

CARDIAC PACING & ELECTROPHYSIOLOGY Subject 1

低カリウム血症に伴うTorsade de pointesで発症しLQT1遺伝子に変異が発見された2次性LQTSの1例

京都大学大学院医学研究科循環病態学講座

久保田友之 吉田秀忠 山下文男 湯本佳宏 二宮智紀 河野裕 春名徹也 堀江稔

国立循環器病センター心臓内科

清水 渉 鎌倉史郎

先天性QT延長症候群は、心筋の活動電位持続時間を調節している心臓のカリウムあるいはナトリウムチャネルの、少なくとも異なる5つの遺伝子の遺伝子変異によって引き起こされていることが知られている。後天性QT延長症候群は、しばしば薬剤や電解質異常によって惹起される。今回、我々は、低カリウム血症に伴うTorsade de pointesで発症しLQT1遺伝子に変異が発見された2次性LQTSの1例を経験したので報告する。

患者は47才の女性で、心電図上QT間隔の著明な延長 ($QTc=620\text{msec}^{1/2}$) があり、反復して起こる失神発作を主訴に緊急入院した。心電図モニターにて、Torsade de pointesの出現を確認し、低カリウム血症 (2.6mEq/L) を伴っていたため、臨床的には2次性LQTSと診断された (図1A)。その後、血清カリウムの正常化によりQT間隔の短縮 ($QTc=470\text{msec}^{1/2}$) を認め、症状の再発は抑制された (図1B)。そして、先天性QT延長症候群に関連した遺伝子変異の有無をPCR/SSCP法を使用して検索した結果、KCNQ1 (KvLQT1) に遺伝子変異が同定された (図2A)。そのため、その変異が及ぼす I_{Ks} チャネルへの機能的影響をin vitroで解析するため、哺乳類培養細胞 (COS7) において I_{Ks} チャネルを再構築し、全細胞型パッチクランプ法を用いて電気生理学的実験を行った。しかし、これまでRomano-Ward症候群において報告されている他のKCNQ1関連の遺伝子変異の場合と異なり、その機能的障害は軽度であった (図2B、2C) (図3A、3B)。これらの結果より、 I_{Ks} チャネルの軽度の機能障害が基礎にあり、低カリウム血症を契機としてQT延長症候群を発症したと考えられた。そして、後天性QT延長症候群の中にも遺伝子異常が存在している可能性が示唆された。

CARDIAC PACING & ELECTROPHYSIOLOGY Subject 2

エピネフリン負荷により早期後脱分極を生じたQT延長症候群の1例

京都府立与謝の海病院循環器科

浦尾紀文 白石裕一 石橋一哉

今回我々はエピネフリン負荷により单相性活動電位 (MAP) 持続時間が著明に延長し、早期後脱分極 (EAD) 様の hump が出現した先天性QT延長症候群の一例を経験したので報告する。症例は50歳女性。主訴は失神。弟とその子2人にも失神の既往がある。8歳時にてんかんと診断されフェニトインを投与されていた。42歳時に一度失神発作を認めたが、原因不明であった。平成12年5月6日子供と会話中に突然意識消失をきたし救急搬送された。心電図上著明なQT延長 (QTc537msec) を認めたが、入院後心室細動、心室頻拍は出現しなかった。運動負荷心電図では心拍数増加に伴いQT延長が増強し、T wave alternans が出現した。イソプロテレノール (Iso) 負荷ではQTcは527msec→620msecと延長した。またエピネフリン (Epi) 負荷ではQTcは711msecと著明に延長し、MAPにおいてhumpが出現した。なおニコランジル、メキシレチンはEpiによるQT延長に対してほぼ無効であったが、プロプラノロールによりQTc時間は短縮した (702msec→577msec)。また右室高頻度刺激及び早期刺激により心室頻拍、心室細動は誘発されなかった。Epi負荷にてQT延長が著明に増強しEADが出現すること、 β 遮断薬によりQT延長が改善することより主に交感神経 β 受容体刺激がQT延長を増悪させると考えられた。さらにEpiによるQT延長作用がIsoに比し強いことより α 受容体刺激がQT延長を促進させる可能性が示唆された。

