

植込み型除細動器を植込んだ先天性 QT 延長症候群の 1 例

(平成 11 年 1 月 19 日受付)

(平成 11 年 8 月 30 日受理)

¹天使病院小児科

²手稲溪仁会病院小児循環器科

³手稲溪仁会病院心臓血管外科

⁴北海道立小児総合保健センタ - 小児科

太田八千雄¹⁾ 三浦 正次¹⁾ 浜田 勇²⁾ 武田宏一郎²⁾
俣野 順³⁾ 酒井 圭輔³⁾ 東館 義仁⁴⁾

key words : 先天性 QT 延長症候群, 小児, Torsade de pointes, Arrhythmic Storms, 植込み型除細動器 (ICD)

要 旨

「Arrhythmic Storms」を生じ、その後も失神発作を繰り返したため、10 歳以下の小児では本邦初の第四世代植込み型除細動器 (ICD) を植込んだ QT 延長症候群の 1 例を経験した。症例は 8 歳 9 カ月の男児で、生後 2 日目に徐脈を指摘され、心電図上 2 : 1 房室ブロックと QTc 0.72 秒の延長を認め QT 延長症候群と診断された。平成 4 年 (2 歳 8 カ月時) から当科外来にて propranolol hydrochloride の投与を受けていたが、年 2 回の失神発作があり、平成 8 年 (6 歳時) から mexiletine hydrochloride も併用した。平成 9 年 7 月 6 日から 7 月 8 日にかけて (7 歳 5 カ月時) 32 回の失神発作、Torsade de pointes を繰り返し、直流除細動を 38 回施行した。嵐は 48 時間で終息し退院したが、平成 10 年 3 月 12 日再び失神発作があり入院となった。平成 10 年 7 月 17 日 (8 歳 5 カ月時)、突然死予防のため ICD 植込み術を施行した。植込み後 10 カ月経過し Torsade de pointes は 6 回認められ、4 回は ICD が作動し除細動された。

はじめに

QT 延長症候群 (LQTS) は体表面心電図上 QT 延長を認め、Torsade de pointes (TdP) とよばれる多形性心室頻拍・心室細動 (VF) により失神発作や突然死などを生じる症候群¹⁾である。LQTS は先天性・後天性に分けられるが、遺伝子連鎖解析の結果、先天性 LQTS は心筋イオンチャネル遺伝子の変異が病態発現に関与することが判明した^{2,3)}。

治療は propranolol hydrochloride (propranolol), phenytoin, mexiletine hydrochloride (mexiletine), Ca 拮抗薬などの内服でコントロールできない場合、胸部交感神経節摘除や植込み型除細動器 (Implantable Cardioverter Defibrillator : ICD) などが必要となる。我々は「Arrhythmic Storms」を生じ、その後も TdP

の失神発作が続いた LQTS に ICD 植込みを行なったので、文献的考察を加え報告する。

症 例

症例：男児、8 歳 9 カ月、身長 127 cm、体重 39 kg
主訴：失神発作、痙攣。

家族歴：突然死、LQTS など特記すべきことはない。

既往歴：平成 2 年 2 月 4 日、在胎 40 週、3370 g、正常分娩にて出生したが、日齢 2 で哺乳不良、徐脈があり他院へ入院した。心電図上 2 : 1 房室ブロックと QTc 0.72 秒の延長を認め、LQTS の診断で propranolol の投与を開始された。開始後、房室ブロックの消失とともに QTc は 0.51 秒へ改善し 1 カ月後に退院となった。

現病歴：平成 4 年 10 月 (2 歳 8 カ月時) 当科へ紹介されたが、受診時の心電図で QTc は 0.57 秒であった (図 1)。喘息様気管支炎があり、propranolol から carteolol hydrochloride (carteolol) へ変更した。QTc は 0.5

