

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

臨床麻酔 (1992.11) 16巻11号:1465～1466.

Engelmann病の麻酔経験

玉川進、小川秀道

Engelmann 病の麻酔経験

Engelmann 病 (osteopathia hyperostotica sclerotics multiplex infantilis, 先天性多発性肥厚性骨症) は、1929 年に初めて報告されて以来¹⁾ 世界で 200 例ほどの報告がある。麻酔上の問題点として、その骨発達異常から挿管困難が予想される。

症 例

18 歳, 女性, 独り立ち, 処女歩行は正常であったが, 当初からふらつき, 転倒することが多かった。中学校入学頃から歩行時に下肢の痛みを覚えるようになった。高校生になると歩行時疼痛のため 10 分で歩行不能になった。

4 歳時, Engelmann 病, 汎下垂体機能低下症と診断されており, 成長ホルモンの投与を受けていた。18 歳になっても初潮がなく, これもホルモン投与によって初来を見ている。知能発達は正常である。

理学所見: 身長 153 cm, 体重 34.5 kg, 突出した

額, 眼球突出が認められた。口は小さいが, 開口制限はない。下顎骨は未発達で, 咬合不全がある。顎部可動域制限はない。胸郭は樽状, 上肢下肢は長く, Arm span は 160 cm であった。X 線写真所見では, 頭蓋骨の肥厚 (写真), 骨髄質の不鮮明化と骨幹の樽状の肥厚が認められた。今回, 下肢痛の原因検索のために左脛骨骨髓内圧測定, 筋生検を予定した。

検査所見: 特記すべきことはない。

家族歴: 父親の兄弟と従兄弟に歩行時同様の下肢痛を訴えるものがいるが, 詳細な検索は行っていない。

麻酔管理: 手術室入室 45 分前にアトロピン 0.5 mg を筋注した。入室後, 第 2, 3 腰椎間から硬膜外腔にカテーテルを挿入し, 試験量として 2% メピバカイン 2 ml を注入した。初めの骨穿刺, 骨髓内圧測定では穿刺部位への 1% リドカイン局所注入で対処した。内圧測定は骨穿刺の後に骨髓に圧トランスデューサを挿入し, 起立して圧変化をみるものである。続けて起立前後の筋内圧測定も行った。1 時間の測定の後, 硬膜外腔に 2% メピバカイン 10 ml を注入し, 効果の発現を確認した後サイアミラル 5 ml/kg, サクシニルコリン 1 mg/kg を静注した。筋弛緩を得て喉頭展開したが声門の確認は容易であった。ラリゲルマスクを挿入し, 自発呼吸下で酸素-笑気-低濃度エンフルレンで維持した。術中は血圧変動も少なく, 覚醒, 抜管も良好であった。

術後は特に合併症もなく, 現在歩行訓練中である。

考 察

Engelmann 病¹⁾ は世界で 200 例程度の報告がなされているだけの非常に稀な疾患である。家族内発症が報告されており^{2,3)}, 遺伝的関与が何われる。麻酔管理に関しては海外で 2 例あるのみである^{3,4)}。

本症の特徴は全身の骨皮質の異常増殖で²⁾, 骨端ではなく骨幹の骨皮質が増殖するため, 大腿骨, 脛骨などの長骨は凹アーチではなく樽状になる。額や眼球の突出が起こり, 本症例のように下垂体機能低下がもたらされる。下顎骨の肥厚による咬合不全, 開口障害がもたらされ, 頸椎の異常発育により顎部可動域の制限が起こる。最近では骨の異常のみならず, 筋の構造的,



写真 頭蓋骨の肥厚が見られる。

電気学的異常も指摘されている^{5,6)}。

麻酔管理上注意すべきこととして、開口障害と頸部可動域制限による挿管困難と、筋異常による筋弛緩薬に対する異常反応があげられる。Masonら⁴⁾は盲目的経鼻挿管を初めに試みているが成功せず、逆行性経鼻挿管に成功している。

筋電図では“myopathic pattern”を示し、電顕像では筋線維（特に膠線維）と毛細血管の萎縮、血管周囲基底膜の薄化が見られる^{5,6)}。これらの微細構造の異常が、筋弛緩と筋弛緩薬に対する反応に及ぼす影響は検討されていない。

文 献

- 1) Engelmann, G.: Ein Fall von Osteopathia Hyperostotica (sclerotisans) multiplex infantilis. *Fortschr. Geb. Rontgenstr.* 39: 1101, 1929.
- 2) Kaftori, J. K., Kleinhaus, U. & Naveh, Y.: Progressive diaphyseal dysplasia (Camurati-Engelmann): radiographic follow-up and CT findings. *Radiology.* 164: 777, 1987.
- 3) Camera, G., Storace, E. C., Broger, E. et al.: La malattia di Camurati-Engelmann. Descrizione di due casi familiari. Approccio terapeutico con anestesia pedidurale. *Pathologica.* 77: 683, 1985.
- 4) Mason, J. & Slee, I.: Anesthesia in Engelmann's disease. *Anaesthesia.* 23: 250, 1968.
- 5) Naveh, Y., Ludatshcer, R., Alon, U. et al.: Muscle involvement in progressive diaphyseal dysplasia. *Pediatrics.* 76: 944, 1985.
- 6) Yoshida, H., Mino, M., Kiyosawa, N. et al.: Muscular changes in Engelmann's disease. *Arch. Dis. Child.* 55: 716, 1980.

*

*

*