

Anesthetic Management of a Patient with Charcot-Marie-Tooth Disease

Shizuka IKEDA¹⁾, Matsuko MATSUNAGA²⁾, Keiichi NITAHARA³⁾,
Rie YABUUTI⁴⁾ and Kazuo HIGA³⁾

¹⁾ Department of Anesthesiology, ²⁾ Surgical Center, Fukuoka University Hospital
³⁾ Department of Anesthesiology and, ⁴⁾ Plastic Surgery, Fukuoka University School
of Medicine, Fukuoka 814-0180

Abstract: We report the anesthetic management of a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. An 18-year-old girl with an obsolete nasal bone fracture was scheduled to undergo an osteotomy of the nasal bone. Anesthesia was induced with intravenous propofol and fentanyl. After the intravenous administration of vecuronium, the trachea was intubated. The responses to propofol and vecuronium in our patient did not apparently differ from those of patients without neuromuscular diseases.

Key words: Charcot-Marie-Tooth disease, Hereditary neuropathy, Propofol, Vecuronium, Train of four stimulation

シャルコー・マリー・トゥース病合併患者の麻酔経験

池田 静佳¹⁾ 松永万鶴子²⁾ 仁田原慶一³⁾
藪内 理恵⁴⁾ 比嘉 和夫³⁾

¹⁾福岡大学病院麻酔科学

²⁾福岡大学病院手術部

³⁾福岡大学医学部麻酔科学

⁴⁾福岡大学医学部形成外科

要旨: シャルコー・マリー・トゥース病を合併した症例の麻酔管理を行った。症例は18歳、女性で陳旧性鼻骨骨折の骨切整復術をプロポフォールとフェンタニルで導入し、ベクロニウムを投与後に気管挿管した。われわれの症例ではプロポフォール、ベクロニウムに対する反応性は健常人と明らかな違いはなかった。

索引用語: シャルコー・マリー・トゥース病, 遺伝性ニューロパチー, プロポフォール, ベクロニウム, 四連刺激

はじめに

シャルコー・マリー・トゥース病は遺伝性の末梢神経変

性疾患の一つである。本疾患を合併した症例の麻酔管理の問題点として、静脈麻酔薬と非脱分極性筋弛緩薬の作用に変化がみられることがある¹⁾²⁾。われわれは本疾患を合併した症例の麻酔管理を行ったので報告する。

症 例

18歳，女性，身長148cm，体重46kg．10歳時に鼻骨を骨折し，その陳旧性鼻骨骨折に対して，観血的鼻骨骨切整復術が予定された．

3歳時にシャルコー・マリー・トゥース病と診断されたが，遺伝子検査ではシャルコー・マリー・トゥース病のⅠ型に関する遺伝子異常は見つからなかった．Ⅱ型の遺伝子に対する精査は行われていない．家族歴として，祖父，叔父，母親がシャルコー・マリー・トゥース病である．同胞はいない．

入院時，歩行は歩行器を用いて可能であった．両上肢の運動機能は正常であった．両側の下肢遠位筋の筋萎縮と足関節拘縮があった．血液学的所見で，クレアチンキナーゼが391IU/L（基準値：45～163IU/L）と上昇していた以外は，他の生化学的所見，心電図に異常はなかった．