頸部腫瘍の関与が疑われた神経調節性失神 (NMS) の一症例

京都府立医科大学第2内科

阪本 貴 白山武司 山村みどり 吉田信治 中川雅夫

【症例】65歳男性。

【主訴】意識障害、痙攣。

【既往歴】13年前喉頭癌、1年前舌癌術後、甲状腺機能低下にて甲状腺末内服中。

【現病歴】平成12年2月7日に痙攣を伴う失神を主訴に当院神経内科受診。てんかんを疑われカルバマゼピンを投与されたが改善傾向なく入院、痙攣時に収縮期圧60mmHgの低血圧と4秒の洞停止を認め当科に転科となった。

【身体所見】身長162cm、体重56kg、血圧156/98mmHg、脈拍66/分、頸部には明らかな頸部腫瘍認めず、胸部聴打診上異常なし。血液生化学一般検査異常なし。心電図は洞調律で心拍数は53/分、異常なし。心臓超音波検査も正常。Holter心電図で突然の洞停止(4-5秒)が確認された。転科後も一日に5-6回の低血圧を伴う失神発作が出現。発作は一時ペーシング下も消失しなかったが、atropineの静脈注射にて速やかに軽快した。心臓電気生理学的検査でも、失神発作を来す異常は認められなかった。Head-up tilt testでは低血圧・徐脈を伴う失神発作が誘発されたが、頸動脈マッサージでは低血圧発作は誘発されず、頸動脈洞症候群は否定的だった。

Head-up tilt testから神経調節性失神と診断し、発作再発を指標に薬物療法を行った(図1)。その後、ほとんど低血圧発作は認められなかったが、3月12日(入院35日目)頃より嚥下困難が出現、22日頃(45日目)より左顎下に直径約1cmの腫瘍を触知した。生検にてclass III epithelial cell-like cellが検出され、舌癌の再発と診断。低血圧発作は消失しており、Head-up tilt testでも低血圧が誘発されず耳鼻咽喉科転科となった。転科後fludrocortisoneと輸液負荷を中止したが低血圧発作は再発しなかった。

3月21日の頸部CTでは腫瘍による左頸静脈の軽度圧排が認められるのみであった。頭部MRIでは2月26日には確認し難かった同部の腫瘍が5月26日には明らかな拡大を示し、左頸静脈付近への広範な浸潤が確認され、迷走神経への浸潤が疑われた(図2)。

頸部腫瘍と失神発作の合併についての過去の報告では、圧受容体である頸動脈洞の影響や(頸動脈洞過敏症)、舌咽神経痛、嚥下性失神などとの関連が指摘されているが、本例ではいずれも認められなかった。

本例の頸部腫瘍は、失神発症直前には左頸静脈に接して孤立して存在したが、発作消失時には頸静脈周囲組織が腫瘍浸潤により一塊となっており、腫瘍と失神発作の関連が疑われた。後に嚥下障害が出現し迷走神経のみならず舌咽神経の障害も考えられ、解剖学的にも頸静脈孔付近における脳神経障害の可能性が推測された。

失神発作が腫瘍の拡大とともに出現、消失した原因として、初期は腫瘍浸潤による迷走神経の異常興奮、後には浸潤により神経遮断が生じた可能性が考えられた。

CARDIAC PACING & ELECTROPHYSIOLOGY Subject 4

閉塞性肥大型心筋症での左室流出路圧較差に対するDDDとVDDペースング療法の経験例

奈良県立医科大学第1内科

安田德基 中嶋民夫 堀井学 中谷秀隆 橋本俊雄

【目的】薬物抵抗性閉塞性肥大型心筋症(HOCM)の左室流出路圧較差(PG)に対するDDDペースング療法の有効性が報告されている。今回われわれは、DDDペースング療法を実施した1例とVDDペースング療法を実施した3例のHOCM例を経験したので報告する。

【症例1】57歳、女性。主訴は動悸。心臓超音波カラードプラ法(UCG)によるPGは、一時的VDDペースング(AVdelay=80ms)によって120mmHgから40mmHgに軽減した。DDD(AV delay=80ms)ペースメーカー植え込み術後に、UCGでのPGは40mmHgから15mmHgに軽減し、動悸も消失した。

【症例2】42歳、女性。主訴は動悸と呼吸困難。心臓カテーテル検査(CAG)によるPGは、一時的VDDペースング(AV delay=80ms)によって130mmHgから100mmHgに軽減した。VDD(AV delay=80ms)ペースメーカー植え込み術後に、UCGによるPGは93mmHgから47mmHgに軽減し、症状も改善した。

