

I 簡介

「先天性無痛無汗症(CIPA)」為遺傳性感覺及自律神經病變中的IV型，森川則為V型——「先天性無痛症(CIP)」。

兩者皆為體染色體隱性遺傳疾病，十分罕見，也都無法感知疼痛及冷熱。此症在日本、以色列的報告較多，再者於日本，IV型的案例比V型更多。

I 主要病徵

CIPA は HASN の中の分類に属している病気ですが、HSAN は大きく分けると 6 つの型に分類されています（7 型に分類することもあります）。痛覚、発汗、知能、自律神経症状などから症状は異なります。表にその主な症状を挙げておきます。

表 1 遺伝性感覚自律神経ニューロパチー（HSAN）の各型の症状(Lieberfarb 1993 改変)

	I 型	II 型	III 型	IV 型	V 型	VI 型
発症年齢	10-20 代	生下時	生下時	生下時	生下時	10-20 代
知能	正常、低下	正常、低下	正常	正常、低下	正常	正常
痛覚	末梢消失	消失	低下	消失	消失	消失
血压	正常	正常	起立性低血压	正常	起立性低血压	？
発汗	正常、低下	正常	増加	消失	低下	正常
涙の分泌	正常	正常	低下	正常	低下	正常

一般的な症状による分類ですが、必ずしも一致しないこともあります

一、無痛

刺痛、持續性的大範圍疼痛皆無法感受到。

在測試患者有無痛感時，為了與觸覺區隔開來不應用力觸碰，應用銳利的金屬器具刺激皮膚。

二、無法感知冷熱

觸碰到高溫物品毫無感覺，這容易導致燙傷——反過來說也會凍傷。

三、無法排汗(VI型)

無法排汗容易導致高熱、中暑等疾病、皮膚乾燥等疾病，患者無法從事任何會導致體溫上升的運動。

Q&A

Q: CIPA、CIP患者會癢嗎？

A: 有案例被蚊蟲叮咬、得水痘而無搔癢感。也有能感覺到搔癢感的[案例](#)。

Q: CIPA、CIP患者手術需要麻醉嗎？

A: 即使不會痛，也有的患者對觸覺相當敏感，且藉麻醉入睡可以減緩患者對手術的不安——不過醫界對此目前未有共識。

Q: CIPA、CIP患者能感受到辣嗎？

A: 可以，但不全然。曾有實驗募集了11名患者，將辣椒素置於被檢者口中，其中僅有2位完全感受不到刺激感。

參考資料

1. [財團法人罕見疾病基金會-先天性痛不敏感症合併無汗症](#)
2. [澳亞醫學科學研究學會台灣分會-罕病組電子報第二十期](#)
3. [先天性無痛無汗症\(指定難病130\)](#)
4. [先天性無痛症の診断・評価および治療・ケア指針作成のための研究](#)
5. [Pain Relief 一痛みと鎮痛の基礎知識](#)
6. [改訂版 先天性無痛無汗症 一難病の理解と生活支援のために一](#)
7. [先天性無痛無汗症 - Wikipedia](#)
8. [無痛無汗症の会実態調査](#)
9. [Aδ線維とC線維](#)