

● 一般演題

10 年間無症状の後に VT storm をきたした
新生児発症の QT 延長症候群の 1 例

埼玉県立小児医療センター循環器科 濱岡亜希子・斉藤 亮太・豊田 彰史
菱谷 隆・星野 健司・小川 潔

はじめに

QT 延長症候群では torsade de pointes (TdP) と呼ばれる特徴的な多形性心室頻拍を生じて失神・突然死を引き起こす可能性がある。今回われわれは、 β -blocker 投与により 10 年間無症状で経過した後に誘引なく VT storm をきたした新生児発症の QT 延長症候群の 1 例を経験したので報告する。

1 症 例

10 歳, 男児。

既往歴・家族歴 : 38W0D, 2787g, 正常分娩で出生。出生直後よりチアノーゼを認めたが、酸素投与で一時改善した。13 時間後に再びチア

ノーゼ出現したため当センター未熟児新生児科に搬送された。生後 1 日より心室頻拍 (VT) を繰り返したため当科へ転科, QT 延長症候群・左室緻密化障害と診断された (図 1)。繰り返す VT に対して Mg 投与や DC を施行し安定した。 β -blocker とメキシレチン内服でコントロールできたため生後 35 日で退院, 以後外来にて経過観察していた。外来では心電図上 QT 延長を認めていた (図 2) が, 明らかな TdP や VT はとらえられなかった。2006 年 1 月に 1 分以内の痙攣を伴う失神を認めたが, 脳波・ホルター心電図では異常を認めなかった。

