

# 恶性高热症

1961年、オーストラリアの内科医Michael Denboroughによって初めて報告された、常染色体優性遺伝形式をとる遺伝疾患

典型的には、麻酔中に、ハロタンのような揮発性麻酔薬  
および脱分極性筋弛緩薬のスキサメトニウムにより誘発され、  
急激な体温上昇(1°C/5分ほど)と高度なアシドーシスを  
もたらす臨床症候群

死亡率 70%→早期診断とダントロレンの使用により  
5%未満に減少

## 発生頻度

悪性高熱を疑わせる頻度: 16000麻酔に1例

揮発性吸入麻酔薬＋スキサメニウム: 4200麻酔に1例

(劇症型は62000麻酔に1例)

# 悪性高熱の誘発

## ①遺伝子

骨格筋は骨格筋型RYR1と呼ばれる

特有のカルシウム放出チャンネルを発現

RYR1遺伝子の点変異 → 骨格筋のカルシウム調節異常  
カルシウム放出機構の異常亢進

RYR1以外に、ナトリウムチャンネル、L型カルシウムチャンネル、  
ジヒドロピリジン受容体などの遺伝子変異も報告

## ②誘発麻酔薬

ハロタン、エンフルラン、イソフルラン、デスフルラン、セボフルラン、スキサメトニウム

デスフルラン、セボフルランは誘発能弱く、発症緩徐

軽度の低体温、抗うつ薬、非脱分極性筋弛緩薬使用例では発症が遅れることがある

感受者では、以前に誘発薬を投与されていても、明らかな問題がないこともある。

短時間の麻酔や遅延効果が関係している可能性がある

# 他の疾患との関連性

筋中心核病

King-Denborough症候群（低身長、筋骨格異常症、精神発達遅滞）

一部の筋ジストロフィー

運動誘発性横紋筋融解症や労作性熱中症

# 臨床症状

好気的および嫌気的代謝の異常亢進、  
二酸化炭素と乳酸の激しい産生および、  
それに伴う呼吸性および代謝性アシドーシス

# 臨床診断基準

## 体温基準

A.麻酔中、最高体温 $40^{\circ}\text{C}$ 以上

B.麻酔中、15分間に $0.5^{\circ}\text{C}$ 以上の体温上昇で、最高体温で $38^{\circ}\text{C}$ 以上

## その他の症状

- 1)原因不明の頻脈、不整脈、血圧変動
- 2)呼吸性、および代謝性アシドーシス
- 3)筋硬直(咬筋硬直)
- 4)ポトワイン尿(ミオグロビン尿)
- 5)血液の暗赤色化、 $\text{PaO}_2$ の低下
- 6)血清カリウム、CPK,GOT,GPT,LDHの上昇
- 7)異常発汗
- 8)出血傾向

劇症型:体温基準を満たし、その他の症状を認める

亜型:体温基準は満たさないが、その他の症状がある

※予後に影響があったのは、最高体温、BE、心室性不整脈

# 治療

①誘発麻酔薬の使用中止

②純酸素で過換気

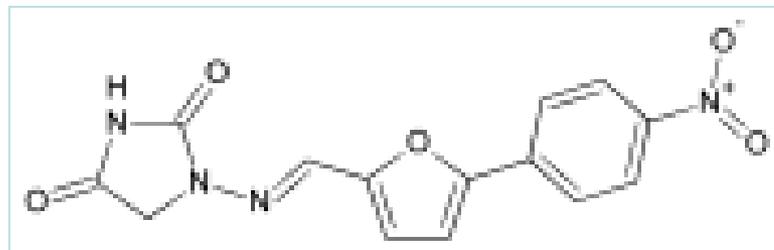
③ダントロレンの投与

冷却

炭酸水素ナトリウム静注

十分な輸液と利尿薬投与

# ダントロレン



筋小胞体からのカルシウム放出の抑制

投与量: 2mg/kg

(必要であれば、5分毎に最大10ml/kgまで投与可能)

難溶性で、1バイアル20mgを蒸留水60mlで溶解、

単独の静脈ルートで投与

ダントロレンとカルシウム拮抗薬の併用は、

高カリウム血症および死亡率上昇させる

# 早期発見

## 家族歴

Central core病や特殊な筋疾患

(King-Denborough病、一部の筋ジストロフィー)

運動誘発性横紋筋融解症や労作性熱中症

## EtCO<sub>2</sub>と体温の持続的モニタが必須

Et-CO<sub>2</sub>の上昇：分時換気量を増加させ、正常範囲に

維持することで発見が遅れることがある

# 感受性患者に対する麻酔法

## 使用薬剤

笑気、バルビツレート、エトミデート、プロポフォール、オピオイド、局所麻酔薬、非脱分極性筋弛緩薬を用いた麻酔

## 麻酔器

気化器は取り外す、もしくは閉じる

ソーダライム交換

ディスポーザル回路の使用

5分間10ℓ/minの流量で揮発性吸入麻酔薬の洗い流しを行う