

第 2 回東京循環器小児科治療Agora

日 時：2006年 3 月 4 日(土)
 会 場：大手町サンケイプラザ 3 F
 会 長：中澤 誠(東京女子医科大学循環器小児科)

I. 難治性不整脈

1. ニフェカラントからアミオダロンへの移行時に torsade de pointes (TdP) を生じた僧帽弁閉鎖不全 (MR) 術後の 1 例

東京都立清瀬小児病院循環器科

賀来卯生子, 葭葉 茂樹, 仲田 晴子
 河野 一樹, 大木 寛生, 三浦 大
 佐藤 正昭

同 心臓血管外科

石田 治, 宇野 吉雅, 鈴木 孝明

症例は13歳男児。6歳時、心不全症状を契機にMRと診断され、僧帽弁形成術を施行。13歳時、MRが悪化したため僧帽弁置換術を施行。術後1日と22日に心房内リエントリー性頻拍(IART)が出現し、ニフェカラント0.3mg/kg/hr投与によりIARTは消失した。術後23日に心房粗動(AFL)が出現し、0.4mg/kg/hrに増量したところAFLは軽快したが、QT延長(QTc 567msec)と洞不全症候群による徐脈が明らかになった。術後21日にアミオダロン 3mg/kg/dayの内服を開始した。同日ニフェカラントを中止したが、2時間後TdPが発生しリドカイン投与で改善した。術後33日のペースメーカ(DDD)植込み術およびアミオダロンとジゴキシンの内服により、不整脈はコントロールされた。術後の上室性頻拍に対しニフェカラントは有効であるが、逆頻度依存性があるため、洞不全症候群合併時にはTdPに注意を要する。

2. 劇症型心筋炎に伴うjunctional ectopic tachycardia (JET)の抑制にニフェカラントが有効であった 1 例

日本大学医学部小児科

手塚 里奈, 住友 直方, 知念 詩乃
 阿部 修, 金丸 浩, 鮎沢 衛
 岡田 知雄, 原田 研介

12歳, 男児。入院当日に発熱, 全身倦怠感を認め, 夕食後に数分間の意識消失を認めた。顔色不良があり当院関連病院小児科救急を受診し, ギャロップリズムを指摘され入院した。胸部レントゲンで心拡大, 心電図上V1~V4でQS

パターン, ST上昇, 心エコーでの収縮能低下を認めた。入院後, 完全房室ブロック, 全身性けいれんに伴う意識障害に陥った。気管内挿管施行後に劇症型心筋炎の診断で当院救命センターに搬送された。来院時, RRレート60/分の2:1完全房室ブロック, 血圧を触知せず, JCS III-300であり, 瞳孔散大を認める。WBC 11,000, GOT 299, GPT 113, LDH 830, CK 1,597, CK-MB 128, トロポニンI 39, BNP 1,070 (単位略)。カテコラミンに加え, 経皮ペーシング, 経皮の心肺補助法を開始した。補助循環を開始後からVT(RRレート120/分)を認め, メキシレチンで抑制が不完全であった。JETも出現したためにニフェカラント0.4mg/kg/時の投与を開始した。投与12時間後には完全な洞調律に復帰した。補助循環離脱後の経過は順調であり, その後のホルター心電図では不整脈を認めず, 電気生理学的検査にて不整脈は誘発されなかった。現在, 抗不整脈薬の投与はなく, 神経学的にも異常を認めず登校している。

劇症型心筋炎に伴う頻脈性不整脈の出現は致死的となり, JETの抑制にニフェカラントが有効であったと考える。

3. 難治性不整脈に対するアミオダロン(AMD)療法

東京女子医科大学循環器小児科

藤田 修平, 高橋 一浩, 鈴木 嗣人
 中西 敏雄, 中澤 誠

目的: AMD療法に関して検討した。

方法・対象: 難治性不整脈患者63例(女性, n = 22, 平均年齢28歳, 1~54歳)。検討項目は基礎疾患, 不整脈, 予後, 副作用の発現頻度。基礎心疾患はフォンタン術後16例, 修正大血管転換9例, ASD/VSD/AVSD術後8例, 大血管転換・心房スイッチ後5例, チアノーゼ性心疾患6例, TOF術後5例, その他11例。

結果: VT/VF 22例, 難治性上室頻拍・心房粗動41例。AMD投与量 138 ± 72.7 mg/日, AMD血中濃度 0.43 ± 0.27 μg/ml, デスエチルアミオダロン血中濃度 0.45 ± 0.29 μg/ml。副作用発現は21例(33%)。肺副作用5例, 甲状腺異常15例。投薬中止または減量は肺副作用の5例, 甲状腺機能亢進に伴う頻脈の増加2例, 薬疹1例。

結論: AMD治療に際してはβ遮断薬を併用し低投与量として心外副作用の発現を減らす努力が必要である。

別刷請求先:

