

# 股関節脱臼の術後に悪性高熱症が疑われた脳性麻痺の1例

福岡県立粕屋新光園

坂本 悠磨・福岡 真二・鳥越 清之

**要旨** 股関節脱臼の術後に悪性高熱症が疑われた脳性麻痺の1例を経験したので報告する。症例は7歳、女児。本人および家族に麻酔異常歴はない。右股関節脱臼に対し、整形外科的選択的瘻性コントロール手術、観血的整復術、大腿骨骨切り術を施行した。手術時間は約7時間、麻酔時間は約9時間であり、セボフルレンが用いられた。麻酔中は、特に異常を認めなかったが、帰室後3時間頃より異常な発熱、痙攣、SpO<sub>2</sub>低下を認め、体温は最高41.3℃まで上昇した。術翌日、血中 creatine kinase 値や肝酵素の上昇、また、ミオグロビン尿を認め、横紋筋融解症と診断された。また、本症例は盛生の悪性高熱症臨床診断基準を満たしており、術後発症の悪性高熱症の可能性が考えられた。今後の本症例に対する手術および麻酔に際しては十分に注意する必要があると思われた。

## はじめに

悪性高熱症は、骨格筋細胞のCa調節障害に基因する、常染色体優性遺伝・薬物誘発性の疾患であり、その頻度は小児全身麻酔15,000例に1人と稀な疾患である<sup>1)</sup>。今回我々は、股関節脱臼術後に、悪性高熱症が疑われた脳性麻痺症例を経験したので報告する。

## 症例報告

**症例**：7歳、女児。身長103cm、体重11.5kg。

**病歴**：在胎39週、母体後腹膜出血のため緊急帝王切開にて出生。体重2,533g、仮死を認め、1か月間の人工換気と保育器加療を受けた。生後2か月時、痙攣出現。生後4か月時、脳性麻痺と診断。4歳時、嚥下障害に伴う誤嚥性肺炎を反復するため経管栄養となった。5歳時、右股関節脱臼を主訴に当園を初診。運動発達は、頸定なく寝返り不能であり、gross motor function classifica-

tion system の level V であった。体温調節障害を合併し、39℃前後のうつ熱がしばしばあり、痙攣は難治性で、抗てんかん薬を4剤併用するもコントロール不良であった。5歳時のX線を示す(図1)。右股関節はmigration percentage(MP)95%、白蓋角25°と、強い亜脱臼を認めた。また、Cobb角40°の胸腰椎側弯症の合併があった。生命維持の機能にも障害がある重度脳性麻痺児であるため、①胸腰椎に対するorthopedic selective spasticity-control surgery(OSSCS)、②両股に対するOSSCS、③右大腿骨骨切り術を3回に分けて順次行う計画とした。しかし、抗痙攣薬による薬剤性肝障害や左大腿骨頰上骨折を起こしたため、1年間は治療を行えず、6歳時に胸腰椎OSSCSを施行した。この時は周術期の全身状態に特に問題なく経過した。

**右股関節手術前の現症**：7歳時、右股関節に対する手術目的で当園入園した。四肢体幹の伸展緊張が強く(図2-a)、Cobb角72°の胸腰椎側弯(図

**Key words** : postoperative(術後の)、rhabdomyolysis(横紋筋融解症)、malignant hyperthermia(悪性高熱症)、hip dislocation(股関節脱臼)、cerebral palsy(脳性麻痺)

連絡先：〒811-0119 福岡県粕屋郡新宮町緑ヶ浜4-2-1 福岡県立粕屋新光園 坂本悠磨 電話(092)962-2231

受付日：平成24年3月6日

a | b

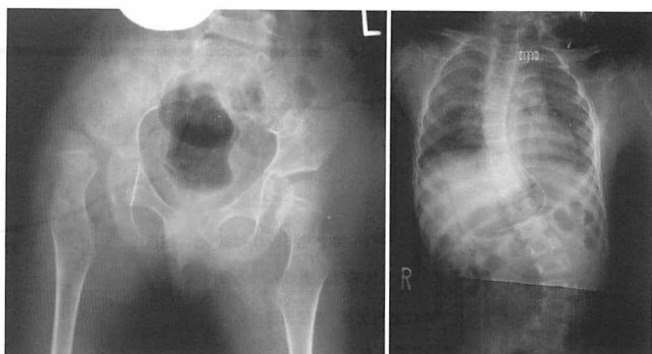


図 1.

