

●一般演題

2 : 1房室ブロックを呈した先天性QT延長症候群の新生児例

埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科 趙 麻未・安原 潤・熊本 崇
清水寛之・小島拓朗・葭葉茂樹
小林俊樹・住友直方

はじめに

新生児期, 乳児期のQT延長症候群(LQTS)は房室ブロックを伴い, 重症であることが多い。房室ブロックは2:1房室ブロックが多く, 一部Wenckebach型房室ブロック例も報告されている。徐脈は胎児期から認められることもあり, 胎児LQTを疑う根拠の一つとされている。

今回2:1房室ブロックを伴ったLQTSの新生児例を経験したので報告する。

1 症 例

日齢2, 女児。

家族歴: 突然死の家族歴はない。

現病歴: 胎児期から不整脈を指摘されており, 在胎38週5日予定帝王切開で出生した。出生時体重は3884 g, Apgar score 8/9。出生後心拍数60~70回/分の高度徐脈で著明なQT延長と2:1のAV blockを認め, 日齢2に加療のために当科へ搬送された。

入院時現症: 身長 50.0 cm(±0.8 SD), 体重 3610 g(±1.5 SD), 心拍 60/分, 呼吸数 30回/分, 血圧 82/30 mmHg, SpO₂(RA) 100%。

全身状態は良好で, 心雑音聴取なし。肝脾腫なし。末梢冷感や浮腫は認めない。

入院時検査所見: 胸部X線は心胸比57%。血液生化学検査はBNP 571.6 pg/mLで上昇していた。抗SS-A, SS-B抗体は陰性で, LQTに関する遺伝子は現在検査中である。

心電図は2:1房室ブロック, QTc 0.52 msec, QRS幅90 msecと心室内伝導障害を認め, 房室伝導時のPR時間は150 msecであった(図1)。

経過: 日齢2からイソプロテレノールを少量で開始したところ, 2:1房室ブロックは改善しなかったが, QTc 0.48 msec, PR 130 msecと若干短縮した(図2)。

日齢3からメキシレチンの内服を併用すると, Wenckebach型房室ブロックとなり, PR時間延長時に右脚ブロック波形を認めるPR依存性右脚ブロックを呈するようになった。PR時間の短い部位ではQT 0.4 msec, QTc 0.45 msec, PR時間の長い部位ではQT 0.42 msec, QTc 0.62 msecの波形となった(図3)。

日齢8からプロプラノロール内服を併用し, QRS幅100 msecと延長したが, QTc 0.44 msecと短縮し, 多くは2:1房室ブロックであるが, Wenckebach型房室ブロック, 1:1房室伝導も稀に認めるようになった。PR時間の短い部位ではQT 0.42 msec, QTc 0.45 msec, PR時間の長い部位ではQT 0.40 msec, QTc 0.50 msecであった。