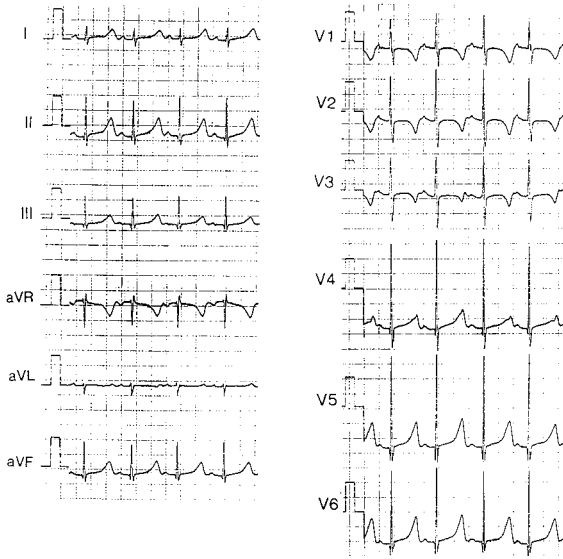


図1 K.O (2歳), QT 延長症候群 QTc=0.57 秒

秒前後であったが, 11月に初めて痙攣発作を生じ脳波・血液検査に異常なく, LQTSの失神発作と考え carteolol を 0.3 mg/kg へ増量した. 12月に二度目の痙攣があり, 血糖 15 mg/dl と低値で 20% ブドウ糖静注

で改善した. carteolol の副作用と考え, nicorandil 5 mg へ変更した. 平成5年は1月, 9月に痙攣発作があり, 脳波で左後頭葉に小棘波を認めたため, carbamazepine 150 mg を開始した. 平成6年は9月の運動会練習後, 意識消失発作を生じたが, 脳波, 頭部 CT に異常は認められなかった.

平成7年は11月に歩行中の失神発作を生じたが脳波所見で左頭頂部に棘波が散発していたため carbamazepine から phenytoin 150 mg へ変更した. 同時に propranolol 40 mg を追加した. 平成8年7月, ジェットコースターに乗っている時に失神発作を生じた. 脳波所見は正常で, Na⁺チャンネル異常のタイプも考え mexiletine 150 mg を開始した. 東京女子医大日本心臓血圧研究所へ依頼した遺伝子検索では, 既存の Na⁺・K⁺チャンネルをコードする領域に異常パターンは認められなかった. ホルター心電図の解析では QapexT=0.36 RR+157 msec, QapexTc=0.09 RR+427 msec, meanQapT=433 ± 49 msec, meanRR=767 ± 123 msec と slope a の高値を示し, QapT 間隔の著しい延長を確認した. また heart rate variability では心臓迷走神経系機能は正常であった.

