

第8回九州小児不整脈研究会

日 時 1995年10月28日～29日
場 所 グリーンピア八女 (福岡県黒木町)
代表世話人 田崎 考 (佐賀医科大学小児科)
助 言 者 新村 一郎先生 (横浜市)

I 特別講演 (座長 田崎 考)

ATP感受性 K⁺チャネル (K_{ATP} Channel) の病態生理学的意義

大分医科大学第二生理学教室教授

有田 真

ATP感受性 K⁺チャネル (K_{ATP} Channel) はその開閉が細胞内 ATP により抑制的に制御されるチャネルで、当時生理研の野間が心筋細胞で発見した (Nature 305:147, 1983)。その後、骨格筋や平滑筋・神経・膵臓など研究された組織のほぼ全てに存在が確認されている。特に膵臓のβ細胞では、血糖値を ATP の減増として感受する K_{ATP} Channel の開閉が、インスリン分泌コントロールのシグナルとなる巧妙な機構が示された。ところが肝腎の心臓での生理的意義、すなわち通常量の ATP がある生理的条件下では閉鎖され、虚血などの病的環境で極端に ATP が減少した時のみ開口する特殊なイオンチャネルの役割には、多くの疑問が残されていた。最近ようやく、その生理的意義が解明されつつある。教室では、チャネル特異的ブロッカー (Sufonylurea e.g. Glibenclamide) やオープナー (Cromakelime, Nicorandil) などを用いた実験で、虚血後の心筋の静止電位や収縮力の回復過程を解析した。それによると、虚血にともなう ATP 減少により開口したチャネルを通り K⁺が細胞外へ流出し (外向き電流)、活動電位は短縮し静止電位は深くなる (過分極)。一方、ブロッカーを灌流液に添加しチャネルを閉鎖状態に保つと、これらの現象が抑制されるのみならず、虚血からの回復後の時間経過とともに収縮力はむしろ減少 (Stanning) した。この結果は、病的状態で見られる活動電位の延長中におこる Na-Ca 交換機構を介した Ca 過負荷と、それがもたらす一時的な心筋収縮増強による ATP の一層の減少というカタストロフィーを防止する、K_{ATP} Channel の保護的役割を示唆

別刷請求先: (〒806) 北九州市八幡西区岸浦2-1-1

九州厚生年病医院小児科

城尾 邦隆

する。また、危険な不整脈 (Delayed Afterdepolarization) にも抑制的に作動すると考えられる。このような生体防御機構が、胎児新生児にも存在するかなどにも研究者の関心は向かっている。

II 症例検討一: 洞不全症候群, 房室ブロックなど (座長 城尾邦隆)

1. 長期の経過観察中に失神と長い洞停止がみられるようになった洞不全症候群

九州大学医学部小児科 肘井 孝之

16歳女性。1歳6カ月健康診査で不整脈を指摘され来院、洞房ブロックと診断されたが無症状のため経過観察のみ。15歳、旅行中に失神発作。Holter 心電図に最長8秒の洞停止をとまなう高度の徐脈あり、ペースメーカー (VVIR) を植え込んだ。しかし、その後も運動中に心房粗動による失神あり、Digoxin と Disopyramide の内服中である。ペースメーカーのバックアップがあるので、β-Blocker の使用も考慮されてよい。

2. 心房停止を伴う洞調律と発作性心房粗動をくりかえす徐脈頻脈症候群

宮崎医科大学小児科 松岡 裕二

11歳女子。父親が30歳で早朝突然死、母方の従姉がペースメーカー治療。3歳5カ月、保育園の検診で不整脈を指摘され来院し、心房粗動 (F波300/分、2:1) と診断された。Digoxin を内服して経過観察中、10歳時の運動負荷では Wide QRS Tachycardia (AF 1:1 変行伝導) で顔色不良となった。最近、胸が突き上げられるような不快感と目眩を感じて受診した時、4～10秒の洞停止を繰り返したため、ペースメーカー (VVI) 治療を開始した。

3. 学校心検で発見された基礎疾患のない連発性心室性期外収縮

鹿児島生協病院小児科 西島 信

13歳男子。中学入学時の心電図検診で不整脈、症状はなく、心エコーなどの検査で基礎疾患は否定的。右軸偏位・左脚ブロック型の心室性期外収縮が多くみら

れ、Holter 心電図で Short Run (4 連発) を認めた。運動負荷では、心搏数90~140の範囲で多発し、それを越えると消失した。T 波に軽度平低や連発中のQRS軸に変化がみられたことから、ARVD に注意して経過をみるが、当面運動制限はしないことにした。中高生のクラブ活動の可否は教育的配慮をもって慎重に決めねばならない。

