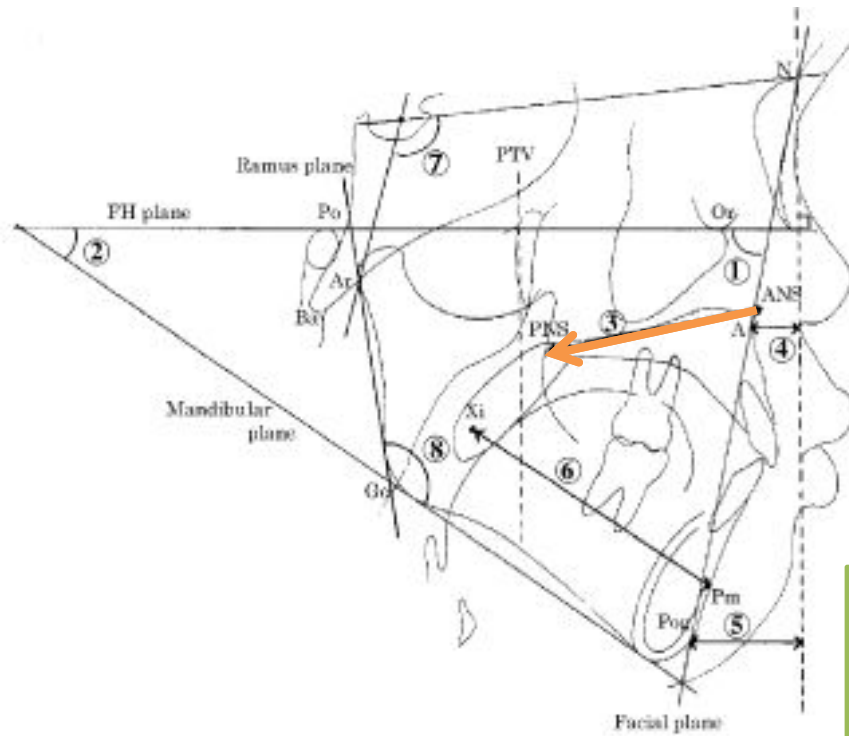
Facial depth①の角度の狭小化
 矢状縫合と下顎骨を結んだ線と
 眼窩の最下部と外耳道上部の線のなす角

オトガイの後退⑤

頭蓋骨の早期骨化による下顎骨角②の増大
 眼窩の最下部と外耳道上部の線と
 下顎骨の接線のなす角



解剖学的な上気道の狭窄



- | | |
|--------------------------|-----------------|
| ① facial depth | ⑤ point pog |
| ② mandibular plane angle | ⑥ corpus length |
| ③ nasal floor length | ⑦ saddle angle |
| ④ point A | ⑧ gonial angle |

下顎骨の後退

nasal floor length③の短縮
硬口蓋の長さ



上顎が小さく
頭部の前後の長さが短いため
鼻呼吸の障害
Sleep apnea

Achondroplasiaの患児は、健常児だけでなく
アデノイド患児と比較してもこれらの傾向は強く、
いびきやSleep apneaを生じる可能性が高い

Obstructive sleep apnea in children with achondroplasia : Surgical and anesthetic consideration

Otolaryngol Head Neck Surg.1999 Feb;120(2):248-54

95人のAchondroplasia患児を呼吸器合併症に関して後ろ向きに研究

Sleep apneaと診断 : 38%(36人)

そのうちの90%以上で
AdenotonsillectomyかAdenoidectomyを施行

多くは一時的に症状は改善するも
再発のため再手術が必要となった。

Sleep-disordered breathing in children with achondroplasia
J Pediatr.1998 Apr;132(4):667-71