平成9年は propranolol 40 mg, mexiletine 150 mg,

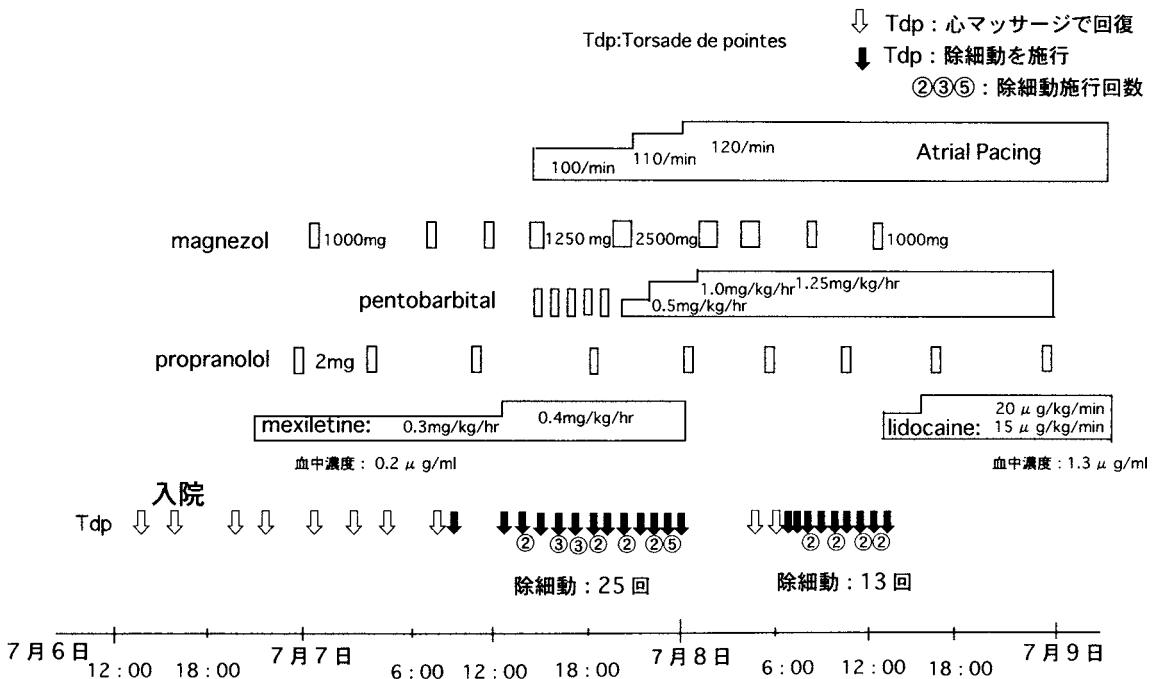


図2 症例: K.O (QT 延長症候群) の Arrhythmic Storms

表1 血液・生化学検査

7月6日(入院時)	
GOT : 37 IU/ml	GPT : 21 IU/ml
LDH : 486 IU/ml	CPK : 229 IU/ml
BUN : 17 mg/dl	Creat : 0.4 mg/dl
Na : 137 mEq/L	K : 3.6 mEq/L
Cl : 106 mEq/L	Ca : 9.1 mg/dl
P : 3.8 mg/dl	Blood Sugar : 131 mg/dl
血液ガス(静脈)	
pH : 7.360	PO ₂ : 63.6 mmHg
PCO ₂ : 43.5 mmHg	HCO ₃ : 24.2 mMol/L
BE : -0.7	
7月8日	
GOT : 115 IU/m()	GPT : 76 IU/m()
LDH : 682 IU/ml	CPK : 2,278 IU/m()
CPK アイソザイム : MM 99.6%, MB 0.4%, BB 0.0%	
Na : 141 mEq/L	K : 3.8 mEq/L
Cl : 105 mEq/L	Ca : 6.7 mg/d()
P : 3.5 mg/dl	Mg : 6.9 mg/d()
7月9日	
GOT : 32 IU/ml	GPT : 37 IU/ml
LDH : 530 IU/ml	CPK : 2,634 IU/m()
BUN : 5 mg/dl	Creat : 0.5mg/dl
Na : 139 mEq/L	K : 4.0 mEq/L
Cl : 100 mEq/L	Ca : 7.8 mg/dl
P : 5.2 mg/d()	Mg : 5.3 mg/d()

() : 基準値以上

() : 基準値以下

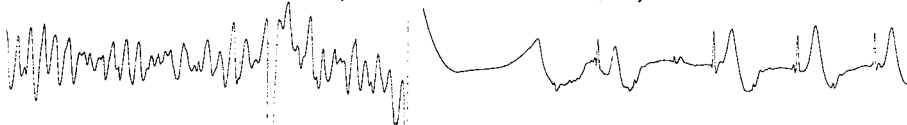
1996.7.6 19:00

Tdp → 自然回復



7.7 14:50

Tdp → VF のため直流除細動 (DC)



Tdp: Torsade de pointes

VF: Ventricular fibrillation

図3 K.O(7歳), QT 延長症候群

phenytoin 175 mg の内服で QTc は 0.54 ~ 0.58 秒で、脳波所見も正常であった。7月6日の正午頃、遊園地のコーヒークップに乗っていて痙攣を生じ、その後頻回に嘔吐した。16:50 再び痙攣を生じ、当科救急外来を受診した。外来点滴中、意識消失発作が出現し呼吸停止、心音聴取せず心マッサージを施行した(図2)。

