

●一般演題

QT延長症候群が疑われて挿入した植え込み型心電図計で、 てんかんが失神の原因と判明した1症例

東京慈恵会医科大学附属柏病院循環器内科 宮 永 哲・大井 悠平・姜 鍊 偲
武藤 エリ・鈴木健一朗・柏木 雄介
富永 光敏・中田耕太郎・石川 哲也
小武海公明

要 約

症例：50歳，女性。

現病歴：11年前から，数年おきに庭仕事や買い物中の失神歴が計3回あり，そのつどQT延長や洞性徐脈(心拍数 50/分台)，てんかんが疑われていたが，診断が確定せず β 遮断薬やアンジオテンシンII受容体拮抗薬の内服治療も中断されていた。

平成28年8月，ランニング中にいつもの道だったにも関わらず，「ここはどこだったかな」と思った覚えがあり，その後路上で両下肢を伸展して口から泡を吹いて倒れているところを通行人に発見されて，当院へ救急搬送となった。

当院搬入時は名前や生年月日が言えなかったが，その後意識レベルも意思疎通も問題なくなり，帰宅となった。

脳波は頭頂優位に先鋭な波形を認め判定境界であり，倒れた後に質問はわかるが答えられないことがある，頭がブオーンとして左側にぎらぎら電飾があるように見えたことがあるなど，心原性の失神では説明しにくい症状もあり，てんかんが失神の原因であることも十分に考えられた。ただし，心電図でQT延長(QTc 0.46)を認めたため， β 遮断薬を再開し，11月に植え込み型心電図計(ILR)を植え込んだ。

植え込み8日後のジョギング中に，土手の斜面に倒れているところを通行人に発見され，夫が追いつきイベントボタンを押して心電図を記録した。ILRでは，ジョギング中心拍数100/分台で安定していたが，ノイズの混入とともに心拍数150/分まで上昇していき，その後心拍数90/分前後まで低下することが記録されており，不整脈イベントはなかった。そのため，てんかんが疑われ神経内科で抗てんかん薬が追加となった。

平成29年4月に再度，駐車場で意識を失って倒れていたところを発見され，救急来院となった。来院時ぼーっとしており，ILRに不整脈イベントなく，てんかんが原因と判明した。

まとめ：QT延長症候群が疑われて， β 遮断薬内服下で挿入したILRで，てんかんが失神の原因と判明した症例を経験したため，報告する。

1 症 例

症例：50歳，女性。

主訴：繰り返す失神。

既往歴：平成24年，子宮頸癌にて手術。脂質異常症(ピタバスタチン1mg内服中)。

家族歴：家族に失神歴なし。

現病歴：11年前から，数年おきに庭仕事や

表1 失神歴のまとめ

日 時	状 況	K (mmol/L)	検査, 診断, 対処など
平成17年 健診	夕方, 庭へ出たところで倒れた	3.7	脳波でてんかんを指摘(再検査で異常なし)
			QT延長(QTc 0.48)や洞性徐脈を指摘
平成20年7月	夕方にスーパーで, 目の焦点が合わなくなり, しばらく歩いて倒れた	3.5	トレッドミルテストなどで検査したが異常なし
平成25年6月	庭で転んで, 泥がついた服のまま部屋に戻った	3.5	頭部CTなど検査したが異常なし
平成26年9月	買い物中に, 頭がブーンとして, 左側にぎらぎら電飾があるように見えた		症状改善し, 精査せず
平成28年8月	朝, ランニング中に, 路上で両下肢を伸展し, 口から泡を吹いて倒れた	4.3	脳波は判定境界で, QT延長(QTc 0.46)あり