- a : 初診(5 歳)時両股関節 AP 像  
右股関節は migration percentage 95%,  
臼蓋角 25°と、強い亜脱臼を認めた.
- b : 初診(5 歳)時仰臥位全脊椎 AP 像  
Cobb 角 40°の胸腰椎側弯症を合併していた.

a | b | c  
d



図 2.

- a : 右股関節術前(7 歳)の仰臥位の状態  
四肢体幹の伸展緊張が強いのがわかる.
- b : 右股関節術前(7 歳)の仰臥位全脊椎 AP 像  
胸腰椎側弯は Cobb 角 72°に進行していた.
- c : 右股関節術前(7 歳)の両股関節 AP 像  
右股関節は高位脱臼で, migration percentage 100%, 臼蓋角が 38°と,  
臼蓋形成不全が進行していた.
- d : 右股関節術後 AP 像  
右股 orthopaedic selective spasticity-control surgery + 観血的整復 +  
大腿骨骨切り術を行い, 求心性良好に整復された.

2-b)と右股関節の高位脱臼(図 2-c)を認めた.  
MP 100%, 臼蓋角 38°であった.

**手術・術中経過:** 右股が脱臼してから 2 年を経過したため, 両股 OSSCS→右大腿骨骨切り術の二期的手術は取りやめ, 右股 OSSCS+右股観血的整復+右大腿骨骨切り術を一期的に施行した. 手術時間 7 時間 10 分(腹臥位約 1 時間, 仰臥位約 3 時間, 側臥位約 3 時間), 麻酔時間 9 時間 15 分, 術中出血量 131 g であった. 術後の大腿骨頭の整復位・求心性は良好であった(図 2-d). 術中体温は 35.5-37.5℃と多少の幅はあるものの急激な変動なく安定していた.

**術後経過:** 術後体温経過を示す(図 3). 帰室時は 36.3℃であった. 帰室後 1 時間半よりシバリングがあり, 2 時間半後, 筋緊張亢進を認め, 37.7℃に上昇. その後の 30 分で, 39.8℃に急上昇し, 痙攣が出現. Diazepam(ダイアップ坐薬 4 mg)を使用するも痙攣収まらず, 間もなく血性嘔吐あり SpO<sub>2</sub>は 80%台に低下した. 酸素投与量を上げ気道確保を行い, 30 分後に SpO<sub>2</sub>は 90%台に回復した. しかし, 体温は 41.3 度まで上昇し, 心拍数は 200/分前後に達した. 発熱に対し Acetaminophen(アンヒバ坐薬)100 mg を使用し, 両腋窩部や臍径部を氷冷した. 痙攣に対しては Chloral

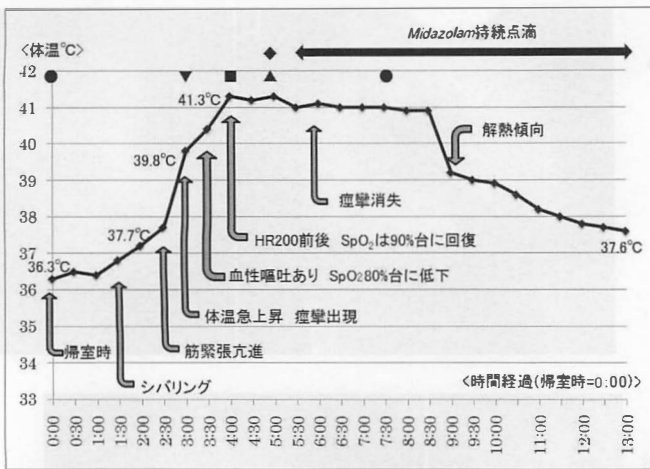


図 3. 帰室後の体温変動と投薬等の処置

Midazolamは帰室後5時間30分後より0.09 mg/kg/hrで持続点滴投与を行った。その他の投薬は以下の通りである。

- ▼ : Diazepam 4 mg
- : Acetaminophen 100 mg
- ▲ : Chloral hydrate 250 mg
- ◆ : Famotidine 50 mg (div)
- : Diclofenac sodium 12.5 mg

