

# Fabry 病患者に対するオフポンプ冠動脈バイパス術の麻酔経験

麻酔科 佐藤 聖子, 大東 豊彦

Fabry 病はまれな先天性脂質代謝異常症であり, 全身の細胞にスフィンゴ糖脂質が蓄積し多臓器障害を来す. 今回われわれは Fabry 病患者のオフポンプ冠動脈バイパス術 (off-pump coronary artery bypass grafting: OPCAB) に対する麻酔管理を経験したので報告する. 症例は72歳男性. 慢性腎不全に対し維持透析されており, 完全房室ブロックと心不全に対し両心室ペースメーカー (CRT-P) が留置されていた. 左主幹部 (LMT) 75-90%病変に対し左前下行枝 (LAD) へのバイパス術が予定された. 麻酔は上記合併症を十分考慮して慎重に管理し問題なく手術終了した. 術後経過も良好であった.

keywords : Fabry's disease, Anesthesia, coronary artery bypass grafting

## 1. 緒言

Fabry 病は細胞内リソソーム加水分解酵素のひとつである  $\alpha$ -galactosidase A の遺伝的異常により生じる先天性スフィンゴ糖脂質代謝異常症であり, 全身の細胞にスフィンゴ糖脂質が蓄積し多臓器障害を呈する疾患である<sup>1~3)</sup>. 今回われわれは Fabry 病患者に対する OPCAB の麻酔管理を経験したので報告する.

## 2. 症例

### (1) 患者

72歳, 男性. 身長164cm, 体重59kg. 2008年に完全房室ブロックのため DDD ペースメーカーが埋め込みされ, 2014年に CRT-P へアップグレードされた. また腎不全のため2008年から維持透析導入された. 2011年, Fabry 病と診断され月2回の酵素補充療法を施行中である. 2014年5月, 左回旋枝 (LCX) #11 90%病変に対し経皮的冠動脈治療 (PCI) 施行され, その後2015年2月のフォローアップカテーテルにてステント内狭窄と LMT 病変の進行を認め CABG の方針となった. Fabry 病が進行していること, 予後3年程度の前立腺癌を合併しており血尿が見られること, 心臓が大きく脱転困

難が予想されることから off-pump で LAD のみバイパスを行い, LCX 病変については後日 PCI を行う方針とされた.

### (2) 術前検査所見

術前所見は表1のとおり.

表1 術前検査所見

心電図	69/分, 心房・心室ペーシング.
胸部レントゲン	心胸郭比 54.3%, うっ血(-), 胸水(-).
呼吸機能検査	%肺活量 77.9%, 1秒率 73.1% (1秒量 1.96L).
心エコー	求心性肥大高度, 僧帽弁逆流 1度, 三尖弁逆流 1度. 左室壁運動 (中間部から心尖部の下壁) 高度壁運動低下から無収縮, 左室壁運動 (中間部から心尖部の後壁) 高度壁運動低下. 左室拡張能 弛緩障害型. 心室中隔/後壁厚 14.0mm/13.0mm. 左室駆出率(Modified-Simpson) 55.0%.
冠動脈造影	LMT distal 75~90%. LCX#11 in stent 90%. LAD#6 25%. RCA#1 os 75% #4PD just 50% (RCA small).

### (3) 経過

ミダゾラム, フェンタニル, ロクロニウムで麻酔導入し, セボフルランとレミフェンタニル

で維持。心筋虚血に対してはニコランジル、ニトログリセリンの持続投与を行った。術中血行動態は安定して経過した。LITAを採取後、術中迅速組織検査を行い、著明な壁肥厚などなくグラフトとして使用可能と判断されLITA-#8のバイパス術が行われた。手術時間3時間36分、麻酔時間4時間54分であった。未覚醒のままICUへ入室し術後5時間で抜管され、術後4日目に一般病棟へ転棟となった。術後8日目にLMTからLCX#11にかけて薬剤溶出性ステント(DES)を留置した。造影検査でグラフト血流は良好であった。術後10日目に問題なく退院となった。

### 3. 考 察

Fabry病は $\alpha$ -galactosidase A酵素活性の欠損・低下のため globotriaosylceramide, galabiosylceramide などのスフィンゴ糖脂質が進行性に全身の細胞内リソソームに蓄積し、皮膚・眼・神経・血管・腎臓・心臓など多臓器の障害が出現する脂質代謝疾患である。通常小児期あるいは思春期に発症し、周期的な四肢の激痛発作、血管皮膚病変の出現、減汗症、角膜・水晶体混濁、タンパク尿などで始まり、次第に腎機能が低下し30~40代で腎機能が廃絶する。中年期以降多くの症例で心血管病変、脳血管病変を発症する。腎不全に対して血液透析や腎移植が行われるようになってからはとくに、心血管合併症は死亡の大きな原因である<sup>3)</sup>。

