

先天性無痛無汗症の麻酔状況について ～アンケート調査より～

(分担研究：小児の運動性疾患の介護等に関する研究)

研究協力者：富岡俊也¹⁾

分担研究者：二瓶健次²⁾

東邦大学医学部大橋病院第二麻酔科¹⁾ 国立小児病院神経科²⁾

要旨

先天性無痛無汗症の患者が外科的手術を受ける機会は多い。しかし、痛覚障害、自律神経障害などの症状から麻酔をどのように行うかについては一定の見解はない。本症における麻酔状況についてアンケート調査を行った。その結果全身麻酔では、低用量でよいが鎮痛薬が必要であること、嚴重な体温管理が要求されること、さらに周術期にわたる適度な鎮静が要求されることなどが分かった。また今回のアンケート結果からでは抗コリン薬、筋弛緩薬の使用に問題はなく、著明な自律神経機能異常を呈した症例も見られなかった。

見出し語：先天性無痛無汗症、麻酔、

研究目的

先天性無痛無汗症は原因不明の発熱、全身性の無痛無汗、精神遅滞を主徴とするまれな疾患である。本症は痛覚を欠如するため外傷にともなう手術などを受ける機会が多いことが予想されるが、これまで麻酔に関するまとまった報告はない。そこで今回、本症の麻酔状況についてアンケート調査を行なった。

対象と方法

患者の会の同意を得たのち、会員57名にこれまでうけた手術経験についてアンケート用紙を送付した。返信のあった34名のうちで、手術経験者23名について当該医療機関に麻酔に関する調査用紙を送付し、14機関より返信を得た。これをもとにアンケートの集計を行なった。なお今回のアンケート集計は全身麻酔症例に限った。

結果

患者の両親による患者の現症に関するアンケート結果では、痛みについては34名中25名が全く感じず、少し分かるを含めると34名中33名が障害されていた。頭痛についても34名中25名が全く感じず、少し分かるを含めると全員に障害があった。腹痛も30名中14名が全く感じず、少し分かるを含めると全員に障害があった。温冷感も個人差はあるものの障害を受けているものが多数を占めた。

一方、触覚は33名中全く感じないものはおらず、敏感であるが16名いた。同様にくすぐったい感じについても全く感じないのは1名のみで、敏感であるが13名おり、触覚が過敏になっている患者の存在が示唆された。かゆみについては異常なものは見られなかつ

た。発汗はほとんどのものが障害をうけており、知能も障害をうけているものが多数を占めた。血縁関係者に麻酔で問題をきたしたことがあるものはいなかった。

全身麻酔は10名が計26件の手術を受けていた。科別では整形外科が20件、眼科が1件、形成外科が2件、外科が2件、泌尿器科が1件であった。麻酔前投薬は26件中19件に投与され、抗コリン薬としてアトロピンが15件に、鎮静薬としてヒドロキシジン、ジアゼパム、バルビツレート、プロマゼパムが計15件に投与されていた。アトロピンによるうつ熱がみられた症例はなく、鎮静薬の効果も通常どおりであった。

麻酔の導入はバルビツレート、ベンゾジアゼピン、ケタミン、プロポフォール、吸入麻酔であるハロセン、エンフルラン、セボフルランが用いられていた。麻酔導入薬に関する反応で異常のみられた症例はなかった。麻酔の維持にはハロセン、エンフルラン、イソフルラン、セボフルランといった吸入麻酔の使用が最も多く、一部の症例にペンタゾシン、フェンタニール、ケタミン、ペチジンといった静脈麻酔薬が併用されていたが、亜酸化窒素-酸素のみで維持され、特に問題のない症例もみられた。筋弛緩薬は脱分極性、非脱分極性ともに用いられていたが、副作用などの報告はなかった。術中の体温に1℃以上の変動がみられたものは26件中9件であった。これらに対してクーリング、室温調節などの処置がとられ、おおむね管理可能であった。気管内挿管、手術執刀などの侵襲時でも23件中21件で血圧、心拍数に変動はなく、2件でのみ変動がみられた。麻酔深度の必要性についてはアンケートに記載のあった9件中、浅麻酔でよいが8件、症例により異なるが1件であったが、記載のなかった症例のなかに亜酸化窒素-酸素のみで維持を計ったものの血圧、心

拍数の変動がありエンフルランの併用を必要とした症例がみられた。

また術中に限らず、本症の場合には術前、術後の鎮静も必要であり、抑制した場合には患者本人はいかなる体位も苦痛ではないことから骨折などの外傷の危険性があるとの報告がみられた。

考 察

麻酔は鎮静、鎮痛、筋弛緩、有害な自律神経反射の防止の四要素よりなる。今回のアンケートより本症の麻酔管理において注意すべき点は、次の三点にあると考えられた。すなわち、「1、鎮痛の必要性」、「2、体温管理」、「3、鎮静の必要性」である。「1、鎮痛の必要性」については鎮痛効果のある薬剤は必要であるが、その用量はおおむね少なめでよいようである。しかし本症の場合、痛覚は欠如するものの代償のためか触覚過敏の症例が存在し、その場合には手術刺激が過敏な触覚に感知され患者に不快な反応を起こしている可能性があり、麻酔薬の使用は必要であると考えられた。

今回のアンケート調査からでは内臓痛に関する影響までは分からなかった。「2、体温管理」については平静時より本症では体温管理が困難であるが、術中についても同様であった。しかし本症では外気温により体温が大きく影響されるため、室温の厳重な管理、クー

リングの使用、などで十分コントロールすることが可能である。「3、鎮静の必要性」については今回のアンケート結果で改めて明らかとなった。すなわち本症の場合痛覚を欠如するため、術前の前投薬投与後、術後の半覚醒時などに不穏となった場合、通常どろりに医療従事者が抑制すると外傷を来す可能性があり、周術期を通した十分な鎮静が要求される。現在臨床において繁用されているセボフルラン、プロポフォールなどの薬剤は早期覚醒を目指したものが多く、術後一定時間持続する鎮静状態を得がたいため、なんらかの工夫が必要である。その他に自律神経機能異常、麻酔前投薬に用いるアトロピンによるうつ熱も懸念されたが、今回のアンケート結果からは問題のあった症例はみられなかった。筋弛緩薬についても脱分極性、非脱分極性筋弛緩薬ともに問題を来した症例はなかった。

結 語

先天性無痛無汗症の麻酔状況についてアンケート調査を行った。その結果全身麻酔では、低用量でよいが鎮痛薬が必要であること、厳重な体温管理が要求されること、さらに周術期にわたる適度な鎮静が要求されることなどが分かった。また今回のアンケート結果からでは抗コリン薬、筋弛緩薬の使用に問題はなく、著明な自律神経機能異常を呈した症例も見られなかった。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用 論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



要旨

先天性無痛無汗症の患者が外科的手術を受ける機会が多い。しかし、痛覚障害、自律神経障害などの症状から麻酔をどのように行うかについては一定の見解はない。本症における麻酔状況についてアンケート調査を行った。その結果全身麻酔では、低用量でよいが鎮痛薬が必要であること、厳重な体温管理が要求されること、さらに周術期にわたる適度な鎮静が要求されることなどが分かった。また今回のアンケート結果からでは抗コリン薬、筋弛緩薬の使用に問題はなく、著明な自律神経機能異常を呈した症例も見られなかった。