なお, 遺伝子は検索中だが結果は現段階では不明である。家族歴には特記すべきことはな

I-aVF

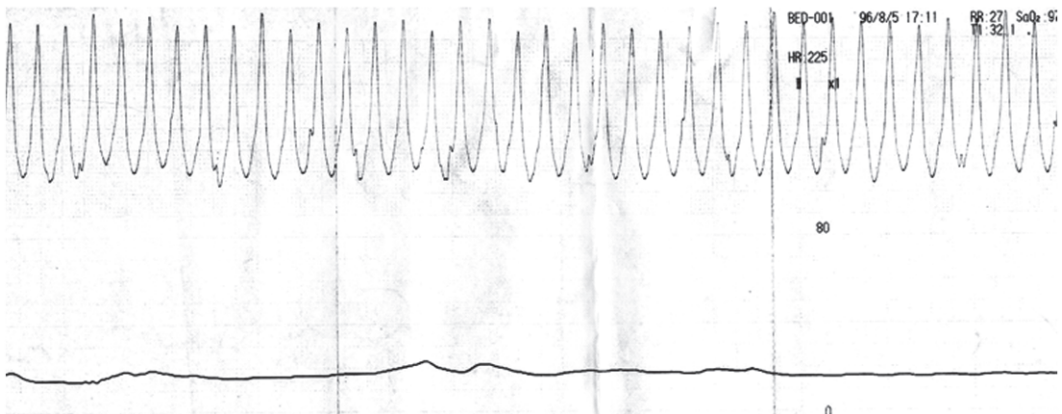


図 1 出生後入院時の心電図
心拍数 225/min の VT を認める。

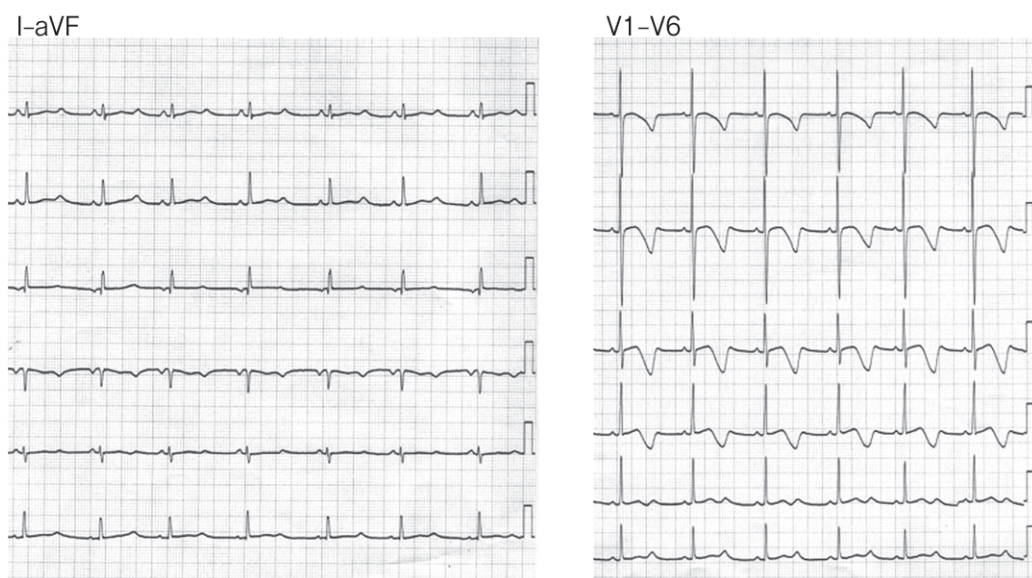


図2 10歳時心電図(外来)
QT延長を認めるが、不整脈は認めず。

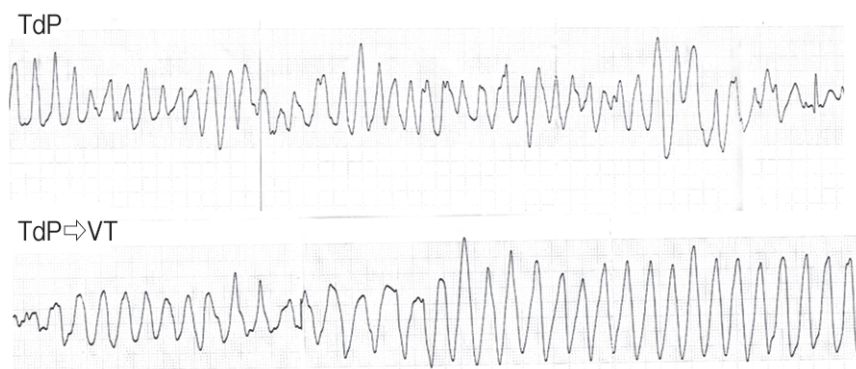


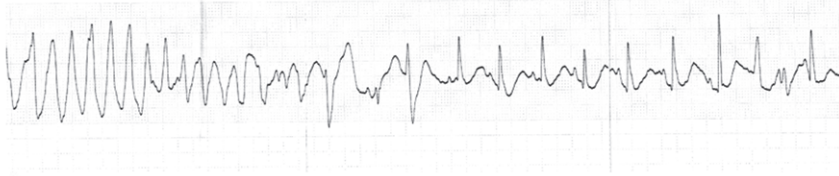
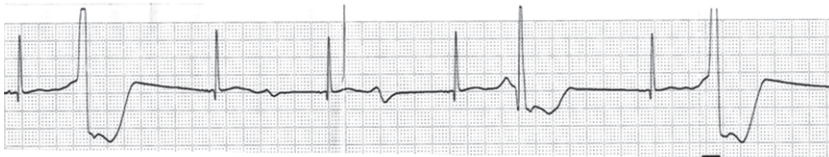
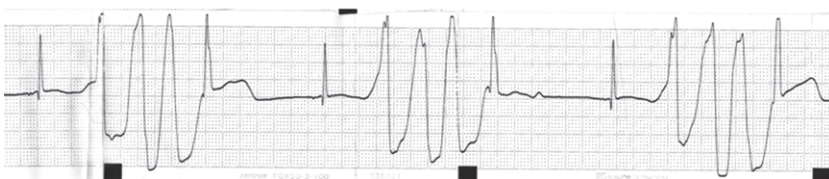
図3 失神で入院後の心電図
Torsades de PointesからVTへ移行。

かった。

現病歴：入院前日の夕方よりめまい・全身倦怠感・発汗あり近医受診。心電図上、不整脈は認めないがBPが70mmHgと低かったため当院受診。モニター上、洞調律・血圧126/80mmHg・心エコー上も左室駆出率は73%で血栓なども認めなかった。いったん帰宅したが、帰宅後嘔吐が出現した。翌日、朝食中に嘔吐し意識消失した。救急車到着時は心肺停

