厚生科学研究補助金（子ども家庭総合研究事業）
「小児運動性疾患の介護等に関する研究」
分担研究報告

先天性無痛無汗症患者（児）の麻酔状況について　～アンケート調査より～

冨岡俊也　　国家公務員共済組合連合会虎ノ門病院麻酔科

（要旨）先天性無痛無汗症患者（児）の麻酔状況についてアンケート調査を行った。全身麻酔では、鎮痛作用を持つ薬物の使用が必要であること、慎重な体温管理が必要なこと、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。麻酔中によく使われる抗コリン薬、筋弛緩薬の使用に特に制限はなく、また著明な自律神経機能異常の報告もみられず、これらの点では通常の麻酔管理と同様な注意でよいこともあわせてわかった。

（研究目的）
先天性無痛無汗症は原因不明の発熱、全身の無痛無汗、精神遅滞などを特徴とする疾患であり、患者（児）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と予想される。しかしこれまで個々の症例報告こそあるものの、まとまった麻酔に関する報告はみられていない。そこで本症の手術時の麻酔経験についてアンケート調査を行ない、今後の手術時の麻酔管理指針を作成することとした。
（研究方法）
先天性無痛無汗症患者の会の会員57名にこれまでうけた手術経験についてのアンケート用紙を送付した。このうちアンケート返信のあった34名のなかで、局所麻酔を含めた手術経験者23名について当該医療機関に麻酔に関するアンケート用紙を送付し、14機関よりアンケート返信を得、これをもとに集計を行なった。なお今回のアンケート集計は麻酔記録の都合上、全身麻酔症例に限った。
（倫理面の配慮）患者の会の代表に今回のアンケート調査に関する了解を得るとともに、会報で事前に会員に連絡した。
（研究結果）全身麻酔で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件で最も多く、ほかに眼科、形成外科、外科、泌尿器科であった。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、ブロマゼパムが計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例はなく、鎮静薬の効果もおおむね通常どおりであった。全身麻酔の導入はバルビツレート（チオペンタール、チアミラール）、ベンゾジアゼピン（ミダゾラム、ジアゼパム）、ケタミン、プロポフォール、吸入麻酔（ハロセン、エンフルラン、セボフルラン）が用いられていたが、使用薬物に関する反応は通常どおりであった。麻酔の維持には吸入麻酔（ハロセン、エンフルラン、イソフルラン、セボフルラン）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、ペチジンの静脈麻酔薬が併用されていたが、亜酸化素-酸素のみの極めて浅い麻酔で維持された例もみられた。術中の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、特に副作用などの報告はなかった。術中に体温が1度以上変動したものは9例で、これらに対してはクーリング、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。大きな刺激が加わる気管内挿管時、手術執刀時では21件で血圧、心拍数の変動はなく、2件で変動がみられた（3件、未記載）。麻酔深度の必要性については麻酔科医の記載のあった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。また著名な自律神経反射が見られた例はなかった。
（考察）
麻酔は鎮静、鎮痛、筋弛緩、有害な自律神経反射の四要素よりなる。先天性無痛無汗症患者（児）の場合、生下時より痛覚がないためかつては麻酔が必要ではないという意見さえ見られた。今回のアンケート調査よりこれまでの担当医療機関での麻酔管理状況とともに、今後の指針が明らかとなった。先天性

無痛無汗症患者（児）の麻酔管理において注意すべき点は主に以下の三点にある。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」についてはほとんどの施設で鎮痛効果のある薬剤を用いていた。鎮痛効果のある薬剤の使用は必須であるが、その用量は通常量より少なめで効果を得られるようである。本症の場合、体性痛に関しては痛覚は欠如するものの、その代償のためか触覚過敏を呈する症例があり、その場合手術刺激が過敏な触覚に感知され不快な反応を起こしている可能性がある。鎮痛効果をもつ薬物は触覚にも作用を及ぼすとされているため本症の触覚に対しても効果を期待でき、通常量より少なめの鎮痛効果のある薬剤の使用に意義があると考えられる。今回のアンケート調査からでは内蔵痛に関する影響までは分からず今後の課題である。

「2、体温管理」については平静時より本症ではコントロールが難しいことが知られているが、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をうけるため、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り、対策としては予防が肝心であるといえる。

「3、鎮静の必要性」に関しては、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、体動などにより骨折などを来たす可能性があり、そのため手術前後の周術期を通した適度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、術後一定時間の鎮静状態を得がたいため、周術期を見通した麻酔管理が必要と思われる。

なお、その他に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、今回の回答のなかにはうつ熱がみられた例はなかった。また出血量が多量に及んだ整形外科の後方固定術において、昇圧薬であるエフェドリンに対する反応が弱いとの報告がみられたほかは、明らかな自律神経機能異常とみられる症例はなかった。筋弛緩薬についても今回のアンケート症例の限りでは、脱分極性、非脱分極性筋弛緩薬ともに問題なく使用されており、また麻酔における家族歴で問題がのあった症例もみられなかった。

（結論）

先天性無痛無汗症患者（児）の麻酔状況についてアンケート調査を行った。全身麻酔では、鎮痛効果のある薬剤の使用が必要であること、慎重な体温管理が必要なこと、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。麻酔中によく使われる抗コリン薬、筋弛緩薬の使用に特に制限はなく、また著明な自律神経機能異常の報告もみられず、これらの点では通常の麻酔管理と同様な注意でよいことがわかった。

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）先天性無痛無汗症患者（児）の麻酔状況についてアンケート調査を行った。全身麻酔では、鎮痛作用を持つ薬物の使用が必要であること、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。麻酔中によく使われる抗コリン薬、筋弛緩薬の使用に特に制限はなく、また著名な自律神経機能異常の報告もみられず、これらの点では通常の麻酔管理と同様な注意でよいこともあわせてわかった。