心臓に関しては、まず左室肥大を主とした心障害が出現する。左室肥大は進行性で通常は対称性肥大を示すが、非対称性中隔肥大を呈する例もある。さらに病期が進行すると限局性またはびまん性の左室壁運動低下が出現し、左室収縮能障害が顕著となる。この時期の病態は拡張相肥大型心筋症に類似し、両心室不全を発症する。心不全発症後の予後は極めて不良である。また心筋細胞のみならず刺激伝導系の細胞にもスフィンゴ糖脂質の蓄積が生じ、洞機能不全・房室ブロック・心室内伝導障害などの刺激伝導障害や、期外収縮・心室頻拍などの不整脈が見

られる。これらの刺激伝導障害は進行性に増悪し、末期には致死性不整脈が出現する例も多い<sup>1)</sup>。

本例では左室肥大のみで(図1)心機能は比較的良好に保たれており麻酔管理上大きな問題はなかった。

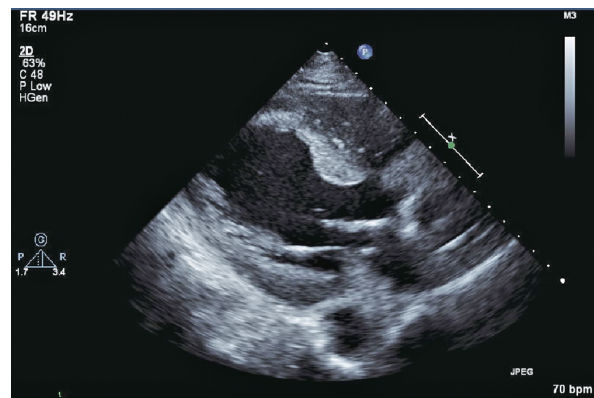


図1. 長軸断層心エコー図

また、発汗減少もみられたため体温管理および環境温度の維持に努め、術中最低体温35.9°C、最終体温36.6°Cと良好に管理し得た。

慢性腎不全のため筋弛緩薬や麻酔薬の残存も危惧されたが、ICU入室1時間以内に覚醒徴候があり、術後5時間程度で抜管されたので麻酔薬の反応は正常範囲であった。

前述した主要症状以外にも消化器系、呼吸器系、聴覚系その他さまざまな臨床症状が報告されている。本疾患は一般的に閉塞性換気障害を示すが、本例では軽度の拘束性換気障害を呈するのみであった。これは気管支平滑筋への沈着による細気管支の障害のためと考えられており、間質への影響は不明である<sup>4,5)</sup>。麻酔導入後に喘息発作様症状を起こした例も報告されており<sup>6)</sup>、特に高齢男性と喫煙者では注意を要する。また今回使用を考慮することはなかったが、アミオダロンは細胞性および生化学的変化を惹起しFabry病の角化異常に類似した症状を引き起こすとの報告があり<sup>3)</sup>投与は慎重に行う必要がある。

#### 4. 結 語

Fabry 病患者の麻酔を経験した。Fabry 病は多彩な臓器障害を有するため、術前に各臓器合併症の程度を把握し適切な麻酔計画をたて、慎重な麻酔管理を行う必要がある。

#### 文 献

- 1) 樋口公嗣, 竹中俊宏 : Fabry 病の検査・診断・治療. *Medical Technology* **40**(3) : 317-319, 2012.
- 2) 竹中俊宏, 吉満誠, 樋口公嗣 他 : 知っておきたい二次性心筋症 心 Fabry 病. *総合臨床* **59**(8) : 1782-1786, 2010.
- 3) Mehta A, Beck M, Sunder-Plassmann G ed. *Fabry Disease: Perspectives from 5 Years of FOS*. [引用 2015-06-10]. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK11586/>
- 4) Franzen D, Krayenbuehl PA, Lidove O et al. : Pulmonary involvement in Fabry disease: overview and perspectives. *Eur J Intern Med* **24**(8) : 707-713, 2013.
- 5) Woolley J, Pichel AC : Peri-operative considerations for Anderson-Fabry disease. *Anaesthesia* **63**(1) : 101-102, 2008.
- 6) Magage S, Lubanda JC, Susa Z et al. : Natural history of the respiratory involvement in Anderson-Fabry disease. *J Inherit Metab Dis* **30**(5) : 790-799, 2007.
- 7) 君島知彦, 辻口直紀, 立花俊祐 他 : Fabry 病患者に対する脊椎手術の麻酔経験. *日本臨床麻酔学会誌* **33**(6) : S319, 2013.
- 8) 渡辺晴香, 青木正, 小野章 : Fabry 病患者の麻酔経験. *麻酔* **44**(9) : 1258-1260, 1995.