入院時の血液検査では特に異常を認めていない(表1)。19:00 再び失神発作があり、心電図モニターで初

めて Tdp が確認された。翌日の9:00 まで8回の Tdp を生じ、そのたびに心マッサージで回復したが、その後の Tdp は心室細動となり 50 J の直流除細動 (DC) を必要とした(図3)。mexiletine, magnezol, propranolol, pentobarbital sodium (pentobarbital) を投与したが、Tdp が頻発したため心房にペースングカテーテルを留置し刺激頻度 100/分で一時的ペースングを開始した(図2)。心室期外収縮 (PVC), Tdp が頻発

するため mexiletine を増量したが効果なく 23 : 50 に中止した(1週間後に血中濃度が判明し 0.2 µg/ml と低値であった)。7月8日には propranolol によると思われる2度房室ブロック, その後の Tdp が出現したため, 13 : 30 より lidocaine hydrochloride (lidocaine) を開始した。以後 Tdp, PVC が少なくなり有効と判定した。lidocaine の血中濃度が 1.3 µg/ml に達した 17 : 00 より Tdp が消失した。DC は 7月7日に 13回の VF に対し 25回, 8日は9回の VF に対し 13回, 計 38回施行した。

血清電解質は Ca が 6.7 mg/dl, Mg が 6.9 mg/dl と異常を示したが補正により改善した。GOT は 115 IU/L, GPT は 76 IU/L, CPK は 2278 IU/L へ上昇したが, 退院時には正常化した(表1)。X-P では心胸廓比は 59% で, 心エコーでの左室径短縮率は入院時 0.352 が 0.238 まで低下したが, その後改善した。7月9日にはペーシングカテーテルを抜去し, lidocaine の持続点滴と atenolol 25 mg, phenytoin 175 mg 投与にて経過観察したが, 7月19日病棟プレイルームで再び Tdp を生じたため, 7月26日に左星状神経節ブロックを施行した。QTc は施行前が 0.72~0.75 秒で, ブロック後 4時間まで観察したが QTc は 0.68~0.74 秒と有効性は確認されなかった。その後発作は消失し 10月9日退院した。退院後 QTc は 0.52~0.57 秒と安定していたが, 平成 10年3月12日の休み時間に発作を生じ当科へ緊急入院となった。入院時の QTc は 0.63 秒まで延長していたが, その後 0.56 秒へ短縮し発作も認められなかった。本症例は危険性の高いタイプであり突然死予防のため, ICD 植込みを親権者の承諾を得た後, 7月17日に施行した。機種は「Micro Jewel II 7223 Cx」で, 重量 97 g, 54 cc, 16 mm の厚さを有する第四世代型を胸部に植込み, 7.8 Fr の Transvene RV 6943 65 の三極心室リードを左鎖骨下静脈を介し右心室へスクリュウで固定した(図4)。VF 検出のインターバルは 320 msec で設定し, 初期検出 (number of interval to detect, NID) は 18/24 (24 拍中 18 拍が VF であれば認識する) とした。その後 7 秒かけて充電し, 充電終了後の 2 拍を VF と認識した後に 30 J で除細動されるシステムとなっている。植込み後 10 カ月間に 6 度の Tdp があり, 2 回は充電終了後に自然回復していたため除細動されなかった。平成 10年10月8日は, 充電後の心電図が F 波 (VF) と認識され除細動された(図5)。平成 11年1月29日にも VF があり除細動されたが, 2 回とも失神後であったため本人は強い痛みを訴

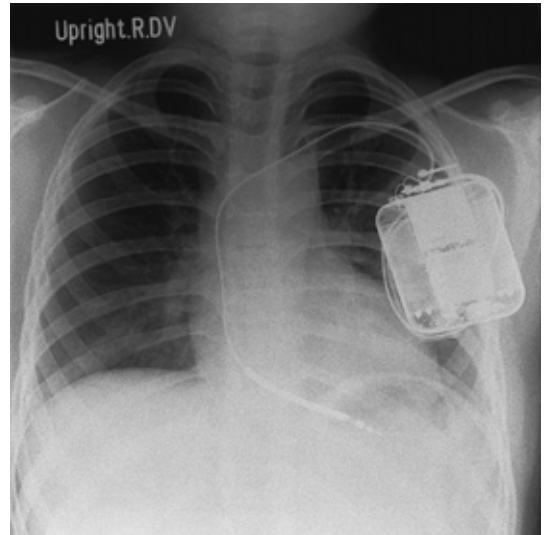


図4 症例: K.O, 8歳5カ月
QT 延長症候群, ICD 植え込み後
ICD : Implantable Cardioverter Defibrillator