〒963-8563 福島県郡山市八山田 7-115

(財)脳神経疾患研究所附属総合南東北病院

小児・生涯心臓疾患研究所

中澤 誠

II. 急性心不全

4. 僧帽弁閉鎖不全の急速増悪により12歳で死亡したLarsen症候群の剖検女児例

東京医科歯科大学医学部小児科

土井庄三郎, 荒木 聡, 東 賢良

佐々木章人, 脇本 博子

同 病理部

津堅美貴子, 伊藤 栄作

生後5カ月で顎定なく当科初診。先天性環軸椎亜脱臼、内反足や特異な顔貌からLarsen症候群が疑われた。1歳時に気管切開下で頸椎後方固定術施行。2歳ころより脊椎側彎の進行を認めた。7歳時の心エコーで初めて僧帽弁逸脱を疑われたが逆流なし。その後徐々に逆流は進行し、10歳時に中等度となり内服治療(ACE阻害剤と強心利尿剤)開始となった。心不全症状なく血漿BNP < 20で養護学校へ徒歩で通学。12歳になり初めてBNP 185と上昇を認め利尿剤倍量とした。同月学校からの帰宅途中に動悸と軽度胸痛を訴え、翌朝連絡あり入院とした。入院翌日午後不穏状態となりolprinone開始。症状改善せずsodium nitroprussideおよび鎮静剤で入眠。翌日処置中に突然心室頻拍からただちに洞性徐脈となり、各種薬剤に反応なく死亡(症状発現から72時間後)。剖検所見から腱索断裂などの急性増悪因子は認めなかった。剖検所見を報告し、治療内容の適否を検討したい。

5. 体肺シャント術後、難治性心不全、不整脈を来した重症肺動脈狭窄の1例

慶應義塾大学医学部小児科

前田 潤, 古道 一樹, 林 拓也

福島 裕之, 山岸 敬幸

16歳男子。出生直後からチアノーゼを呈し、重症肺動脈狭窄、右室低形成と診断。生後3カ月時右modified B-Tシャント術、3歳時左modified B-Tシャント術が行われたが、いずれも閉塞し、5歳時に主肺動脈上行大動脈端側吻合が行われた。以後肺血流増加による肺高血圧、心不全が進行し、著明な肝腫大、左房拡大、僧帽弁閉鎖不全を呈した。心房の容量負荷が原因と考えられる心房粗細動を合併し、アミオダロン内服を開始した。さらに心不全に対してジゴキシン、利尿剤、エナラプリル、カンデサルタンを併用したが、心拡大、肝腫大は改善せず、心房粗細動の再発のため頻回の電氣的除細動を要している。BNPおよびノルアドレナリン高値が持続し、MIBGシンチグラフィ上、著明な交感神経活性化障害が認められ、カルベジロールを導入した。カルベジロールは肝初回通過効果が高いため、生体内利用率が低い薬剤である。本症例では、肝うっ血が強いうえに多数の薬剤による治療が行われているため、肝代謝に関連する薬物相互作用に注意し、投与量を厳密に調節する必要がある。

6. 特異な血行動態を呈した新生児急性左心不全の1例
榊原記念病院循環器小児科

末永 智浩, 西山 光則, 朴 仁三

村上 保夫, 森 克彦

特異な血行動態を呈した新生児期発症の急性左心不全を経験したので報告する。

症例：A産院にて在胎41週1日、3,802gで出生の女児。仮死なし。生後4時間でチアノーゼ出現。酸素投与にて改善なく、B病院へ搬送。先天性心疾患疑われ、lipo PGE₁投与・気管内挿管施行。生後13時間で当院転院。下肢に特にチアノーゼ強く、レントゲンで肺うっ血著明。エコーで心形態は正常であるが左室の収縮が極めて不良、大動脈弁の順向性の血流はみられず、右左短絡の動脈管を介しての血流で体循環が維持されていた。人工呼吸管理・ドーパミン・ミルリノン・lipo PGE₁投与で経過観察。徐々に左室収縮能改善し大動脈弁の順向性血流も出現、動脈管は左右短絡になりlipo PGE₁中止後自然閉鎖。全身状態は順調に改善、心臓カテーテル検査で冠動脈に問題がないことを確認し、日齢22に退院。

考察：新生児期の急性左心不全によりこのような特異な血行動態を呈したものと思われた。病因としてはウイルス性心筋炎を考えている。

基調講演

「アミオダロン」

日本大学医学部小児科

住友 直方

アミオダロンはVaughan-Williams分類III群に属し、活動電位持続時間延長作用をもつ。おもな薬理作用はIKr, IKs, IK1, Ito, IK.Ach, IK.ATP, IK.NaなどのKチャネル遮断作用であるが、およびNaチャネルの抑制作用をもつ。このうち遅延整流K電流 IKのうちIKr, IKs)抑制が最も強く、再分極相の外向き電流抑制により、活動電位持続時間を延長させ、不応期を延長させるため、リエントリー性不整脈に効果がある。心室頻拍、心房頻拍、接合部頻拍などに有効である。しかし、肺線維症、甲状腺機能異常、角膜色素沈着、皮膚の色素沈着などの副作用があり投与には慎重を期する。肝臓のチトクローム P450に結合し、ワーファリン、ジゴキシン、キニジン、プロカイアミド、NAPA、アプリンジン、フェニトイン、テオフィリンの代謝を抑制し、血中濃度を上昇させる。