β遮断薬が著効したカテコラミン誘発性多型性心室頻拍の1例

東京慈恵会医科大学循環器内科

林真由理 岡崎史子 伊芸秀一 稲田慶一 松尾征一郎
伊達太郎 八木秀憲 山根禎一 杉本健一 望月正武

概要 カテコラミン誘発性多型性心室頻拍 (CPVT) の1例を経験した。7年前に運動誘発性の失神を起こし、てんかんの診断にてバルプロ酸ナトリウムを内服していたが以降も失神を繰り返し、イソプロテレノール負荷にて7連発の多型性心室頻拍が誘発されたことにより診断された。失神の鑑別、原因疾患として念頭におくべき重要な疾患と考えられる。
〔日内会誌 95:136~139, 2006〕

Key words : カテコラミン誘発性多型性心室頻拍, 失神発作

症 例

患者: 17歳, 女性. 主訴: 失神発作. 既往歴, 家族歴: 特記事項なし. 現病歴: 10歳時, 運動中に意識消失して転倒. 近医受診しててんかんの診断でバルプロ酸内服開始. その後も1年に1回ほどの運動時意識消失発作を繰り返していた. バルプロ酸ナトリウム (デパケン) 血中濃度は正常であったため経過観察していたが, 2004年4月に4回, 5月にも体育の授業中に意識消失, 転倒したため精査加療目的で8月に当院入院となった. 入院時現症: 身長162cm, 体重51kg, 体温36.6℃, 血圧114/70mmHg, 脈拍56/分, 整, 意識清明. 肺雑音, 心雑音, 過剰心音聴取せず. 神経学的所見に異常なし. 入院時検査所見: 血液学的検査: WBC $3.7 \times 10^3/\mu\text{l}$, Hb 12.9 g/dl, Plt $14.2 \times 10^3/\mu\text{l}$, AST 17IU/L, ALT 10 IU/L, LDH 136IU/L, T-Bil 0.5mg/dl, ALP 154 IU/L, γ GTP 13IU/L, TP 7.6g/dl, Alb 4.8g/dl, CK 64IU/L, UN 8mg/dl, Cr 0.5mg/dl, UA 4.5 mg/dl, Na 141mmol/L, K 4.4mmol/L, Cl 105

mmol/L, Ca 9.1mg/dl, CRP 0.04mg/dl, TSH 2.30IU/ml, BNP 3.7pg/ml, アドレナリン 27pg/ml, ノルアドレナリン 145pg/ml, ドーパミン 10 pg/ml, バルプロ酸血中濃度 92 $\mu\text{g/ml}$, 心電図: 洞調律, 心拍数 53/分, PR時間 160ms, QTc 420 ms. 胸部X線写真: CTR 52% と異常なし. 心エコー図: 異常なし. ホルター心電図: 心室性期外収縮 (PVC) 105 発/日, 2 連発 8 回, 多源性. 脳波: 異常なし. 頭部MRI: 異常なし. 加算平均心電図: LP陰性.

臨床経過

運動時に出現する失神であることからトレッドミル運動負荷テストを施行した. その結果PVC 2 段脈が出現したが (図1A) 心室頻拍 (VT) は出現せず, 特に症状は認めなかった. 次にヘッドアップチルトテスト中のイソプロテレノール負荷により, 多源性非持続性VT (7 連発) (図2) が出現したが失神をおこすことはなかった. 電気生理学的検査では, 右室心尖部および流出路からのプログラム連続刺激では誘発されなかつ

〔平成16年11月13日 第522回関東地方会推薦〕

Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia successfully treated by β blocker.

Mayuri Hayashi, Humiko Okazaki, Syuichi Igei, Keiichi Inada, Seiichirou Matuo, Taro Date, Hidenori Yagi, Teiichi Yamane, Kenichi Sugimoto and Seibu Mochizuki: Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Jikei University School of Medicine, Tokyo.

(A)

図 1A. 入院後無投薬下でのトレッドミル運動負荷試験における心室性期外収縮の2段脈

(B)

図 1B. β 遮断薬内服下での運動負荷の心電図

図2. イソプロテレノール負荷にて出現した多型性心室頻拍

たため、イソプロテレノール負荷により、非持続性VTが出現し、プロプラノロール1mg静注にて速やかに消失した。以上よりカテコラミン誘発性多型心室頻拍(CPVT)と診断し、アテノロール12.5mgの内服を開始した。その後のトレッドミル運動負荷テストではVTは出現せず、PVCは1個のみであり(図1B)、β遮断薬は有効と考えられた。その後半年以上経過しているが、失神のエピソードは一度もない。

考 察

CPVTとは、1) 3心拍以上、2種類以上のQPS波形を持つVTがカテコラミンもしくは運動負荷で誘発されること、2) 電解質異常、心筋症、虚血性心疾患など多型性VTのおこりうる病態が存在しないこと、3) QT延長症候群、Brugada症候群などの心電図異常がないもの、と定義されており²⁾、平均発症年齢は11.3歳である。本症例ではイソプロテレノールにより多型性VTが出現し、基礎疾患がないことからCPVTと診断した。CPVTは予後不良で、7年の経過観察において10%¹⁾～24%²⁾が突然死するという報告がある。

治療法としては、薬物治療、カテーテルアブレーション、ICD挿入が挙げられる。薬物ではβ遮断薬やCa拮抗薬が有効であるとされているが、住友らの報告によればβ遮断薬単独では21例中4例が突然死しており²⁾完全には突然死を予防できないとされる。その他、Naチャンネル遮断薬は全く効果がなく²⁾、アミオダロン投与下でも失神を起こしたという報告もある¹⁾。カテーテルアブレーションはSilviaらが3例施行したが成功せず、ICDとβ遮断薬の併用の10例に関しては長期予後が不明である³⁾。ICDを挿入すべきかどうかについては議論のあるところであり本症例でも検討されたが、β遮断薬が今のところ著効しておりしばらく薬物療法のみ行うこととした。しかし今後も慎重な経過観察が必要であり、場合によっては、ICD等の積極的治療も考慮されると思われる。

文 献

- 1) Leenhardt A, et al: Short-coupled variant of Torsade de Pointes. *Circulation* 89: 206-215, 1994.

- 2) Sumitomo N : Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia:electrocardiographic characteristics and optimal therapeutic strategies to prevent sudden death. Heart 89 : 66-70, 2003.
 - 3) Silvia G, et al : Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. Circulation 106 : 69-74, 2002.
-