



## I. 麻酔に際して考慮すべき事項

1. ミオトニア現象
2. 顎関節不全脱臼
3. 不整脈・心不全（心筋障害）
4. 低血圧
5. 呼吸機能障害（肺活量低下・咳嗽力低下）、  
呼吸調節障害（低酸素血症・無呼吸）
6. 嚥下障害
7. 噴門括約筋障害
8. 耐糖能障害

## II. ハイリスク例

1. 未診断例  
症状はあるもののまだ診断されていない例：危険が予測できないためスクリーニング問診票 (<http://dmctg.jp/>) を活用する
2. 重症例
3. 妊娠例

## III. リスクを軽減させる代案

1. 局所麻酔
2. 区域麻酔  
(脊髄くも膜下麻酔・硬膜外麻酔・神経ブロック・静脈内区域麻酔)
3. 全身麻酔を必要としない内視鏡手術の可能性を考慮

## IV. 術前

1. きちんとした術前評価とまとめを行う  
一般的肺機能検査、ピークフロー、就寝中の呼吸状態評価  
胸部レントゲンやCT等で肺の状態を確認  
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  
など血栓の検索  
必要に応じて言語治療士や嚥下造影検査による嚥下機能評価  
腎機能に関してはシスタチンCで評価(筋委縮によりクレアチニンは  
低値を呈す)
2. 鎮静的な前投薬はできるだけ使用しない

## V. 術中

1. 麻酔薬の使用は必要最低限度にする
2. 温熱パッドや温熱補液の利用により体温保持に努め、術後の  
悪寒戦慄を避けるよう努力する
3. カリウム含有補液の過度の使用を避ける
4. 脱分極性神経筋接合部遮断薬の使用を避ける
5. 短時間作用型の非脱分極性神経筋接合部遮断薬は拮抗薬を  
準備した上で、適切に使用するために筋弛緩モニターを使用する  
(ベクロニウム、ロクロニウム)
6. 気道を確保し誤嚥のリスクを最小限にする（特に妊娠例）

## VI. 術後

1. 鎮痛
2. オピオイドの使用は拮抗薬を準備した上で、適切に使用する
3. 鎮静には十分注意する（睡眠薬の使用は避ける）
4. 鎮痛に際しては局所麻酔薬や区域麻酔（硬膜外麻酔等）の併用も  
考慮する
5. 一過性に精神症状が出現することがあるので注意する
6. HCU（高度治療室）やICU（集中治療室）との連携、呼吸理学療法  
や排痰補助装置・非侵襲的呼吸療法を積極的に活用する
7. 感染の合併を予測し積極的な対策を行う
8. 酸素飽和度などのバイタルサインのモニタリングを実施する
9. 神経筋接合部遮断薬の作用の再発現に注意し、必要なら拮抗薬  
を使用する

## VII. 予測される潜在的合併症

1. 誤嚥には気管挿管時の輪状軟骨圧、胃液の逆流にはH2受容体  
拮抗薬・プロトンポンプ阻害薬が有効な場合がある
2. 産後出血に注意する

## VIII. そのほか

1. 意識レベル確認に際して、難聴・構音障害・中枢神経障害により  
意思疎通が困難な場合や筋力低下・ミオトニアにより開眼・  
頭部挙上・握手が困難な場合がある
2. 術前からの呼吸理学療法（咳嗽訓練）や非侵襲的人工呼吸（訓練）  
導入が有効な例も少なくない
3. 中心静脈栄養・経管栄養等を施行する場合には血糖値にも注意  
が必要

※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。

全身麻酔を伴う手術においては、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実施されることをお勧めします。

### 【麻酔参考文献】

- 1) Bennun M et al. Continuous propofol anaesthesia for patients with myotonic dystrophy. Br J Anaesth 85, 407-9, 2000.
- 2) Veyckemans F and Scholtes J-L. Myotonic Dystrophy type 1 and 2: anesthetic care. Pediatr Anesth, 23, 794-803, 2013
- 3) Matieu J et al. Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy. Neurology, 49, 1646-50, 1997.
- 4) Campbell N et al. Practical suggestions for the anesthetic management of a myotonic dystrophy patient. Myotonic dystrophy foundation. (<http://www.myotonic.org/>)
- 5) Haper P S, van Engelen B G M, et al. 99th ENMC international workshop: myotonic dystrophy: present management, future therapy Neuromuscul Disord 12, 596-599, 2002.