

筋強直性ジストロフィーの手術・麻酔に関する注意 (一般・医療者向け)

麻酔管理に関して

筋強直性ジストロフィーの人の麻酔管理は難しいとされています。

麻酔管理に伴って生じる合併症の危険性は、必ずしも日常生活動作における運動機能障害の重症度と比例しません。軽症の方にも起こり得ます。よく知られている周術期の合併症としては、

- ①気道クリアランス能力低下による抜管困難や呼吸器感染症・無気肺形成
- ②呼吸調節障害による低酸素血症・呼吸機能低下による高炭酸ガス血症
- ③咽喉頭筋麻痺による気道の閉塞
- ④唾液の誤嚥や食道・胃内容物の逆流による誤嚥
- ⑤心伝導障害に伴う致死的不整脈

などがあります。

リスクを回避する意味では、その手術が本当に全身麻酔下に必要か、局所麻酔で代用できないか、より侵襲の小さい手術方法を選択できないかといったことを考慮する必要もあるでしょう。手術に際しては、全身麻酔に関する様々なリスクを理解し、十分な準備と体制を整えて臨むことが大切です。以下の内容をご覧になって、医療スタッフとよく相談していただくことで、少しでも安全な手術・全身麻酔が行われることを願っています。また、緊急処置を受けなければならないような事態に備えて、自分が筋強直性ジストロフィーであることや麻酔・鎮静に関する注意を記した緊急カードを携帯されることも役に立つことでしょう。

骨格筋

筋強直性ジストロフィーでは、筋の変性による骨格筋の筋力低下とミオトニア（筋収縮後に筋肉が弛緩するのに異常に時間がかかる現象）がみられます。ミオトニアは、ある種の薬剤やカリウム、低体温、悪寒、機械的あるいは電氣的刺激などによって誘発されます。ミオトニアのために気管挿管に支障をきたしたとの報告もあります。筋強直性ジストロフィーでは、筋の易興奮性やある種の麻酔薬・筋弛緩薬への感受性亢進のため、薬剤が強く効きすぎたり、長時間にわたって効果が遷延したりすることがあります。また、悪寒戦慄（ふるえ）や筋硬直、さらには悪性高熱が生じたとの報告もあります。まずは、筋強直性ジストロフィーに罹患していることを担当医に確実に伝えることが、周術期合併症予防の一助になるでしょう。

呼吸器系

筋強直性ジストロフィーでは、呼吸器系における問題がしばしばみられ、呼吸筋の筋力低下による肺活量の低下（拘束性換気障害）を生じたり、咳をするのに十分な呼気の流速が得られずに痰が喀出できなくなったりします。また、肺活量が正常でも低酸素血症が見られることが多く、低酸素および高炭酸ガスへの呼吸の反応性低下がみられます。これらによる麻酔・鎮静に伴う呼吸器系の合併症は深刻で、術後の抜管困難、呼吸不全、無気肺、さらには肺炎などの呼吸器感染症の合併が生じ得ます。こうした合併症を避けるために、近年では、呼吸機能検査・ピークフロー検査・夜間酸素飽和度記録や胸部レントゲン・CTなどの術前評価をしっかりと行って、呼吸器系のリスクの高い例では、術前から咳嗽訓練などの呼吸理学療法を実施する、非侵襲的人工呼吸療法の練習を行うなどの積極的な対策を取ることが推奨されています。

心循環系

筋強直性ジストロフィーでは、心伝導障害や洞不全(ペースメーカーの異常)による不整脈がしばしばみられ、突然死に至ることもあります。また、心伝導障害に影響する薬剤もあります。手術を受ける際には、12誘導心電図、24時間心電図、心エコー検査などの心循環系の評価を実施する必要があります。さらに、時として、下肢を中心とした血栓がみられる場合もあり、静脈エコーなど血栓の検索も受けておいた方がいいでしょう。手術に際しては、酸素飽和度や心電図・血圧など、バイタルサインの十分なモニタリングが必須です。

中枢神経系

筋強直性ジストロフィーの人では、認知や行動の問題がみられる場合があります、ご自身の障害や苦痛をあまり強く訴えない方が多く見られます。このため、周術期のフォローアップには、ご本人だけではなく、ご家族の協力など、より多くのサポートを必要とすることがあります。また、日中の眠気や自発性・反応性の低下がみられることがあり、術後の意識レベルや苦痛の評価には、この点を考慮しなければならない場合もあります。ご家族の温かい協力が大切ですが、これら中枢神経障害を伴う患者様の場合には、手術に関係する医療スタッフにその存在を理解してもらうことも重要です。

嚥下・消化管系

筋強直性ジストロフィーでは、しばしば嚥下障害が認められます。嚥下障害がある場合は、全身麻酔からの回復期に誤嚥性肺炎を生じる可能性が高まります。明らかな誤嚥があっても、自覚されている方が少ないため、手術前には言語療法士や嚥下造影検査・嚥下内視鏡検査などによる嚥下機能評価が必要です。定期的に歯科を受診して、歯石の除去や虫歯の治療など口腔衛生を良い状態に保つことも大切です。また、筋強直性ジストロフィーでは、平滑筋の障害により腸管の運動も低下します。麻酔や手術侵襲が引き金になって腸閉塞状態に陥ることもあり、術後の栄養摂取にも影響しますので注意が必要です、さらには、食道拡張・