止状態であったが、蘇生にてVf出現したためDCを3回施行し、当科搬送となった。

経過：来院時の所見は自発呼吸あり、意識レベルはⅢ-300、血圧80mmHg台、末梢動脈拍動良→弱へ変動、心拍数79/minで不整無し、Gallop(-)、対抗反射なし、瞳孔縮瞳3mmであり徐脳硬直の姿勢を示した。また、静脈血ガスはpH 7.018, PCO₂ 67.3, BE -9.6で著明なアシドーシスを認めた。

Mg静注**DC施行****図4 TdP・VTに対する治療****洞性徐脈に伴いPVC出現****洞性徐脈に伴うPVCからTdPへ****図5 洞性徐脈からTdPの誘発**

60/min 以下になると PVC, TdP が誘発される。

入院時の心電図では著明なQT延長を認めたのみであったが、その後TdPおよびTdPからVTへの移行を繰り返すようになった(図3)。治療として有効であったのはMg静脈投与およびDCであったが、ともに効果は一時的であった(図4)。VT stormは2日間持続し、その間にDCを33回行う必要があった。その後VTは減少したが、覚醒・排泄・徐脈などの刺激をきっかけにVT発作を繰り返した(図5)。ペーシングカテーテル挿入し徐脈を予防することでVT発作のコントロールは可能となった。カテーテルは

2週間後に抜去したが、ときおりVPCを認める程度であり、家族の希望もありICD・PMは植え込まず経過を観察している(図6)。

2 考 察

今回の症例は β -blockerを内服し10年間コントロールされていたにもかかわらず、誘引なくTdP・VT stormを発症した。VT storm自体は2日ほどで自然に終息にいたったが、過去にも同様に β -blocker投与下に症状が出現する症例の報告があった¹⁾。そのような β -blockerの

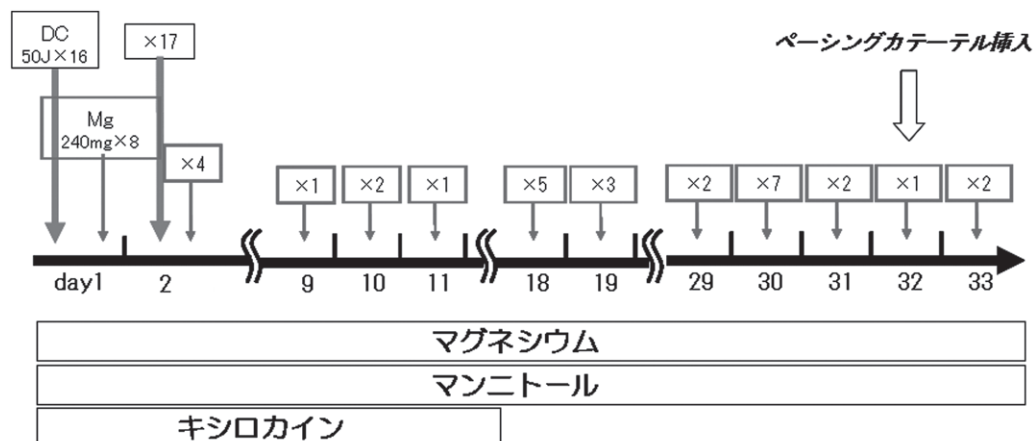


図6 経過

効果が乏しい症例に対してはTdP・VTの予防のためにICDが使用されることがあるが、小児においてはその効果が確率されていないのが現状である²⁾。

まとめ

β -blockerとメキシレチン投与で10年間無症状で経過した後、VT stormをきたした新生児発症のQT延長症候群の1例を経験した。QT

延長症候群に対するICDの植え込みを考える上で示唆に富む症例と考えられた。

文献

- 1) Moss AJ, et al. Effectiveness and limitations of β -blocker therapy in congenital long-QT syndrome. Circulation 2000;101:616-23.
- 2) Goel AK, et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy in children with Long QT syndrome. Pediatr Cardiol 2004;25:370-8.