hydrate(エスクレ坐薬)250 mgを追加したが収まらず、Midazolam(ドルミカム)持続点滴0.09 mg/kg/hrを開始したところ、帰室後6時間で、痙攣消失し、帰室後9時間で解熱傾向を認めた。術翌日の採血結果を示す(表1)。血小板は術前の238,000/mm<sup>3</sup>から78,000/mm<sup>3</sup>に減少、また creatine kinase(CK)と肝酵素の上昇を認めた。痙攣重積と disseminated intravascular coagulation (DIC)の疑いのため、福岡市立こども病院神経内科に転院した。DICには至っていない、CK 37,360 u/lとミオグロビン尿から横紋筋融解症と診断された。CK値の推移を示す(図4)。横紋筋融解症に対して腎保護のため輸液負荷・尿量確保、てんかんに対しミタゾラム持続点滴が行われ、状態が安定したため、術後12日で当園に帰園した。術後18日に再度痙攣と発熱を認め、CKが一過性に3,946 u/lまで上昇したが、以降はCK 100-300 u/lの範囲で安定していた。

### 考 察

本症例は、横紋筋融解症に異常な発熱を伴っており、術後発症の悪性高熱症 malignant hyperthermia(MH)が疑われた。盛生のMH臨床診断

表 1. 手術翌日の採血結果(転院前後を示す) 血小板の減少とCK, AST, ALT, LDHの高値を認めた。血清K値の高値は認めなかった。

	転院前(当園)	転院後(福岡市立こども病院)
WBC	10.500/mm <sup>3</sup>	9.900/mm <sup>3</sup>
Hgb	10.6 g/dl	11.6 g/dl
Hct	30.2%	32.4%
Platelet	78.000/mm <sup>3</sup>	96.000/mm <sup>3</sup>
CRP	1.6 mg/dl	2.7 mg/dl
CK	>2.000 u/l	37.360 u/l
AST	424 u/l	693 u/l
ALT	83 u/l	148 u/l
LDH	>900 u/l	1.215 u/l
Na	142 mEq/l	140 mEq/l
K	2.9 mEq/l	3.1 mEq/l
Cl	100 mEq/l	108 mEq/l

基準<sup>6)</sup>を示す(表2)。術後発症のMHに関しても、術中発症のMHと同様の基準が用いられる<sup>6)</sup>。本症例は、体温基準では40°C以上の発熱、体温以外の症状では頻脈、筋硬直、ミオグロビン尿、AST, ALT, LDH, CKの上昇を伴っており、盛生の基準では劇症型MHを満たしていた。

MHは常染色体優性遺伝疾患であり、その頻度は、成人全身麻酔50,000~150,000例に1人、小児全身麻酔15,000例に1人といわれており<sup>1)</sup>、麻酔科医ではない外科医が本疾患に遭遇することは非常に稀と考えられる。

MHの病因は骨格筋細胞内のCa調節異常であり、小胞体に存在するCa放出チャネルであるリアノジン受容体の機能異常とされている。小胞体においてCa取り込みよりCa遊離が優位となり、細胞内Ca濃度が病的に上昇することでMHが発症する<sup>1)2)4)5)8)10)</sup>。

またMHは薬物誘発性であり、小胞体におけるCa遊離を亢進させる薬物として、揮発性吸入麻酔薬や脱分極性筋弛緩薬がある。反対に、Ca遊離を抑制する薬物が、リアノジン受容体に作用するDantrolene sodium(ダントリウム)であり、MH治療薬である<sup>1)2)4)5)7)10)</sup>。