4. 運動負荷により心室性期外収縮が誘発された2度房室ブロック

産業医科大学小児科 神代万寿美

15歳男子。症状なくバスケット部で活躍中。11歳心臓検診でPR 延長 (0.48sec) あり精査のため来院。胸部レ線や心エコーに異常なし。その後、2度房室ブロック (1 型)。Treadmil 運動負荷 (Bruce 15分) 心搏数175で、PR 短縮し1:1 伝導だが、心室性期外収縮が誘発された。QT 延長なし。PVC は V1-V6すべて QS Pattern で心尖部起源と思われるが、変動があり多源性のようであった。運動制限や治療なしに経過を観察する。

5. 自然軽快したものの発熱により再燃する術後房室ブロック

九州厚生年金病院小児科 仮屋園秀彦

8歳男子。生後3カ月、膜様部心室中隔欠損閉鎖術の直後より完全房室ブロックとなり、約1カ月後にペースメーカー (VVI) が植え込まれた。3年後、洞調律・右脚ブロックにもどり、155/分以上も記録された。ところが、上気道感染で急な体温上昇中 (38~39度) に皮膚冷感と強い倦怠感を訴え、一過性に房室ブロックが再発することが3回認められた。中枢性の修飾要因が考えられた。最近再び完全房室ブロックとなり、切断以外の伝導系障害の機序を考察した。

症例検討一2: 発作性頻拍症 (座長 西畠 信)

6. アプリンジンが著効した左軸偏位・右脚ブロック型の特異性心室性頻拍症

北九州市立若松病院小児科 三井 敬一

15歳男子。12歳で初発時、ATP と Verapamil の静注により停止し、上室性頻拍と診断された。頻拍を10時間以上放置しての初診時には、二剤は無効。房室解離をとまう特有な心電図より特異性心室性頻拍と診断し、Lidocaine (100mg) を静注し停止した。しかし、半年後の再発作時には、Lidocaine 中毒性痙攣があり Verapamil (360mg), Mexiletine (450mg) の内服でも予防できず、分類 Ib の Aprindine (40mg/日) を使

用したところ発作は完全に消失し、良好な経過をとっている。将来、Catheter Ablation も考慮される。

7. 健康乳児の自動能亢進による接合部性頻拍症 福岡大学医学部筑紫病院小児科

奥 郁美

4カ月男児。朝より元気なく哺乳不良となり、夕方近医で毎分200の頻拍を指摘され PSVT 疑いで紹介。来院時は、顔色・機嫌良好。心電図は、左脚ブロック型で比較的幅の狭いQRS (0.08sec/154bpm) だがP波120/min で房室解離、時に捕捉収縮や逆伝導性の陰性P波が認められたので、心室性頻拍として入院観察した。頻拍は反復性にみられ心拍数も毎分104から280と幅広く変動し、自動能亢進による接合部性頻拍 (JET) と考えられたが、Digoxin 投与で停止した。稀な症例であり、病型・機序の診断と治療目的にまず ATP を投与する意義が述べられた。

8. 治療に難渋した新生児の房室回帰性頻拍症

九州大学医学部小児科 井上 和彦

18生日女児。2日前より哺乳力低下・多呼吸、頻拍 (300/分) と高度心不全により紹介。心電図は Narrow QRS Tachycardia (300) で PSVT と診断し、ATP (0.5mg/kg) 静注で停止し、WPW 症候群 (A) であった。心エコーで EF 19%。その後の繰り返す再発作に Digoxin, Procainamide, Disopyramide が無効で、Verapamil 0.2mg/kg を緩徐静注したところ徐脈となり状態悪化し、CPR 施行。現在は、Digoxin と Propranolol で安定。新生児への Ca-Blocker 使用上の注意、発作長期化による薬剤反応性低下などが検討された。

