

●一般演題

多型心室性頻拍を呈したマルファン症候群の1症例

防衛医科大学第1内科 高瀬凡平・飛梅威・椎貝勝
磯田菊生・里村公生・大鈴木孝
防衛医科大学研究センター 栗田明

はじめに

通常マルファン症候群に重篤な不整脈合併症を起こす頻度は少ないとされている^{1,2)}。また、マルファン症候群は動脈瘤を合併することで知られている。今回、われわれはマルファン症候群の脳幹部に脳動脈瘤を合併し、同時に重篤な不整脈の出現を呈した1症例を経験したので報告する。

1 症 例

症例は50歳男性例で、主訴は、眩暈感および失神発作であった。現病歴は、マルファン症候群に合併した大動脈弁輪拡張症に対してBental手術施行(2000年9月20日)、その4ヵ月後より眩暈感(dizziness)が出現し、12月の定期外来受診時、採血室にて失神発作出現、仰臥位にて意識清明となるも心電図記録にて多型心室性頻拍を認め、自然停止した。精査加療目的にて当第

1内科(循環器内科)入院となる。

既往歴では、出生直後小児麻痺にて両足変形、1986年十二指腸潰瘍により十二指腸および幽門側胃切除術を受けた。家族歴では、父、姉に心臓性突然死を認めている。

入院時現症;身長178.0cm、体重60.0kg、両上肢長182.5cmとクモ状肢を認める。血圧150/82mmHg、心拍数毎分90拍、不整、右眼にレンズの亜脱臼を認める。肺野清、心音清、心雑音を聴取せず。腹部平坦で肝脾腫を触知しなかった。

入院時検査成績では、わずかに低K血症を認めるのみで他には異常値は認められなかった。胸部X線像では、肺野に異常所見は認められなかった。心胸比は51.0%で、わずかに心拡張が認められた。12誘導心電図は、心房細動で完全右脚ブロック、右軸偏位所見が認められた(図1)。心臓超音波検査では、左心室肥大所見が認

