

悪性高熱症の一症例

佐賀医科大学整形外科

廣 松 直 幸・森 永 秀 和

北 島 隆 治・渡 辺 英 夫

佐賀医科大学麻酔科

廣 方 洋一郎

A Case of Malignant Hyperthermia

by

Naoyuki Hiromatsu, Hidekazu Morinaga,
Ryuji Kitajima and Hideo Watanabe,

Devision of Orthopaedic Surgery, Saga Medical School

Yoichiro Hirokata

Department of Anesthesiology, Saga Medical School

Malignant hyperthermia is a rare disorder characterized by hyperpyrexia, muscle rigidity, tachycardia, and metabolic respiratory acidosis. The disease is known as one of the causes of anesthesia-related deaths. Recently we experienced a typical case of malignant hyperthermia during spinal surgery under general anesthesia. We could control the attack and the patient recovered completely. Then we performed a muscle biopsy on the patient and his mother, and obtained useful findings.

はじめに

悪性高熱症は、麻酔中あるいは直後より何らはっきりした原因なく発生し、高熱、重篤な不整脈、アシドーシスを呈する稀な疾患で、死亡率は60～70%とされている。今回我々は、脊椎の手術中、典型的と思われる悪性高熱症を経験し、早急適切な処置をもって、何ら合併症、後遺症を残さず救命し、さらに本人及び家族の筋生検を行い、有意の結果を得たので報告する。

症 例

患者：25才，男性

現病歴：昭和57年末より歩行時左下腰痛が出現，腰部椎間板ヘルニアの診断のもとに，昭和58年3月某病院にて椎弓切除術が予定されたが，麻酔導入時不整脈頻発し，チアノーゼが出現した為延期され，その後本院を受診した。

家族歴：特記すべき事なし

入院時所見：身長178cm，体重63.5kg．全身の理学的検査で特に異常はなかった．循環系に関しては，理学的に，又心電図上十分に検討したが異常を認めず，入院中も不整脈の出現はなかった．神経学的にはS.L.R.が左30°，右正常，腱反射はP.T.R.が左で減弱A.T.R.正常，病的反射はなかった．筋力は正常で，感覚は左の第5腰髄，第1仙髄の領域に痛覚，触覚の鈍麻を認めた．

X線所見：第4－5腰椎の椎間腔の狭小化を認めた．

脊髓造影所見：第4－5腰椎の椎間腔に一致して左前方よりの圧迫を認めた．

椎間板造影所見：第4－5腰椎の椎間板に漏出像を認めた．

以上第4－5腰椎の腰部椎間板ヘルニアの診断のもとに，手術は腸骨採取，第4－5腰椎前方固定術を予定した．

麻酔記録(図1)：麻酔導入は酸素，笑気，エンフル

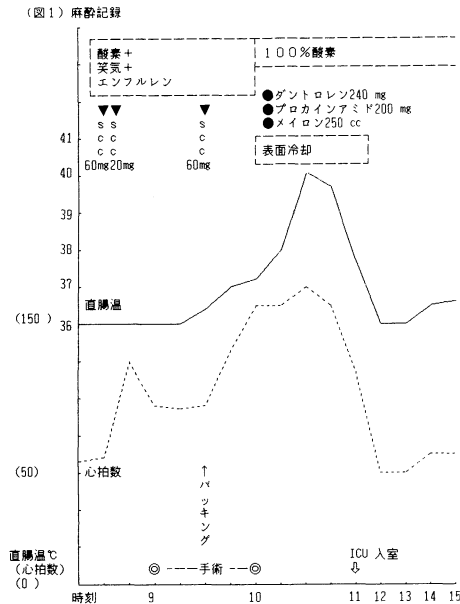


図1 麻酔記録

レンで行い、サクシニルコリン (以下 SCC) 60mgを用いて挿管したが、軽度の開口障害と喉頭展開困難の為、SCC 20mgが追加された。導入、挿管中特に不整脈は認めなかった。エンフルレン濃度2%で維持、調節呼吸を行い、直腸温は36.4℃を示していた。麻酔開始後1時間15分にバッキングを起こした為、SCC 20mgが投与されたが、その後より次第に頻脈となり、血圧も上昇、心室性期外収縮も出現した。そして、多源性期外収縮、直腸温37.3℃に上昇、著明な頻脈(160/分)、呼吸回路の過熱、10分間で0.7℃の直腸温の過激な上昇と、急激な患者の状態変化を認める様になった。悪性高熱症の診断で、手術は腸骨授取のみで終了し、麻酔は直ちに麻酔ガスを止め、純酸素による過換気を行ったが、動脈血ガス分析では著しいアシドーシス(pH=6.989)と高炭酸ガス血症($\text{PaCO}_2=83.1\text{mmHg}$)を示した。その他の処置としては、体表面の冷却、炭酸水素ナトリウムによるアシドーシスの補正、不整脈に対してはプロカインアミド200mgを静注、同時に、静注用デントロレン240mgの点滴静注を行った。この頃よりポートワイン様尿が著明になり、フロセマイド40mgとマンニトール等による大量輸液で利尿を促進した。直腸温は最高40.1℃に達したが、デントロレン投

