

<原 著>

シャイ・ドレージャー症候群に対する麻酔経験

水戸赤十字病院 麻酔科¹⁾ 耳鼻咽喉科²⁾茂木康一¹⁾ 根本英徳¹⁾ 川上賢幸¹⁾ 横須賀聡¹⁾ 根本邦夫¹⁾照沼 積²⁾ 三上喜久²⁾

Shy-Drager Syndorome and anesthesia

Kouichi MOGI, Hidenori NEMOTO, Takayuki KAWAKAMI, Satoshi YOKOSUKA,

Kunio NEMOTO, Tsumoru TERUNUMA, Yoshihisa MIKAMI

*Department of anesthesiology, Mito Red Cross Hospital**Department of otolaryngology, Mito Red Cross Hospital*

Key words : シャイ・ドレージャー症候群, 全身麻酔, remifentanyl

1. 緒 言

シャイ・ドレージャー症候群 (以下 SDS) とは, 脊髄 (特に胸髄) に存在する交感神経系細胞, 中間質外側部細胞や仙髄の Onuf 核の変性を病変の首座とする症候群で, 起立性低血圧, 尿失禁, 発汗減少, 陰萎などの自律神経症状に運動失調, 筋硬直, 前角障害などの運動障害を伴う¹⁾²⁾³⁾⁴⁾⁵⁾。近年, 起立性低血圧症の機序として, 圧受容体を介する反射性の循環調節機能の低下や, 交感神経終末からのノルエピネフリン遊離の低下が指摘されている⁴⁾。Adrenergic system の機能異常があり, 正常では, 変化を起こさない程度のノルアドレナリンの投与により, 著明な血圧上昇と末梢血管収縮を起こすことが指摘されている⁴⁾。術中, 本疾患患者は低血圧を来す頻度が高く, 体位変換や麻酔薬の投与, 出血などで循環不全に陥りやすい⁴⁾⁵⁾。今回, 気管切開術を施行された SDS 患者の麻酔症例を経験した。

2. 症 例

年齢76歳, 体重49kg, 165cm の男性で, 数年前より起立性低血圧, 歩行障害, 構音障害で

発症し, SDS と診断された。抗パーキンソン薬などの投薬を受けていた。半年前, 誤嚥性肺炎で当院に入院した。誤嚥防止目的で気管切開術を勧められていたが, 本人の拒否で施行されていなかった。今回, 本人の承諾があったので, 気管切開術が予定された。術前合併症としては, 前立腺癌があり, 酢酸リユープロリンを投与されていた。術前血液検査では, 白血球 $11,970/\text{mm}^3$, 赤血球 $288\text{万}/\text{mm}^3$, Hb $9.0\text{g}/\text{dl}$, Hct 27.1% と白血球上昇及び貧血が認められた。CRP $13.93\text{mg}/\text{dl}$, アルブミン $5.5\text{g}/\text{dl}$ と炎症反応陽性所見及び低栄養が認められた。生化学データは AST $47\text{ IU}/\text{l}$, ALT $81\text{ IU}/\text{l}$ 軽度の肝機能異常が認められた。血液ガス検査では, カヌラ $3\text{l}/\text{min}$. 下で, pH = 7.480 , PCO_2 63.7mmHg , PO_2 93.4mmHg , HCO_3^- $46.4\text{mEq}/\text{l}$, BE 20.0 であった。術前診察時は, 痰も多く認められた。手術前日, 誤嚥症状が認められたため, 病棟医により, 気管挿管が施行された。

麻酔法は, 全身麻酔で施行した。準備したモニターは, 心電図, 血圧計, Saturation monitor, 体温計 (直腸温), 尿量及び Bispectral index™ (BIS) モニターであった。入室時血圧は $144/84\text{mmHg}$, 脈拍 92min. , 酸素飽和度

99%であった。入室後、ベッド移動前後での血圧低下は認められなかった。モニター装着後酸素投与下に、fentanyl 0.1mg, propofol 80mg で就眠が得られたあと、酸素 3l/min., propofol 3-10mg/kg/h, remifentanyl 0.1-0.3 microgram/kg/min. で維持した。術中は人工呼吸器管理を行った。収縮期血圧は90-120mmHg程度、拡張期血圧は40-60mmHg程度、心拍数は80-100/min.程度に維持されていた。術中BISモニターでは35-60を保っていた。手術時間26分、手術終了後の覚醒は良好であったため、自発呼吸が認められた時点でリカバリールームへ移動した。リカバリールームにおいて、低血圧、術後痛、呼吸抑制及び術後嘔気嘔吐のエピソードはなく、病棟帰室とした。麻酔時間は56分であった。手術室退室時血圧は132/80mmHg、脈拍92/min., 酸素飽和度100%であった。水分バランスは+170ml(出血少量、尿量は80ml、補液量は250ml)であった。

3. 考 察

SDSは、起立性低血圧、尿失禁、発汗減少、陰萎などの自律神経症状を呈するほかに運動失調、筋硬直、前角障害などの運動障害を伴う症候群である。脊髄(特に胸髄)に存在する交感神経系細胞、中間質外側部細胞や仙髄のOnuf核の変性を病変の首座とする症候群で、視床下部や延髄にも病変があることが指摘されている¹⁾²⁾³⁾⁴⁾⁵⁾。Baroreceptorを介する反射性の循環調節障害が低下し、起立性低血圧を来す⁴⁾⁵⁾。血中ノルエピネフリンが低値を示す症例や、尿中カテコラミン代謝産物排泄の減少を見る症例が報告されているが、血中ノルエピネフリンレベルが正常であるとする報告も存在する⁴⁾⁶⁾。これは、SDSは多系統委縮症の病変を有する進行性自律神経不全として理解されるためである。