えていない。平成 10年12月27日に洞性頻脈 (180/分) があり ICD による 3 回の電気ショックを受けた。これは ICD が VF 検出のため QRS 時間設定がなく, 心拍数のみで判定されるために起こったと考えられる。心拍数コントロールのため propranolol から atenolol へ変更し, 最大脈拍数が 180/分以上にならないよう薬剤を調節した。また心停止が出現した場合は 40/分の VVI (心室抑制型デマンド) バックアップシステムがあるが, 除細動後は特に高度な徐脈になることもなく, 現在まで作動していない。平成 11年3月9日, Tdp コントロールのため胸腔鏡下で左胸部交感神経節摘除術を施行したが, 術後 QTc の改善は認められていない。また 4・5 月には Tdp (VF) のため除細動が作動された。現在まだ有効と判定できないが, 今後も経過観察を続けてゆく予定である。

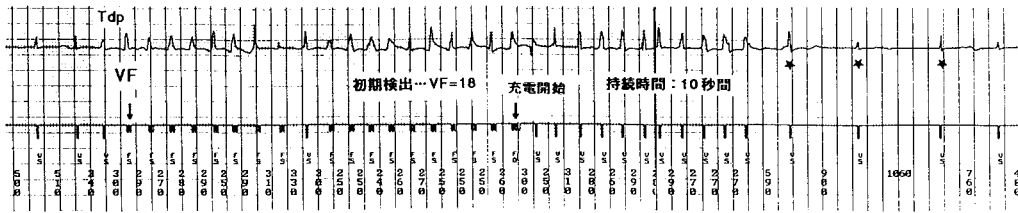
考 案

(1) LQT 症候群の診断と病態

先天性 LQT 症候群は Jervell-Lange-Nielsen 症候群⁵⁾と Romano-Ward 症候群⁶⁾に分類されるが, 前者は常染色体劣性遺伝で中枢性聾を合併し, より重症である。後者は常染色体優性遺伝であるために多発するものが特徴であるが, 25~30% 程度に孤発型も認められる。

発見および診断は, 心電図で著明な QT 延長があること, 激しい運動や感情興奮を契機として生ずる失神

1998.9.12 : 自然回復



1998.10.8 : ICD による除細動(30J)

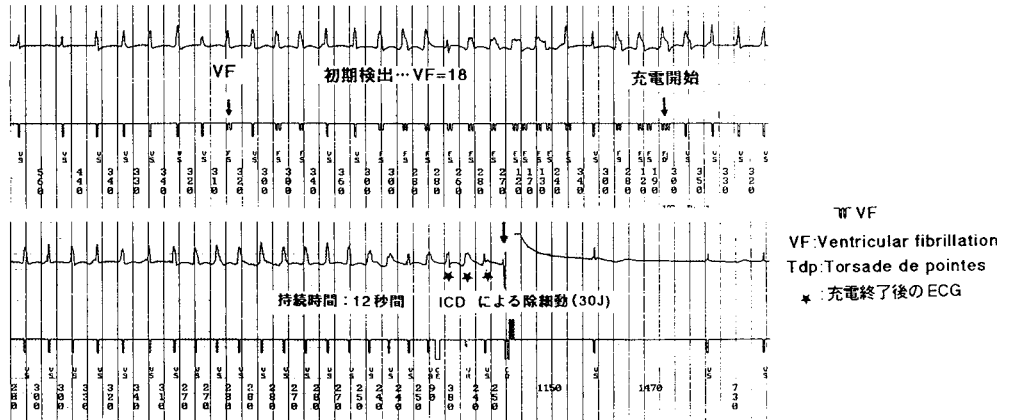


図5 K.O (QT延長症候群), ICD記録
ICD : Implantable Cardioverter Defibrillator

発作または痙攣があること, 家系調査などにより比較的容易である. QT延長は, 心電図の12誘導中最も長いQTをRRで補正し⁷⁾, 0.44秒以上をLQTSと診断する.