与後40分には38℃台へ下降した。体温降下とともに循環及び呼吸動態も安定し、ICUに収容し経過観察を行った。ICU入室時より麻酔は覚醒し、意識状態は良好で、その日の内に抜管、経口摂取も可能となった。

経過：患者は暫く脱力感、倦怠感を訴えたが、その他には何も異常な症状は示さなかった。尿量は全経過中十分に維持され、ポートワイン様尿はミオグロビン尿と定性され、術後3日間検出された。血清中の酵素の変動は発症翌日にCPK値37000単位と著明に上昇し、GOT, LDHも上昇したが、2週間以内にはほぼ正常に戻った。電解質は全経過中正常に保たれ、高カリウム血症は示さなかった。

家族内検索を行った所、母親ががCPK値349と異常値を示し、長兄も161と正常値上限を示した(図2)。

(図2) 家族内のCPK値および筋生検結果

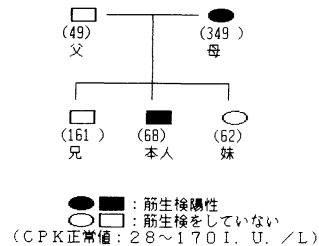


図2 家族内のCPK値および筋生検結果

協力が得られたので、患者と母親の左上腕三頭筋の生検をプロカイン局麻下で行い、skinned fiber によるカルシウム誘発性カルシウム遊離試験を東京大学薬理学教室の御厚意により検定してもらった結果、両者とも悪性高熱に感受性陽性の結果が得られた。

考 察

悪性高熱症は1960年に Denbrough²⁾ に初めて報告されて以来、稀ではあるが、その極めて高い死亡率により注目されている。Britt¹⁾ 等の報告によれば、1/4が整形外科領域の手術で発生し、約4割に筋骨格系の異常が認められている。発生頻度は約2~3万の全身麻酔例に1例と少ないが、この疾患に対する知識を持っていないと、事態に直面した時適切な処置がとれず、致命的な結果をもたらすと言われている。原因については未だ明らかではないが、筋肉細胞の中の筋小胞体

におけるカルシウムイオンの代謝異常という説³⁾が有力である。現在確立されたスクリーニング検査はないが、skinned fiber によるカルシウム誘発性カルシウム遊離試験⁴⁾が有力な方法の一つと考えられている。侵襲的ではあるが、家族についても感受性を示唆できた事は有益であったと思われる。

臨床症状の主なものとしては、1) 筋硬直、2) 代謝亢進に伴う症状(頻脈、不整脈、アシドーシス、等) 3) 急激な体温上昇がある。早期診断が重要で、これは予後を決定する。治療の基本は冷却を中心とした対症療法を積極的に行うことで、ダントロレンはその有効性が評価されている。

ま と め

我々は脊椎の手術中に、典型的と思われる悪性高熱症を経験したので報告した。

文 献

- 1) Britt, B.A. et al.: Malignant hyperthermia, a statistical review. *Canad. Anesth. Soc. J.*, 17: 293, 1970.
- 2) Denbrough, M.A., Lovell, R.R.H.: Anaesthetic deaths in a family. *Lancet*, 2: 45, 1960.
- 3) 菊地博達, 盛生倫生: 悪性高熱症. *外科治療*, 45: 577-582, 1981.

- 4) 八木忍, 他: 悪性高熱患者の骨格筋小胞体における Ca 誘発性 Ca 遊離機構の異常. *麻酔と蘇生*, 19(別冊): 71-76, 1983.

質 問 山口大学 川上不二夫
ダントロレンの効果について

解 答 佐賀医科大学 広松 直幸
プロカインアミドは有効か?

⇒ arrhythmia に対しては有効である。

Xylocaine は、増悪させるとの報告がある。

⇒ hyperpyrexia に対しては、ダントロレンが effective であると思われる。

質 問 産業医科大学 伊地知正光

- ① スキンドファイバーによる Ca の試験は簡単に出来るものでしょうか。
- ② 悪性高熱症の早期診断として、高熱が出る前に何かわかることがありますか。

解 答 佐賀医科大学 広松 直幸
Shinned feber による Ca 誘発性 Ca 誘離試験は、すぐに出来るのか?

⇒ 実験チームに連絡をとってからでないと出来ない。

早期診断の決め手は? malignant hyperthermia を疑ってかかることだと思う。