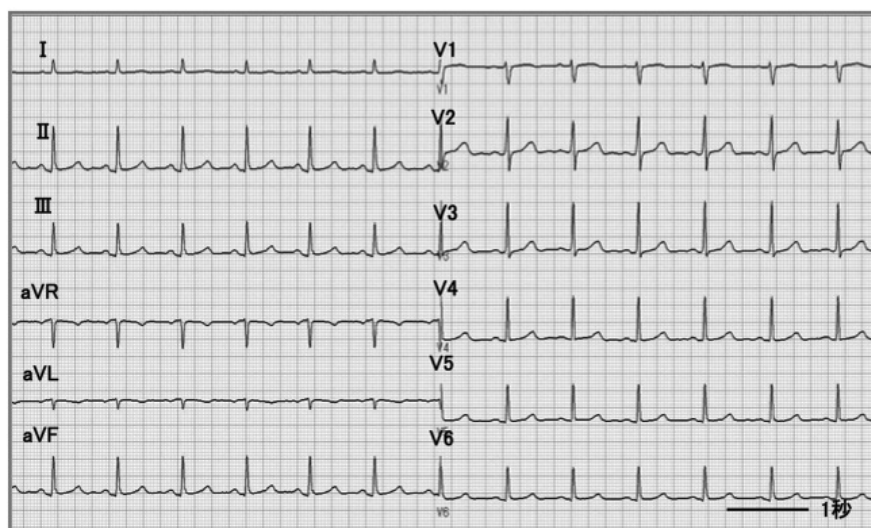


図1 救急来院時の心電図

洞調律(心拍数 78/分), QT = 0.40 秒(QTc 0.46)。

買い物中の失神を計3回繰り返しており, そのつどQT延長や洞性徐脈(心拍数 50/分台), てんかんが疑われていたが, 診断が確定せず β 遮断薬やアンジオテンシンII受容体拮抗薬の内服治療も中断されていた(表1)。

平成28年8月, ランニング中にいつもの道だったにも関わらず, 「ここはどこだったかな」と思った覚えがあり, その後路上で両下肢を伸展して口から泡を吹いて倒れているところを通