通過障害のため食べた物が長時間食道にとどまることがあるほか、一度胃に入った食べ物が食道に逆流することもあります(胃食道逆流)。麻酔に際しては、胃内容物の逆流は誤嚥や窒息につながり、非常に危険です。念頭においておくべきリスクの一つです。

代表的な薬剤について

筋強直性ジストロフィーの人は、麻酔薬による呼吸抑制の影響に対して鋭敏です。呼吸抑制作用のある薬剤を使用する場合には、適切な気道確保とバイタルサインのモニタリング、抜管可能になるまで術後の人工呼吸療法を行える準備をしておくことが必須です。

術後の疼痛管理に際しては、消炎鎮痛剤（NSAID）や局所麻酔、可能であればアセトアミノフェンを用いて痛みコントロールを行うのが望ましく、できる限りオピオイドは使用しないことが推奨されています。

筋弛緩薬では、脱分極性神経筋接合部遮断薬のスキサメトニウムは、効果が予測できず筋固縮・喉頭スパズム遅延・チアノーゼ・高カリウム血症出現例の報告があり、拮抗薬のネオスチグミンにも周術期合併症の報告があることから、使用を避けるべきであるといわれています。短時間作用型の非脱分極性神経筋接合部遮断薬(ベクロニウム、ロクロニウム)を用いるのがよいとされていますが、ベクロニウムも周術期合併症との関連が報告されています。

麻酔薬としては、ハロタンなど吸入麻酔薬はできるだけ避けることが望ましいとされています。静脈麻酔薬でもチオペンタールの使用と周術期合併症との関連性が報告されています。

周術期合併症発症のリスク

219 例の筋強直性ジストロフィーの人の周術期合併症を検討した報告（Mathieu, 1997）では、手術時の年齢が 37 歳以上、近位筋にまでおよぶ筋力低下、上腹部の手術、の 3 つがリスク因子としてあげられています。この研究によると、筋強直性ジストロフィーにおける周術期合併症全体の発症頻度は 8.2%、合併症の多くは呼吸器系のものであったとのことです。

手術前の準備

手術の可能性を提示された際には、ぜひ考えていただきたいことがあります。

- ①その手術は本当に必要ですか？
 - ②全身麻酔ではなく局所麻酔や局所麻酔(硬膜外麻酔など)では実施できませんか？
 - ③手術を受ける施設には HCU（高度治療室）や ICU（集中治療室）の類がありますか？
- 良く考えて、担当医と十分に話し合っ、答えを出してください。

さて、手術を受けることになったら、きちんとした術前評価がとても大切です。十分な準備をして安心して手術に臨むために、担当医とよく相談して、必要な検査を受け、場合によ

っては循環器科など各科専門医によるアドバイスをもらいましょう。検査項目としては、一般的肺機能検査・ピークフロー・夜間酸素飽和度記録、胸部レントゲン・CT、12誘導心電図・24時間心電図・心エコー検査（下肢静脈エコー）、言語療法士や嚥下造影検査・嚥下内視鏡検査による嚥下機能評価、などがあげられます。腎機能に関しては、筋萎縮によりクレアチニンが低値を呈してしまうことから、シスタチン C を指標として評価するのがよいでしょう。さらには、呼吸器系に問題があると判断された方は、咳嗽訓練や肺理学療法、非侵襲的人工呼吸療法の練習に取り組みましょう。術前からの取り組みが術後に役立ちます。

手術後の注意

術後は疼痛管理が大きな問題になります。薬剤を使わないようにと、痛みを必要以上に我慢する必要はありませんが、鎮痛薬の過量投与は身体能力の過剰な抑制につながる可能性があり、筋強直性ジストロフィーの人の鎮痛・鎮静には十分な注意が必要です。なるべくオピオイドなどを用いないなど、担当医と相談しながら、痛みをコントロールしましょう。

術後の合併症で一番問題になるのが、呼吸器系の合併症です。厳格な呼吸管理が必要ですので、全身麻酔が予定される場合には HCU（高度治療室）や ICU（集中治療室）のような設備を有している施設で手術を受けることが望まれます。さらに、術後早くから積極的な肺理学療法を取り入れて、必要であれば非侵襲人工呼吸療法を行うことができるように、呼吸管理とリハビリテーションとの連携も重要です。

術後においては、栄養管理も重要となります。嚥下障害や消化管の問題も関わってきますので、術後の各段階における栄養摂取に際しては、食事内容や形態など、医療スタッフとよく相談して進めて行きましょう。

術後のリハビリテーションも大切です。長期臥床に伴う廃用性変化から、術後に運動機能が低下してしまう場合も少なくありません。術後の経過や個々の合併症によっても変わってきますし、過度の運動負荷は筋に悪影響を与えますので、担当医との相談が必要ですが、可能な状態であれば、術後早期からの積極的なリハビリテーションを考慮しましょう。

最後に

本稿は、日本麻酔科学会安全委員会に監修していただきました。ここに深謝いたします。手術を考えられた場合には、麻酔科専門医に相談していただくか、麻酔科専門医がいる麻酔科学会認定病院で手術を受けられることをお勧めします。