前投薬はジアゼパム10mgを内服した．Target controlled infusion (TCI) を用いて，プロポフォール（プロポ）の予測血中濃度を $3\mu\text{g/mL}$ で麻酔を導入し，フェンタニル $100\mu\text{g}$ を静脈内に投与した．患者はプロポフォールの予測脳内濃度が $0.9\mu\text{g/mL}$ の時点で入眠した．入眠後，すぐに尺骨神経を40mAで15秒おきに4連刺激（TOF刺激）し，拇指内転筋の反応を視覚的に観察した．ベクロニウムを初回 0.1mg/kg 投与後に，拇指内転筋は，2分20秒でTOF刺激に対する反応が消失した．拇指内転筋のTOF刺激に対する反応が消失後に，気管挿管した．気管挿管は容易であった．麻酔は酸素，空気とプロポフォールで維持し，フェンタニルを適宜追加した．手術中はTOF刺激に対する拇指内転筋の4回目の反応が発現した時点でベクロニウムを 0.02mg/kg ずつ追加投与した．ベクロニウムの投与間隔は平均20分であった．術中のプロポフォールの投与は予測脳内濃度を $3\mu\text{g/mL}$ に設定した．フェンタニルは $100\mu\text{g}$ ずつ計 $600\mu\text{g}$ 投与した．手術時間は2時間45分であった．自発呼吸は最後のベクロニウム投与30分後に発現した．術後，ベクロニウムの拮抗薬として，ネオスチグミン 2.5mg とアトロピン 1.0mg を静脈内に投与した．プロポフォール投与中止後，10分で覚醒した．術後合併症はなく，10日後に退院となった．

考 察

シャルコー・マリー・トゥース病は，遺伝性の末梢神経障害のひとつであり³⁾，末梢神経障害の4%を占めるといわれている⁴⁾．日本での有病率は1～3人/10万人で⁵⁾，男女比は2:1である⁴⁾．本疾患を合併した症例の麻

酔管理の問題点として，静脈麻酔薬のチオペンタールに対する感受性の亢進，脱分極性筋弛緩薬による高カリウム血症，非脱分極性筋弛緩薬の作用の延長，自律神経障害による低血圧，悪性高熱症，術後呼吸不全などがあげられる⁶⁾．

シャルコー・マリー・トゥース病では，通常より少ないチオペンタールの量で意識消失，呼吸停止が起こった報告がある⁷⁾⁸⁾．今回は麻酔導入，維持薬として蓄積作用がないプロポフォールを用いた．神経疾患がない患者では，前投薬を投与せずにプロポフォールをTCIにて，麻酔を導入すると，プロポフォールの脳内推定濃度が約 $4\mu\text{g/mL}$ で意識消失が起こる⁹⁾．われわれの症例では，前投薬にジアゼパム 10mg を投与し，フェンタニルも $100\mu\text{g}$ 同時に投与したが，プロポフォールの脳内推定濃度が $0.9\mu\text{g/mL}$ の時点で，意識消失が起こった．前投薬を投与し，フェンタニルを併用したときのプロポフォールの入眠濃度についての検討はなされておらず，われわれの症例でのプロポフォールに対する感受性については不明である．術後にプロポフォールの投与を停止してから，健常人では平均25分で開眼するが¹⁰⁾，われわれの症例は約10分で覚醒したので，少なくとも，プロポフォールの作用時間の延長は見られなかった．

シャルコー・マリー・トゥース病の患者の麻酔で，脱分極性筋弛緩薬のスキサメトニウムと揮発性吸入麻酔薬を用いても，安全であるという報告もある¹¹⁾．しかし，脱分極性筋弛緩薬は運動ニューロンに障害をきたす疾患では高カリウム血症になる危険があり⁸⁾，われわれの症例でスキサメトニウムの使用は避けた．

本症を合併した症例の帝王切開術に非脱分極性筋弛緩薬のアトラクリウムを使用し，遷延性の呼吸障害の報告や²⁾，胆嚢摘出術で術後36時間の人工呼吸管理を必要とした報告がある¹²⁾．一方，本症においても非脱分極性筋弛緩薬の作用時間に違いはないという報告がある⁷⁾¹³⁾．われわれの症例では気管挿管時にベクロニウムを 0.1mg/kg 投与後に，拇指内転筋は2分20秒でTOF刺激に対する反応が消失した．正常人におけるベクロニウム 0.1mg/kg 投与後の拇指内転筋のTOF刺激の反応消失時間は3分28秒±41秒であり¹⁴⁾，われわれの症例での反応消失時間は正常人より若干短縮していた．われわれの症例では術中にベクロニウム 0.02mg/kg をTOFを参考にして平均20分間隔で追加投与を行った．この追加投与の間隔は健常人では15～30分間であり明らかな違いはなく¹⁵⁾，ベクロニウムの拮抗も容易で，術後に呼吸不全が起こることもなく経過した．われわれの症例は，筋萎縮が下肢に限局していたため，呼吸筋の障害は起こらなかった可能性が考えられる．