行人に発見されて, 当院へ救急搬送となった。

救急来院時現症: 意識レベル JCS I-2~3 (名前や生年月日が言えない)。

血圧 114/73 mmHg, 脈拍 101/分・整。

SpO₂ 98% (room air)。

胸部に心雑音・ラ音聴取せず。下腿浮腫なし。

救急来院時検査所見: 心電図(図1): 洞調律(心拍数 78/分), QT = 0.40 秒(QTc 0.46)。

胸部X線: 肺野clear。CTR 41%。

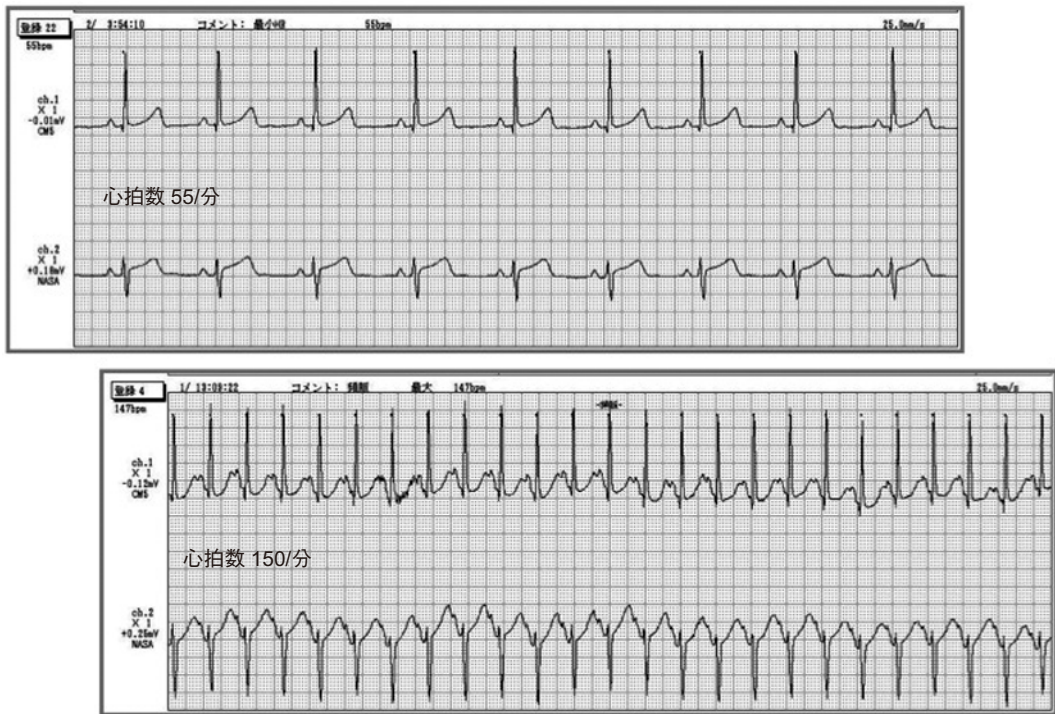


図2 ホルター心電図

基本調律は洞調律(心拍数 55～150/分, 平均心拍数 93/分)。

PVC 0/日. PAC 3/日(単発のみ)。

QT 0.46～0.48秒と延長しており, 頻脈時も QT 時間の短縮がやや乏しかった。

血液生化学検査：WBC 8200/ μ L, Hb 13.7 g/dL, PLT 24.7 万/ μ L, D-D 1.2 μ g/mL, AST 25 U/L, ALT 29 U/L, LDH 238 U/L, γ GT 10 U/L, CK 138 U/L, CK-MB 28 U/L, UN 15mg/dL, Cr 0.63 mg/dL, UA 5.8 mg/dL, K 4.3 mmol/L, CRP 0.1 mg/dL, BS 103 mg/dL, HbA1c 5.3%, TG 90 mg/dL, LDL-c 156 mg/dL, TSH 1.20 μ IU/mL, fT3 1.07 pg/mL, fT4 0.94 ng/dL, BNP 27.1 pg/mL。

心臓超音波検査：左室壁運動異常なし (EF 62%, Dd/Ds = 44/29, IVS/PW = 7/7)。

左房拡大なし (LAD 31 mm)。三尖弁逆流軽度 (PG 20 mmHg)。

頭部 CT：明らかな頭蓋内病変なし。

2 経 過

当院搬入時は名前や生年月日が言えなかつ

たが, その後意識レベルも意思疎通も問題なくなり, 帰宅となった。

その後, 外来で行ったホルター心電図にて QT 0.46～0.48秒と延長しており(図2), 頻脈時も QT 時間の短縮がやや乏しかったため, QT 延長症候群が疑われて循環器内科へ紹介となった。トレッドミルテストでも運動負荷による心拍数増加に伴い, QTc 0.49まで延長(心拍数 180/分で QT 0.28秒)したため, QT 延長症候群 (Schwartz 3.5～4.5点: 確実) による失神を疑った。 β 遮断薬(アテノロール 25 mg)を再開したが, 頭部 MRI では異常所見がないものの, 脳波は頭頂優位に先鋭な波形を認め判定境界であり, 倒れた後に質問はわかるが答えられないことがある, 頭がブオーンとして左側にぎらぎら電飾があるように見えたことがあるなど, 心原性の失神では説明しにくい症状もあり, てんか

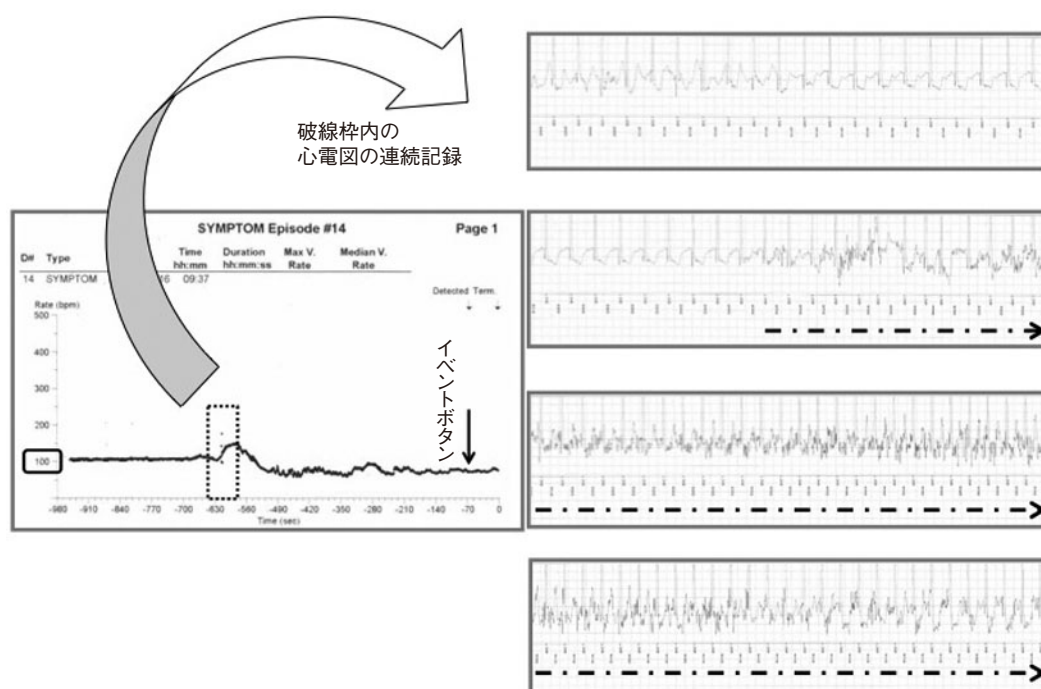


図3 植え込み8日後の意識消失時の植え込み型心電図計記録

ジョギング中の安定していた心拍数 100/分台から、ノイズの混入とともに心拍数 150/分まで上昇していた。その後心拍数 90/分前後まで低下しており、不整脈イベントはなかった。