Achondroplasiaの患児のSleep apneaは外科的治療にて改善するか検討

扁桃摘出・アデノイド摘出術

呼気終末二酸化炭素濃度を低下
上気道閉塞の減少傾向

頸髄狭窄に対する減圧術

Sat低下を伴う中枢性無呼吸患児数を有意に減少



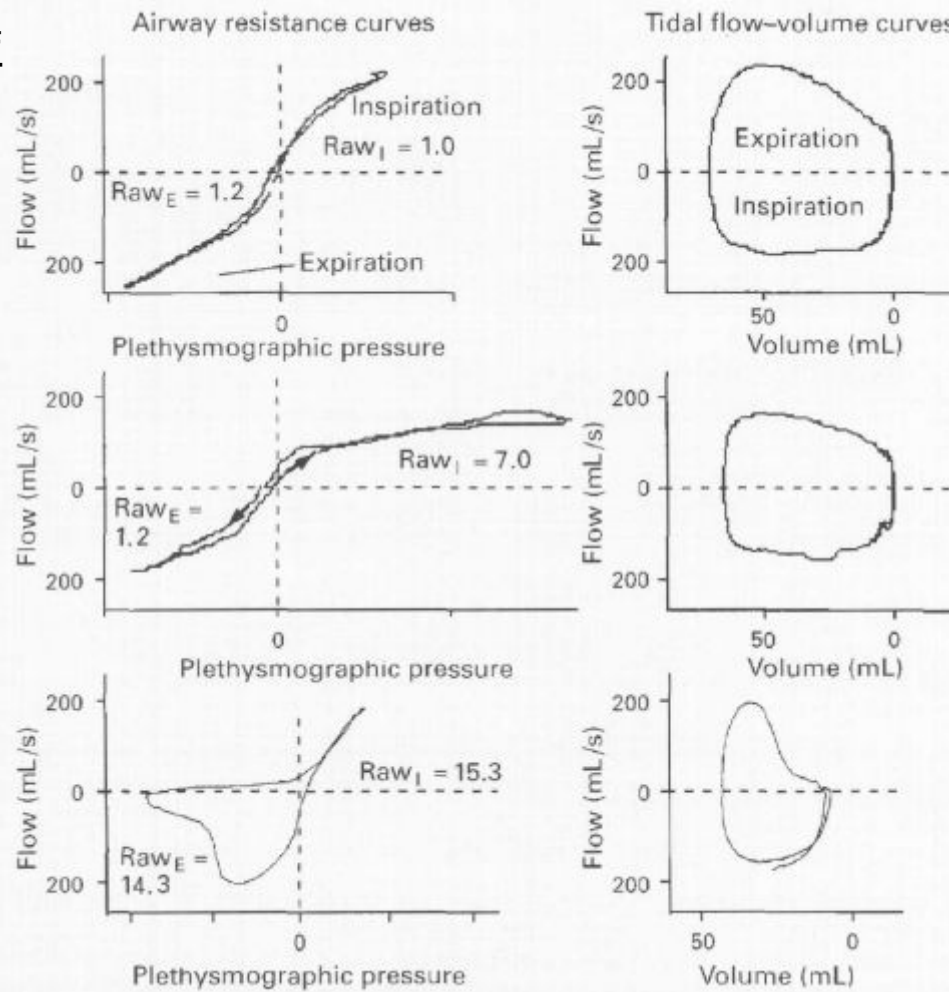
大後頭孔狭窄、上気道閉塞ともに
外科的治療によりSleep apneaを改善させる

Distinct patterns of respiratory difficulty in young children with achondroplasia: A clinical, sleep, and lung function study.

Arch Dis Child.1998 Aug;79(2):99-106

achondroplasia患児のSleep apneaの程度と呼吸機能の関連を検討

軽症



重症

Sleep apneaが重症である方が

- ・呼気吸気ともに気道抵抗が高い
- ・1回換気量が少ない
- ・コンプライアンスが低下
- ・上気道閉塞

Overnight growth hormone secretion in achondroplasia: deconvolution analysis Correlation with sleep stage, and changes after treatment of obstructive sleep apnea.

Pediatr Res.1996 Mar;39(3):547-53

Achondroplasia患児の成長ホルモンの分泌量を測定

睡眠時、特にREM睡眠時における
成長ホルモン、IGF-1の分泌量が低下



GH

骨端部軟骨細胞の分化
IGF-1の産生を刺激

IGF-1

軟骨細胞の蛋白合成・
増殖を刺激

成長ホルモン分泌の低下は、扁桃肥大を引き起こし、
Achondroplasiaの上気道閉塞の原因の1つと
考えられる

Anaesthetic management of a patient with achondroplasia
Paediatr Anaesth.2003 Jul;13(6):547-9

Achondroplasiaを合併する12歳の患児のCase report

症例: 12歳 女児 (35kg 97cm)

中耳炎に対し両側の鼓膜形成、アデレク

典型的なAchondroplasia

Mallampati Class III

大きな頭
突出した前額
突出した眼球
扁平な鼻
巨舌
短い頸
いびき症状
口呼吸

麻酔経過

導入: 自発呼吸は維持したまま、Slow induction

挿管: Grade 1

声帯は狭いものの5.0mmのチューブを1回目で挿入

抜管: ワゴスチグミンでリバースし、問題なくAwakeで

呼吸・循環に異常なし

Achondroplasiaの呼吸管理における麻酔の注意点

- ・換気困難・挿管困難のリスク
- ・首の過進展は頸髄を圧迫するため危険
- ・挿管チューブのサイズが年齢に比して細い
- ・術後の合併症を起こしやすい

Obstructive sleep apnea in children with achondroplasia : Surgical and anesthetic consideration

Otolaryngol Head Neck Surg.1999 Feb;120(2):248-54

まとめ

- Achondroplasiaは、高頻度で睡眠時無呼吸を合併する。
- 解剖学的な上気道閉鎖、肺機能の低下、大後頭孔の狭窄によりSleep apneaが出現する。
- 換気困難・挿管困難のリスクなどを念頭に麻酔をかけることが必要である。