【症例3】68歳、男性。主訴は胸水貯留。CAGによるPGは、一時的VDDペースング(AV delay=100ms)によって60mmHgから40mmHgに軽減した(図1)。VDD(AV delay=100ms)ペースメーカー植え込み術後に、UCGでのPGは、76mmHgから64mmHgに軽減し、胸水も消失した。

【症例4】42歳、男性。主訴は失神。CAGによるPGは、一時的VDDペースング(AV delay=80ms)によって70mmHgから41mmHgに軽減した。VDD(AV delay=80ms)ペースメーカー植え込み術後に、UCGによるPGは41mmHgから39mmHgに軽減し、症状も改善した。

【結果】PGは一時的ペースング前の 95.0 ± 35.1 mmHgから 33.0 ± 28.8 mmHgに軽減した。さらに、PGは恒久的ペースング後に 33.0 ± 21.1 mmHgまで軽減した(図2)。

【考察】HOCMに対するペースング療法は、至適AV delayの設定と確実な心房心室同期ペースングが重要になるとされている。VDDペースングの3例は心房心室同期ペースングにほぼ100%成功したので、VDDもDDDと同等の効果が期待できる。また、一時的VDDペースングは、恒久的ペースング療法の効果のある程度予測し得ると考えられる。

CARDIAC PACING & ELECTROPHYSIOLOGY Subject 5

カルトシステムによるATP sensitive PATのアブレーション

医仁会武田総合病院不整脈科

綿貫正人 池口 滋

京都大学大学院医学研究科循環病態学

藍 智彦

【症例】K.M.49才女性

【主訴】動悸

【既往歴】高血圧症にて内服治療中

【現病歴】平成11年2月より突然発症する動悸、頻拍あり。Valsalva手技にて停止していたが最近は無効となり、近医よりカテーテルアブレーション目的にて紹介を受け、入院となる。

【頻拍時心電図所見】脈拍150のlolgRP tachycardia。II,III,aVFにて陰性P波

【電気生理学検査及びカテーテルアブレーション】

高位心房単発刺激にて容易に頻拍が誘発された。ヒス束近傍A波が最早期でATP5mg静注にて停止した。逆伝導は認めず、ATP感受性心房頻拍と診断した。Electroanatomical mapping (CARTO system)にてmappingを行い、ヒス束近傍より4.4mm心房側にて最早期心房興奮を記録した。Webster D curve、SR0 sheathを用い、同部位にて10W,50℃にてアブレーションを行ったところ心房頻拍は停止し、引きつづき12W,55℃にて2分間通電を行った。以後心房頻拍誘発不能となり、アブレーション成功と判断し終了した。

【結語】

- 1) ヒス束近傍より4.4mm心房側にfocusを有するATP感受性心房頻拍を経験した。
- 2) CARTO systemを用いることにより、focusとヒス束との位置関係が明確に判断でき、ヒス束に障害を来たすことなく、心房頻拍のアブレーションに成功した。
- 3) ヒス束近傍より生ずる発作性心房頻拍に対するカテーテルアブレーション時に、CARTO systemは有用な手段となり得ることが示唆された。

CARDIAC PACING & ELECTROPHYSIOLOGY Subject 6

小児期にB型のデルタ波を有し、orthodromicと antidromic AVRTが誘発されたA型WPW症候群の一成人例

滋賀医科大学第1内科

八木崇文 伊藤 誠 杉本喜久 山田直子 芦原貴司 筒井 崇
石井千登世 和田厚幸 中村保幸 木之下正彦

症例は23歳女性。小児期よりB型WPW症候群と診断されていたが、頻脈発作を繰り返すためカテーテルアブレーションの目的で入院した。入院時心電図ではA型WPWであり、上室性頻拍時および右室刺激時とも左側前壁にて最早期心房波を認めた。心房高頻度刺激にてA型のデルタ波を示すwide QRS tachycardiaが誘発されたが非持続性であった。右室刺激にて一過性にB型のデルタ波を示すwide QRSからnarrow QRSへ移行する頻拍も認められた。左側の副伝導路切断後に右房ペースングでB型のデルタ波が出現した。右側の副伝導路は後中隔に存在し順行性に減衰伝導特性を示し、stim-V時間208msecの部位で高周波通電したところ、デルタ波は消失した。