んが失神の原因であることも十分に考えられた。そのため、11月に植え込み型心電図計(ILR)(Medtronic社製 Reveal Linq LNQ11)を植え込んだ。

植え込み8日後のジョギング中に、土手の斜面に倒れているところを通行人に発見され、夫が追いつきイベントボタンを押して心電図を記録した。ILR記録では、ジョギング中の安定していた心拍数 100/分台から、ノイズの混入とともに心拍数 150/分まで上昇していた。その後心拍数 90/分前後まで低下することが記録されており、不整脈イベントはなかった(図3)。そのため、てんかんが疑われ、神経内科で抗てんかん薬が追加となった。

平成29年4月に再度、駐車場で意識を失って倒れていたところを発見され、救急来院となった。来院時ば一つとしており、ILRに不整脈イベントなく、てんかんが原因と判明した。

3 考 察

過去にてんかんと診断されていたものの、脳神経専門医から疑義があがった103例(平均年齢 46 ± 17 歳、女性 58例)にILRを植え込んで経過を追った試験(REVISE study)があり、22例(21%)に痙攣様動作を伴う徐脈や心停止が認められ、ペースメーカーが植え込まれた。ペーシングをして、抗てんかん薬を中止することで、その60%の症例で症状が消失したと報告されている¹⁾。心原性失神であっても、意識消失した際に痙攣様動作を起こすとてんかんと誤診されてしまうことが比較的多くあり、抗てんかん薬処方で治療開始されてしまう問題点を示している。

一方で、本症例と同様に、意識消失の原因精査で植え込んだILRにて、意識消失発作時に筋電位の高周波ノイズを認め、てんかんと診断された73歳男性の報告例もある²⁾。

また、QT延長症候群、てんかんともイオンチャネルの異常が関与することが指摘されており、心臓にも脳にも存在するKCNQ1の変異がsudden unexplained death in epilepsy (SUDEP)の原因遺伝子の候補ではないかと考えられていた³⁾。SUDEPとは、「良好な状況にあるてんかん患者に起きる、突然の、予期せぬ、外傷や溺水が原因ではない死」と定義されており、てんかん重積による死は除くとされている。報告により異なるが、SUDEPはてんかん患者の死因の2～18%にものぼるとされている³⁾。実際、QT延長症候群とてんかんを合併した家族の遺伝子解析を行い、KCNQ1の変異が認められたという報告がある⁴⁾。このように、お互いに診断を混同されうるQT延長症候群とてんかんとを併せもつ症例もあることが、イオンチャネルの異常から考えられることになる。

ま と め

繰り返す失神発作の原因としてQT延長症候

群が疑われて、 β 遮断薬内服下でILRを植え込み、意識消失発作時に患者の家族が起動した心電図記録で不整脈イベントなく、てんかんが失神の原因と判明した症例を経験したため、報告する。

文 献

- 1) Petkar S, Hamid T, Iddon P, Clifford A, Rice N, Claire R, et al. Prolonged implantable electrocardiographic monitoring indicates a high rate of misdiagnosis of epilepsy--REVISE study. *Europace* 2012; 14:1653-60.
- 2) Kohno R, Abe H, Akamatsu N, Tamura M, Takeuchi M, Otsuji Y, et al. Subclinical tonic-clonic epileptic seizure detected by an implantable loop recorder. *Int Heart J* 2013;54:289-91.
- 3) Noebels JL. Isolating epilepsy genes and their comorbidiites. *Epilepsy Seizure* 2010;3:72-83.
- 4) Tiron C, Campuzano O, Pérez-Serra A, Mademont I, Coll M, Allegue C, et al. Further evidence of the association between LQT syndrome and epilepsy in a family with KCNQ1 pathogenic variant. *Seizure* 2015;25:65-7.