本症では自律神経障害として，血管運動障害を合併することがあり⁶⁾，術中の血圧の変動に注意が必要である．

われわれの症例では下肢の末梢循環不全はあったが、術中の著明な血圧の変動はみられなかった。

文 献

- 1) Greenberg, R. S., Parker, S. D. : Anesthetic management for the child with Charcot-Marie-Tooth disease. *Anesth. Analg.*, 74 : 305-307, 1992.
- 2) Brian, J. E. Jr., Boyles, G. D., Quirk, J. G. Jr., Clark, R. B. : Anesthetic management for cesarean section of a patient with Charcot-Marie-Tooth disease. *Anesthesiology*, 66 : 410-412, 1987.
- 3) 杉田克生 : 遺伝性運動・感覚性ニューロパチー. *小児内科*, 33(増刊号) : 707-708, 2001.
- 4) 栗崎博司 : 末梢神経の変性症. 豊倉康夫 (編) : *神経内科学書*, pp. 663-666, 朝倉書店 (東京), 1987.
- 5) 服部直樹, 山本正彦, 祖父江元 : ニューロパチーのオーバビュー. *脳の科学*, 23 : 621-627, 2001.
- 6) 高地光世, 上原 朗, 石田三郎 : Hereditary motor and sensory neuropathy の麻酔経験. *臨床麻酔*, 10 : 1602-1606, 1986.
- 7) 筒井俊徳, 岡藤直子, 濱田真悟 : Charcot-Marie-Tooth 病の麻酔経験. *臨床麻酔*, 16 : 925, 1992.
- 8) 広田和美, 村岡正敏, 杉原一穂, 天野教之, 松木明知, 尾山 力 : チオペンタールに強い感受性を示した Charcot-Marie-Tooth 病の麻酔. *麻酔*, 37 : 207-210, 1988.
- 9) Kazama, T., Ikeda, K., Morita, K. : Reduction by fentanyl of the CP50 values of propofol and hemodynamic responses to various noxious stimuli. *Anesthesiology*, 87 : 213-227, 1997.
- 10) Han, T-H., Kim, D-W., Kil, H-Y., Inagaki, Y. : The effects of plasma fentanyl concentrations on propofol requirement, emergence from anesthesia, and postoperative analgesia in propofol-nitrous oxide anesthesia. *Anesth. Analg.*, 90 : 1365-1371, 2000.
- 11) Antognini, J. F. : Anaesthesia for Charcot-Marie-Tooth disease: a review of 86 cases. *Can. J. Anaesth.*, 39 : 398-400, 1992.
- 12) 渡辺とよ子, 山下 衛, 近藤陽一, 佐藤重仁, 水谷太郎, 渡辺 徹, 内藤裕史 : 声帯麻痺を伴った Charcot-Marie-Tooth 病の麻酔および術後管理. *麻酔*, 37 : 530-533, 1982.
- 13) 木下秀則, 本間富彦, 遠山 誠, 傳田定平, 野口良子 : 尋常性乾癬を合併した Charcot-Marie-Tooth 病患者の麻酔経験. *臨床麻酔*, 17 : 1099-1100, 1993.
- 14) Ginsberg, B., Glass, P. S., Quill, T., Shafron, D., Ossey, K. D. : Onset and duration of neuromuscular blockade following high-dose vecuronium administration. *Anesthesiology*, 71 : 201-205, 1989.
- 15) Savarese, J. J., Caldwell, J. E., Lien, C. A., Miller, R. D. : Pharmacology of muscle relaxants and their antagonists. Edited by Miller RD: *Anesthesia*, 5th edition, pp. 412-490, Churchill Livingstone (Philadelphia), 2000.

(平成15.10.14受付, 15.12.15受理)