

告示	番号	32	慢性心疾患
	疾病名	カテコラミン誘発多形性心室頻拍	

カテコラミン誘発多形性心室頻拍

かてこらみんゆうはつたけいせいしんしつひんぱく

概念・定義

カテコラミン誘発多形性心室頻拍(catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: CPVT) は、運動や情動の変化、あるいはカテコラミン投与で、二方向性あるいは多形性の心室頻拍が誘発され、心室細動に移行して失神、突然死を起こす致死的不整脈の一つである。極めて稀な疾患。リアノジン受容体 RyR2 や calsequestrin 2 (CASQ2)の遺伝子異常が報告されている。これらの異常により、筋小胞体から大量のCa²⁺放出がおり、トリガードアクティビティーを機序とする心室頻拍が起こるとされている。薬剤投与を行なわなかった場合極めて不良である。薬剤治療を行なっても10年で15から40%死亡すると報告されている。

症状

失神、突然死をおこす

治療

頻拍の停止： β 遮断薬やATP、ベラパミルを使用する。

頻拍の予防： β 遮断薬（プロプラノロール、アテノロール）、Caチャンネル遮断薬（ベラパミル）、フレカイニドが使用される。ICDの適応も考えられているが、頻回作動の危険性も報告されている。星状神経節ブロックの有効性も報告されている

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_7_10.html