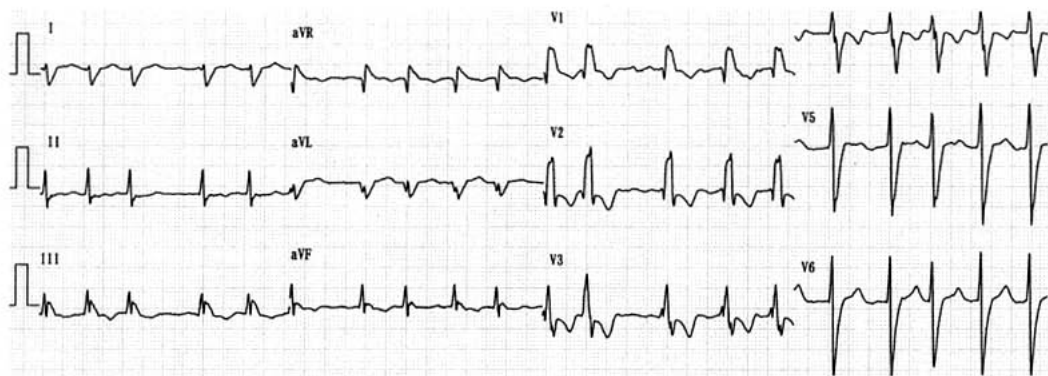


図1 12誘導心電図

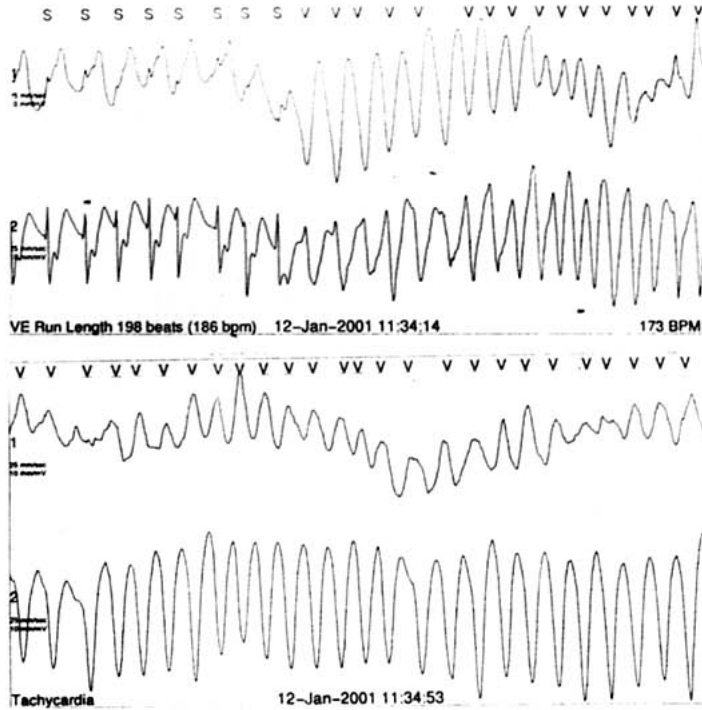


図2 ホルター心電図で認められた非持続性多型心室性頻拍

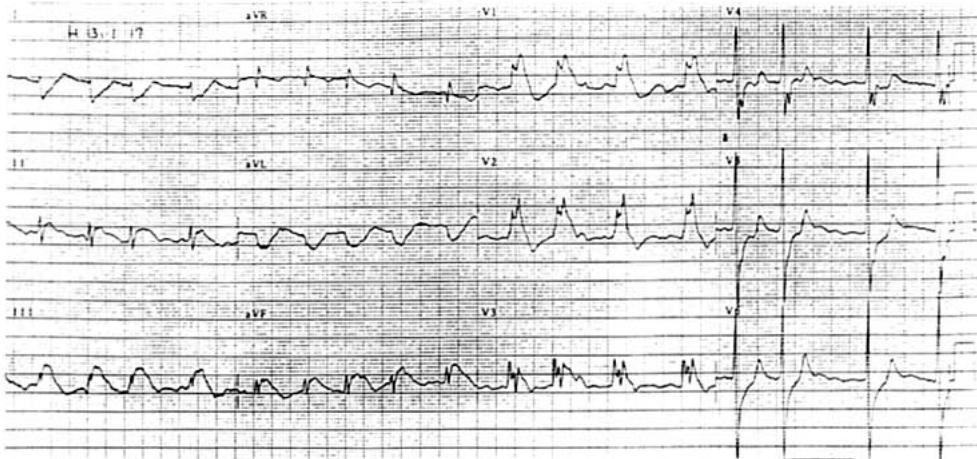


図3 非持続性多型心室性頻拍発作後の12誘導心電図
非特異的ST上昇を認める。

められるものの、左室壁運動異常は認められなかった。

入院後経過；2001年1月11日24時間ホルター

心電図にて眩暈感およびふらつきの症状に一致して多型心室性頻拍を認めた(図2)。ホルター心電図検査時の行動日誌では階段歩行にて心拍



図4 頭部MRIで認められた延髄腹側に位置する
径約2cm大の石灰化を伴う脳動脈瘤

数増加時に多型心室性頻拍が認められており運動誘発性と考えられた。入院中の心電図モニターで非持続性多型心室性頻拍が認められた直後の12誘導心電図では、非特異的なST上昇が認められた(図3)。硫酸マグネシウム2.0g点滴投与およびメトプロロール60mg/日開始した。以後発作頻度は減少するも消失せず、軽労作にて不整脈が出現していた、眩暈の鑑別診断のために施行した頭部CT、頭部MRI/MRAにおいて延髄腹側に径約2cm大の石灰化を伴う脳動脈瘤を認めた(図4)。また、1月26日の脳動脈造影にて腕頭動脈にも約3cm大の動脈瘤を認めた。血行動態の変化により破裂の危険性があるため心臓電気生理検査は断念した。非持続性であるが多型心室性頻拍が続くため1月27日アミオダロン100mg/日を開始したところ、2月7日より洞調律に復帰した。以後労作にて多型心室性頻拍発作を認めず、アミオダロンが有効であると考え、2月21日から外来加療とした。

2 考 察

本症例は、マルファン症候群に伴った多型心室性頻拍を示した。不整脈発生の誘因として以下の可能性が考えられた。1)マルファン症候群の心臓病変の進行に伴う刺激伝導系異常、再分極異常³⁾、2)延髄腹側の動脈瘤による自律神経線維の障害(心臓自律神経支配局所的脱落、または神経線維の異常発火による電氣的ばらつき、再分極異常等)^{4~6)}、3) Bentall術時の心筋障害に伴う不整脈substrate形成等である。また、本症例の不整脈に対しアミオダロンが著効したが、その理由としてアミオダロンのsympatholyticな作用による心筋の電氣的ばらつき減少等が考えられた⁷⁾。

文 献

- 1) Savolainen A, Kupari M, Toivonen L, Kaitila I, Viitasalo M. Abnormal ambulatory electrocardiographic findings in patients with the Marfan syndrome. *J Intern Med* 1997;241:221-6.
- 2) Chen S, Fagan LF, Nouri S, Donahoe JL. Ventricular dysrhythmias in children with Marfan's syndrome. *Am J Dis Child* 1985;139:273-6.
- 3) James TN, Schatz IJ. Pathology of cardiac conduction system in Marfan's Syndrome. *Arch Intern Med* 1964;114:339-43.
- 4) Schwartz PJ, Snebold NG, Brown AM. Effects of unilateral cardiac sympathetic denervation on the ventricular fibrillation threshold. *Am J Cardiol* 1976; 37:1034-40.
- 5) Schwartz PJ, Verrier RL, Lown B. Effect of stellectomy and vagotomy on ventricular refractoriness in dogs. *Circ Res* 1977;40:536-40.
- 6) Grossman MA. Cardiac arrhythmias in acute central nervous system disease: successful management with stellate ganglion block. *Arch Intern Med* 1976; 136:203-7.
- 7) Kaye DM, Dart AM, Jennings GL, Esler MD. Antiadrenergic effect of chronic amiodarone therapy in human heart failure. *J Am Coll Cardiol* 1999;33: 1553-9.