入院後経過は治療によって, QTc時間の変動はあるが徐々に短縮した。心拍は60回/分以下の徐脈になることはなく, 心不全の進行やTdPは起こさずに経過した。

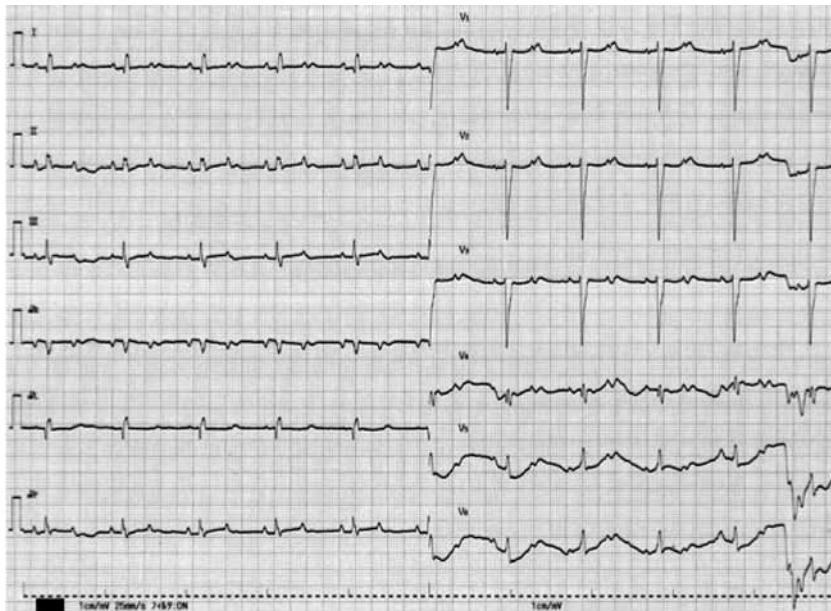


図1 入院時心電図

2 : 1 房室ブロック, QTc 0.52 msec, QRS 幅 90 msec, PR 時間 150 msec, 心室内伝導障害を認めた。



図2 イソプロテレノール投与後

QTc 0.48 msec, PR 130 msec と若干短縮した。

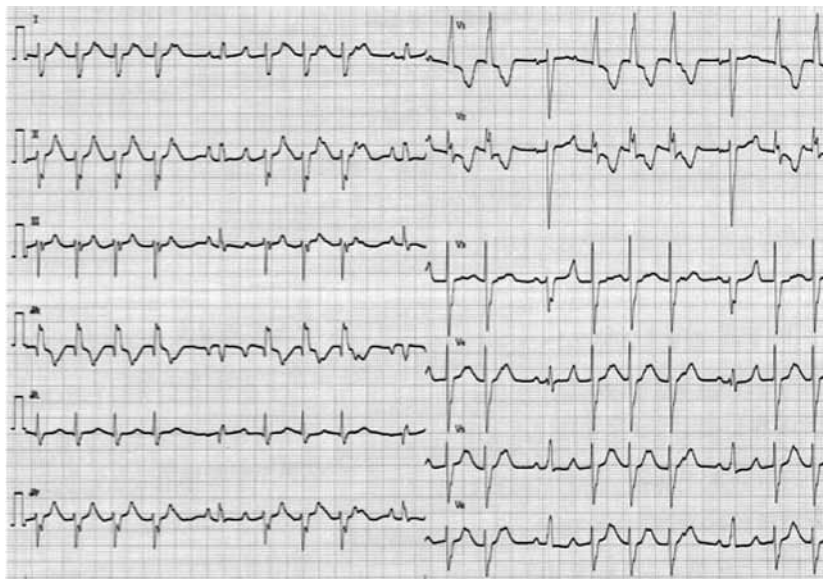


図3 メキシレチン 0.8 mg/kg, イソプロテレロール0.04 μ g/kg/min投与後の心電図

PR時間の短い部位ではQT 0.4 msec, QTc 0.45 msec, PR時間の長い部位ではQT 0.42 msec, QTc 0.62 msecの波形となった。

2 考 察

Schwartzらは34,442名の新生児で心電図を記録し、経過観察を行った報告をしている。このうち乳幼児突然死症候群(SIDS)は24例に発症し、発症例のQTcは 435 ± 45 msecで、生存例のQTc 400 ± 20 msecと比較し有意に延長していた。また、SIDSと診断された24例中12例でQTc ≥ 440 msとQT時間の延長を認めている。SIDSとSIDS以外の死亡例を比較すると、QT時間はSIDS例で長い¹⁾。

胎児・新生児の先天性LQTSはLQT1-3がLQTS全体の90%(LQT1:45%, LQT2:35%, LQT3:10%)を占めるが、胎児・新生児期に症状・不整脈を呈するのはLQT2とLQT3が多い。堀米らの報告によると、胎児から新生児の発症、または診断時期は妊娠後期~新生児期に多く、特に日齢0-2にピークを認める²⁾。LQT2, 3, 8では高率に房室ブロックや心室頻拍, TdPを伴うという特徴があり、QTc時間が長いほどその傾向は強い。機能的2:1房室ブロックは早期発症型LQTSにみられる特徴的な心電図所見で、

これはQT延長が著明なために2:1でP波が心室不応期にあたってブロックされる現象である。そのほかに、房室結節のチャネル分布の異常など他の因子の関与も推測されている。堀米らは、わが国で胎児期から乳児期にかけて診断されたLQTの報告で、LQT1, LQT2, LQT3では家族例が遺伝子検査陰性例より有意に多く、またLQT2, LQT3ではVT, TdP, 房室ブロックの割合がLQT1に比較して有意に多いと報告している。

Azizら³⁾は、2:1房室ブロックを呈した12例のLQTを報告している。6例が遺伝子検査をしており、4例にKCNH2遺伝子, 2例にSCN5A遺伝子変異を認めている。3例がTdPを起こしており、うち2例にSCN5A遺伝子変異, 1例にKCNH2変異を認めている。これらの報告のうち、平均48ヵ月で12例中11例にデバイスが植込まれている。一方、平均71ヵ月の経過観察中に、QTcは 616 ± 99 msec から、 480 ± 20 msecへと短縮しており、9例(75%)で房室伝導が回復している。

また、吉永らの報告では、1ヵ月検診で心電図を記録した4285例のうち、QTc > 460 msecを示した7例の経過では、2例でQTcがさらに延長し、3例は不変で、3例では短縮している⁴⁾。

このように、QT時間の経過は症例によってさまざまで、心不全症状の進行がある場合はデバイス挿入の適応となるが、本症例のように無症状の場合、どの時期にデバイスを挿入するかの判断は非常に困難と考える。さらなる検討が

望まれる。

文 献

- 1) Schwartz, et al. N Engl J Med 1998;338:1709-14.
- 2) Horigome H, et al. Circ Arrhythm Electrophysiol 2010;3:10-7.
- 3) Aziz PF, et al. Heart Rhythm 2010;7:781-5.
- 4) Yoshinaga M, et al. Circ Arrhythm Electrophysiol 2013;6:932-8.

(Therapeutic Research vol. 37 no. 5 2016. p.476-9に掲載)