9. 洞結節回帰性と思われる乳児の上室性頻拍症

九州厚生年金病院小児科 大野 拓郎

1カ月女児。3日前より嘔吐・哺乳力低下、頻拍 (250/分) と心拡大 (CTR 71%) により紹介。心電図は Narrow QRS Tachycardia (260) で PSVT と診断したが、QRS に0.10sec 先行する P 波が明瞭でその軸は正常洞調律に近い。ATP (0.5mg/kg) 静注で停止した時、房室ブロックは観察されなかった。再発は Digoxin に β -Blocker (Carteolol) を加えて抑制。比較的まれな機序で、右心房上部の異所性頻拍 (PAT) とが鑑別点。その後、時折デルタ波がみられるが、By Stander としての副伝導路と思われる。

症例検討一3: QT 延長症候群など (座長 福重淳一郎)

10. 水泳直後に心肺停止し蘇生された非家族性 QT 延長症候群

福岡大学医学部小児科 浜本 邦洋

10歳男子。家族歴なし。体育で25m 泳ぎ終わりゴールタッチのまま動かなくなり、教師の蘇生術を受けて10分後呼掛けに反応した。神経学的検査に異常なく、心電図でQT 延長と T 平坦化が見られた。所見は日によって変動し、4 病日に顕著であった。非家族性 QT 延長症候群のニアミス例であり、運動制限やβ-Blocker 内服が勧められたが、家族の理解が得られない時の対応として経過観察を確実にすることが先決ともされた。水泳中の事故は飛び込みや開始早々が多く、この症例では特殊な機序の関与もありえる。

11. 学校検診で発見された無症候性の家族性 QT 延長症候群

九州厚生年金病院小児科 城尾 邦隆

6歳女児。小学校心臓検診でQT 延長 (QTc 0.48 sec)。動悸・失神・痙攣などの症状はない。運動負荷や顔面浸水試験に所見なく、Holter 心電図のQTapex 計測でもRR との相関は良好。家族調査で、母親に同様の無症候性QT 延長 (QTc 0.50sec) あり。運動制限や薬剤投与はしないが、二次性徴とともにリスクが増す報告があり慎重に経過を観察する。学校検診上の意義や分子生物学的研究段階 (LQT1/11p15 Hras; LQT2/7q35-36 HERG K channel; LQT3/3 SCN5A Na channel) などに触れた。

12. けいれんを主訴に来院した Short-Coupled Variant of Torsade de Pointes (Tdp)

聖マリア病院小児循環器科 高木 純一

6歳女児。家族歴なし。30秒程の時折痙攣をともなう反復性意識消失発作で来院し、脳波検査時に心電図異常に気付かれた。ホルター心電図でTorsade de Pointes (Tdp) の頻発を認めた。QT 延長なく、短い

連結期 (280msec) の心室性期外収縮を引き金として起こる極めて稀な心室性頻拍 Short-Coupled Variant of Tdp (Leenhardt. Circulation 1994; 89: 206) と診断した。Mexiletine (3mg/kg) と Propranolol (2mg/kg) の内服により発作は消失している。

13. 早朝ラジオ体操へ参加途中、急に心停止した家族性肥大型心筋症

鹿児島生協病院小児科 上野 満

10歳男子。肥大型心筋症の家族歴あり4歳から定期検診を受けていたが、所見は軽微で運動制限なし。夏休み初日の朝、ラジオ体操参加のためあわてて家を出て数分後に突然倒れ、意識消失・不規則呼吸の状態で蘇生術を受けた。救急車内での心電図は、荒く不規則な心室性頻拍。神経学的後遺症なく退院したが、再発防止にβ-Blocker そして長期的な進行防止にACE 阻害剤を検討。小児期の事故は、不整脈より血行動態の破綻が主な原因である。夜更かし現代っ子に真夏の早朝体操の強制は再検討を要するとされた。

14. 劇症型心筋炎の経過中にみられた致死的心室性不整脈

福岡大学医学部小児科 浜本 邦洋

10歳女子。生来健康で小学1年の検診心電図も正常。発熱・倦怠感で来院、軽度心拡大 (CTR=0.55) と心電図変化より心筋炎とされた。心電図は四肢誘導の低電位・広範な T 平坦や陰転。血液検査でCPK, GOT, LDH などの酵素上昇はなかったが、T1心筋シンチで点在する欠損部がみられた。約1カ月後、症状は一旦軽減したが、病棟内の運動増加とともに再燃し心室性頻拍が頻発、Lidocaine, Mexiletine などに抵抗し死亡。病理検査で線維化をともなう広範な心筋壊死が証明された。薬剤の催不整脈作用、とくに心機能低下時のDopamine 投与は危険で、後負荷軽減療法を優先するとされた。