SDSに対する麻酔法は、①吸入麻酔、②NLA麻酔、③ケタミン麻酔、④ジアゼパムとフェンタニルの併用などの報告がある⁷⁾⁸⁾⁹⁾¹⁰⁾。SDS症例の本態は、自律神経障害である。麻酔薬の持つ心筋抑制作用及び血管拡張作用が交

感神経系機能の低下を助長するため、SDS症例に麻酔薬を投与すると、血圧低下を招来する可能性が大きく、麻酔管理は低血圧に対する予測及び準備が大切である⁴⁾⁷⁾。また、Bevanの報告では、麻酔管理上の注意点は、静脈系の血液の貯留を防ぐこと(弾性包帯、G-suitsの装置)、末梢血管抵抗を増加させること(MAO阻害薬、バゾプレシン投与)循環血液量を増加させること(水分の十分な摂取、アルブミンの使用、9 α フルドロコルチゾンの投与)、術中昇圧薬の選択(フェニレフリンの使用)が重要であると述べられてある⁵⁾。また、橋本らは、SDS症例は、血管作動薬への反応が正常と異なる可能性がある¹¹⁾と述べている。その他、筋弛緩薬に対する異常反応があること、薬物の効果が遷延するため、麻薬性鎮痛薬の使用は慎重に行うこと等がSDSの麻酔管理上の注意点として述べられている¹¹⁾¹²⁾。また、体温管理は厳重に行うことが大切との報告もあった¹³⁾¹⁴⁾。

SDS症例に対し、亜酸化窒素、酸素、吸入麻酔薬(セボフルレン、イソフルレン)での麻酔維持を行った報告が複数認められた⁷⁾¹⁰⁾¹¹⁾¹³⁾¹⁴⁾が、本症例の場合、誤嚥性肺炎後であり、血液ガス分析結果も異常を示していたことから、吸入麻酔薬ではなく、静脈麻酔薬propofolでの麻酔維持を試みた。propofol 3-10mg/kg/hで麻酔維持を施行したが、BISモニターでは35-60を保っていた。

また、麻酔維持には循環抑制が少ないオピオイドを使用したという報告が認められた⁷⁾¹⁰⁾。我々は今回、導入時にフェンタニルを投与し、その後超短時間作用性麻薬性鎮痛薬であるレミフェンタニルを使用した。麻薬作用が遷延することもなく、術中の循環が安定した麻酔管理を施行することができた。

麻酔中に低血圧が予想されたため、昇圧薬として、エフェドリンとフェニレフリンを用意して麻酔に臨んだ。麻酔維持中は、血圧、脈拍ともに安定していたため、エフェドリンとフェニレフリンは使用しなかった。

4. 結 語

SDS 症例の気管切開術に対する全身麻酔を経験した。Propofol 及び remifentanyl を利用した全静脈麻酔により麻酔を施行したが、安全な麻酔管理が可能であった。

参 考 文 献

- 1) Shy GM, Drager GA: A neurological syndrome associated with orthostatic hypotension. A clinical-pathological study. *Arch. Neurol.* 2 : 511-8, 1960.
- 2) 高橋 昭 : Shy-Drager 症候群と自律神経障害. *神経内科.* 14 : 121-7, 1981.
- 3) Johnson LH, Lee GJ, Oppenheimer, D. R. et al: Autonomic failure with orthostatic hypotension due to intermediolateral column degeneration. A report of two cases with autopsies. *Q. J. Med.* 35 : 276-82, 1966.
- 4) 中村 治正, 河野 克杉, 奥谷 龍 他 : Shy-Drager 症候群における術中カテコラミンレベル. *臨床麻酔*10 : 1045-8, 1986.
- 5) Bevan DR: Shy-Drager syndrome: A review and a description of anesthetic management. *Anesthesia* 26 : 866-73, 1979.
- 6) 千田 康博, 武藤 多津郎, 松岡 幸彦 他 : Shy-Drager 症候群の起立性低血圧に対する L-thero-3, 4-dihydrosyphenylerine 経口投与の影響. *臨床麻酔*27 : 300-3, 1986.
- 7) 入江 潤, 佐多 竹良, 川崎 貴士 他 : Shy-Drager 症候群患者の麻酔経験. *臨床麻酔* 15 : 791-2, 1991.
- 8) Hutchinson RC, Sugden LC: Anesthesia for Shy-Drager syndrome. *Anesthesia* 39 : 1229-31, 1984.
- 9) Saarnivaara L, Kautto UM, Teravainen H: Ketamine anesthesia for a patient with the Shy-Drager syndrome. *Acta Anesthesiol Scand* 27 : 123-5, 1983.
- 10) 堀場 清, 山本 康裕, 島田 智明 他 : Shy-Drager 症候群患者の麻酔経験 - 術中循環動態と血中カテコラミンレベルの関係. *日臨麻誌* 15 : 161-5, 1996.
- 11) 橋本 整, 西山 友貴, 永瀬 雄一 他 : シャイ・ドレジャー症候群症例の緊急手術に対する麻酔経験. *麻酔*50 : 40-1, 2001.
- 12) Cooperman IH: Succinylcholine-induced hyperkalemia in neuromuscular disease. *JAMA.* 213 : 1870-1, 1970.
- 13) 金野 光雄, 野口 浩輝, 湧澤 怜児 他 : Shy-Drager 症候群の麻酔経験. *臨床麻酔*16 : 1605-6, 1990.
- 14) 相良 光正, 石塚 久美子, 萩平 由美 他 : Shy-Drager 症候群患者の麻酔経験. *臨床麻酔*18 : 1739-40, 1994.