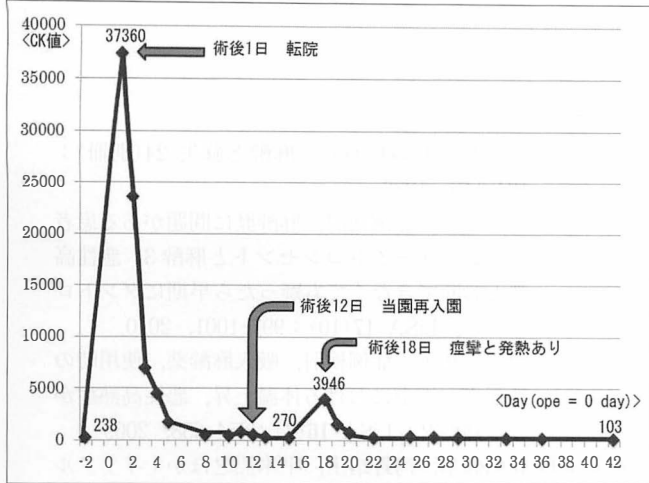


図 4. 術後の CK 値の推移

術後 1 日に CK 37,360 u/l と著明な高値を認めたが、その後は順調に低下。術後 18 日に、痙攣と発熱とともに CK 値の一過性の上昇を認めた。

表 2. 盛生の悪性高熱症臨床診断基準<sup>9)</sup>

本症例は盛生の劇症型悪性高熱症臨床診断基準を満たしていた。

<体温基準>

- A 麻酔中 40℃以上の体温上昇を示した症例
- B 麻酔中 40℃以下の体温ではあるが、15分間に 0.5℃以上、または 1 時間に 2℃以上の体温上昇を示した症例

<体温以外の症状>

- (1) 原因不明の頻脈、不整脈、血圧変動
- (2) 異常な呼吸(過呼吸):  
呼吸性及び代謝性アシドーシス
- (3) 筋硬直
- (4) ポートワイン色尿(ミオグロビン尿)
- (5) 血液の暗赤色化:

血液ガス分析により PO<sub>2</sub> の低下

- (6) 血清 K, AST, ALT, LDH, CPK の上昇
- (7) 異常な発汗
- (8) 異常な出血傾向

劇症型: A または B を満たし、その他の症状がある

亜型: 体温基準を満たさないが、その他の症状がある

MH の症状としては、筋収縮の異常亢進および筋硬直のため筋肉が崩壊し、筋肉痛やミオグロビン尿・血清 K 上昇等を認め、横紋筋融解症や腎不全になり得る。また代謝亢進状態となり、酸素消費・二酸化炭素産生の増加と、体温上昇を引き起こし、チアノーゼ、EtCO<sub>2</sub>(呼気終末時二酸化炭素濃度)上昇、代謝性アシドーシスを呈する。交感神経興奮も伴い、頻脈・不整脈を引き起こし循環動態不安定となる<sup>1)4)5)10)</sup>。

MH の発症までの時間はさまざまであり、麻酔薬使用を止めた後に発症することもある<sup>3)10)</sup>。ただし、発熱が MH によるものか否かを、臨床症状のみで判断することは困難であり、同様の症状を呈する病態(甲状腺クリーゼ、敗血症、褐色細胞腫、うつ熱など)との鑑別が必要であり、最終的には筋生検で診断が行われる<sup>2)5)7)8)10)</sup>。

本症例に関しては、日常より痙攣発作や 39℃ 前後のうつ熱を認めており、術後の体温上昇がうつ熱や痙攣に伴う発熱による可能性があり、MH とは断言できない。ただし、臨床では MH が疑われた時点で、特効薬であるダントロレンの静注を開始することが重要とされている<sup>7)10)</sup>。手術当夜は、日頃みられるうつ熱や痙攣に伴う発熱による体温上昇と考え、MH は疑っていなかった。MH の術後発症を念頭に置き備えておく必要がある。しか