小児期にみられた右側の副伝導路が加齢とともに減衰伝導特性を示すようになり、また、複数副伝導路のため多彩な頻拍を呈したもので、興味ある症例と思われ報告した。

CARDIAC PACING & ELECTROPHYSIOLOGY Subject 7

左側WPW症候群症例における至適通電部位の検討 “弁下ペーシングによる副伝導路の直接捕捉”

静岡県立総合病院循環器科

大林和彦 吉田 裕 為清博道 石川譲治 縄田隆三 坂田和之 土井 修

左側WPW症候群症例におけるカテーテルアブレーションは100%に近い成功率をあげているが、特に潜在性WPW症候群症例において初回通電にて焼灼に成功する確率はそれ程高くない。また潜在性WPW症候群症例における焼灼成功部位と不成功部位を検討したこれまでの報告でもカテーテルの安定性や心房波と心室波の連続性といった指標しか有意差を認めていない。

潜在性WPW症候群症例に対するカテーテルアブレーションのアプローチとしては一般的には経大動脈的に逆行性に僧帽弁弁上あるいは弁下にてアブレーションを行っている。弁上と弁下の両アプローチはそれぞれ長・短所があり両方のアプローチが行えることが必要となる。ただかなりの症例に副伝導路の斜走があるという報告もあり、弁下アプローチでは心房最早期興奮部位と副伝導路の心室側付着端にズレが生じる可能性があることが問題となる。

そこで我々は'99年3月より弁下ペーシングにて潜在性WPW症候群症例の至適通電部位を決定しアブレーションを行ってきたが、興味ある所見が得られたため報告する。

弁下ペーシング時、アブレーション成功部位より離れた所では出力を1Vずつ上げていくと低出力時は心室のみを捕捉しているが、出力を上げていくと突然心房・心室の両方を捕捉する。ところがアブレーション成功部位およびその隣接した部位では出力を上げていくとペーシングスパイクから冠静脈洞内最早期心房波までの興奮伝導時間が心房の興奮伝搬順序を変えずに突然短縮し(mean±SD;20.8±4.5(msec/V):n=8)、さらに出力を上げると心房・心室の両方を捕捉する。このような現象の得られた潜在性WPW症候群症例では6例中全例で初回通電にて副伝導路は焼灼されており、顕性WPW症候群症例も含めると11例中10例が初回通電にて焼灼に成功している。

このことからこの現象はペーシングがまず低出力にて心室筋のみを捕捉し、出力を上げるとKent束も同時に捕捉、最後には心房筋も捕捉しているものと思われ、この所見が得られる部位は至適通電部位であると考えられた。



Invited Lecture

ベラパミル感受性特発性左室心室頻拍における 拡張期および前収縮期Purkinje電位

横浜労災病院循環器科

野上昭彦

【背景】近年、ベラパミル感受性左室心室頻拍 (VSILVT) に対する緩徐伝導部位での高周波カテーテル焼灼術 (CA) が報告されている。しかし、その際に記録される拡張期Purkinje (P) 電位と頻拍回路との関係は未だ明らかではない。

【目的】VSILVT中に記録される拡張期および前収縮期P電位と頻拍回路との関係を明らかにする。

【方法】対象はVSILVT20例 (男17女3、32±13歳)。まず最早期心室興奮部位 (VT exit) を同定したのち、中中隔部をマッピングし、拡張期P電位 (P1) を探した。エントレインメントののちP1記録部位にCAを施行した。P1が記録不能な症例では最早期心室興奮と融合した前収縮期P電位 (P2) の記録部位にCAを行った。

【結果】20例中15例では中中隔部位においてP1とP2の両者が記録可能であった (図1)。エントレインメント刺激中にP1はorthodromicに捕捉され、VTはリセットされた。また刺激-P1間隔は刺激頻度依存性に延長した。同部位へのCAでP1-P2間ブロックが生じ、全例でVTは誘発不能となった。CA成功後は洞調律QRSの後方にP1がVT時と同じsequenceで出現した (図2)。QRS-P1間隔は減衰伝導特性を有し、またベラパミル投与でも延長を示した (図3)。残りの5例においてはVT exit部位でP2のみが記録された。同部位へのCAでVTは抑制された。

【結語】P1およびP2はVSILVT回路上の電位であることが示された。これは減衰伝導特性およびベラパミル感受性を有した異常P組織と正常P組織のネットワークがこの頻拍の原因であり、その回路がある程度の大きさを持ったマクロリエントリーであることを示唆している。