しながら、整形外科医が 1 人で当直している現状では、痙攣のコントロールや気道確保が精一杯の対応であった。また、術後の横紋筋融解症様症状の発症には、長時間手術や側臥位などの術中体位が関連するとの報告があり<sup>3)5)</sup>、今回の手術は横紋筋融解症様症状を発症する危険性が通常よりも高かった可能性が示唆される。本症例のような、生命維持の能力に障害がある重度脳性麻痺児に対しては、1 回の手術侵襲をもっと少なくするべきであった。

本症例は、左股関節や体幹の筋緊張に対して今後も手術を行う可能性がある。今後の手術・麻酔に際しては、1 回の手術侵襲を小さくする、揮発性麻酔薬を使用せず静脈麻酔薬を用いる、全身管理能力の高い総合病院で行うなど、十分な注意が必要である。

結語

股関節脱臼に対する筋離離+観血的整復+大腿骨骨切り術後に、悪性高熱症が疑われる高熱と横紋筋融解を来した重度脳性麻痺児を経験した。生命維持の能力に障害がある重度脳性麻痺児に対しては、1 回の手術侵襲をもっと小さくするべきであった。

## 文 献

- 1) 市原靖子, 菊地博達: 悪性高熱症. 小児内科 41(増刊号): 955-960, 2009.
- 2) 菊地博達: 今号のハイライト⑧, 術後悪性高熱症とダントロレンの使用. 日集中医誌 15(4): 487-489, 2008.
- 3) 前川慶之, 吉村幸浩, 外山秀司ほか: Fallot 四徴症根治術後に発症した横紋筋融解症の一例. 日集中医誌 17(2): 213-214, 2010.
- 4) 宮下 龍, 山蔭道明: 症例検討, 麻酔歴に問題がある患者のインフォームドコンセントと麻酔 3, 術後に高熱を出した患者. LiSA 17(10): 992-996, 2010.
- 5) 水間謙三: 悪性高熱症, 本邦の症例を中心にして. 臨麻 32(7): 1213-1218, 2008.
- 6) 盛生倫夫, 菊地博達, 弓削孟文ほか: 悪性高熱症診断基準の見直し. 麻酔と蘇生 24(別冊): 104-110, 1988.
- 7) 向田圭子: 症例検討, 麻酔歴に問題がある患者のインフォームドコンセントと麻酔 3, 悪性高熱と診断できなくても疑ったら早期にダントロレンを. LiSA 17(10): 997-1001, 2010.
- 8) 中尾三和子: 症例検討, 吸入麻酔薬, 使用時の注意点, 術中における体温上昇, 悪性高熱症かうつ熱か? LiSA 16(7): 654-658, 2009.
- 9) 新山修平, 河野靖生, 平木照之ほか: イソフルラン麻酔からの覚醒時に悪性高熱症が疑われた一例. 日集中医誌 15(4): 565-566, 2008.
- 10) 弓削孟文, 向田圭子: 今号のハイライト⑦ 術後発症の悪性高熱症と治療戦略. 日集中医誌 15(4): 485-487, 2008.

## Abstract

### Suspected Malignant Hyperthermia after Surgery for Hip Dislocation in Cerebral Palsy

Yuma Sakamoto, M. D., et al.

Shinkoen Handicapped Children's Hospital

We report a suspected case of postoperative malignant hyperthermia occurring in a patient with cerebral palsy who underwent surgery for dislocation of the hip. The patient was a 7-year-old girl with no history or familial history of abnormal reaction to anaesthesia. She underwent surgery for dislocation of the right hip, involving selective spasticity control surgery, open reduction, and varus derotation osteotomy. The operation duration was about 7 hours. Sevoflurane was used for the general anaesthesia and was administered for about 9 hours. There was no abnormal sign or symptom during the surgery. However at 3 hours postoperatively she suffered a seizure and developed a fever of 41.3°C. Her breathing deteriorated, and oxygen was administered with airway control. On the postoperative day 1, she showed elevated levels of serum creatine kinase, AST, ALT, LDH, and myoglobinuria, and was diagnosed as having rhabdomyolysis. Postoperative malignant hyperthermia was suspected because the patient satisfied Morio's clinical diagnostic criteria for malignant hyperthermia. Further surgery and anaesthesia in this patient will require careful perioperative planning and management.