病因としては, 1966年にYanowitzら⁸⁾がイヌの左星状神経刺激でQT延長が生じたことを報告して以来, 左右交感神経支配の不均衡がその一つとして考えられていた.

しかしKeatingら²⁾の遺伝子連鎖解析を契機として, 最近めざましい分子遺伝学の進展があり, 心筋イオンチャンネル遺伝子の変異が先天性LQTSの病態であることが明らかにされた. 本症例は, Na⁺チャンネルをコードするSCN5A(LQT3)のうちexon22・24・26・27・28, K⁺チャンネルをコードするKVLQT1のアミノ酸67~282(S1~S6)(LQT1)を検索したが異常を認めなかった. LQT2の責任遺伝子であるHERG⁹⁾, LQT5のKCNE1¹⁰⁾の解析はまだ行っていないが, 散发例に発見されるスプライシングエラーは認められなかった. LQT4は染色体4p25.27の異常で発症す

るといわれているが, 責任遺伝子は不明であり, まだ検索することはできない. 現在ミスセンス変異について電気生理学的検討が行なわれ, その実態が次第に明らかになりつつある.

(2) 治療とその予後

LQTSにおいては致死的不整脈を予防するという観点から, 誘因となるような運動・興奮をできるだけ回避する生活指導が重要である. Garsonら¹¹⁾は7カ国の小児287症例を検討し, 治療を受けていた場合の突然死が8%で, 受けなかった場合は17%であることを報告した. またQTcが0.6秒以上のhigh risk群では, 治療を続けていても27~44%の突然死が予想されるが, 無治療では83~91%と高頻度であり治療の重要性を指摘している.

基本的な治療は, β ブロッカーでpropranololが一般的に使用されている. 失神発作などの症状に対する有効率は77%で, 心室性不整脈への有効率は60%位と考えられる¹¹⁾.

その他, kチャンネルオプナーであるnicorandilは¹²⁾

LQT 1 2 の治療に、Ca チャネルブロッカーは遅延後脱分極 (DAD-delayed after depolarization) に伴う不整脈に有効である。phenytoin は β ブロッカーより効果は少ないが、症状に対する有効率は 40%、心室性不整脈には 20% と報告されている¹¹⁾。

内科的治療に無効の症例に対しては、左星状神経節および胸部交感神経節摘除術¹³⁾、ペースメーカー・ICD 植込みが適応となる。Garson ら¹¹⁾の報告では心停止例が 5% あり、1 カ月未満に発見された症例の場合 QTc 0.55 秒以上では 67% に徐脈が認められた。徐脈・心停止の症例ではペースメーカー植込みが適応になる。Schwartz¹⁴⁾は β ブロッカー、左交感神経節摘除などが無効の症例には Ca 拮抗薬・mexiletine・右頸部交感神経節摘除・ICD 植込みなどが適応になると述べている。Silka ら¹⁵⁾は、ICD を植込んだ 177 例(心筋症 70 例、心室細動 19 例、LQTS 14 例など)を検討し、ICD 症例の 1 2 5 年生存率が 95、93、85% に対し ICD を植込まなかった症例の生存率はそれぞれ 70、50、40% であったと報告している。ICD を植込んだ症例中 9 例の死亡があるが、左室機能と相関 ($P=0.002$) していた。ICD は、突然死予防・患者の QOL 向上という点からも有効な治療であるが、設定の不備から事故も起こることを考慮する必要がある。Schwartz¹⁴⁾は設定の不備で 1 日に 122 回の ICD による除細動を受け Arrhythmic Storms を起こした 9 歳女児例を報告している。適応の厳格な判定および注意深い経過観察が大切である。

(3) 本症例の Arrhythmic Storms に対する治療の検討および ICD 植込みに対する再評価。

平成 9 年 7 月 6 日から 48 時間繰り返した '嵐' に対して我々が選択した治療の妥当性を検討し、今後の治療戦略を述べる。

①薬剤の選択、ペーシングについて。

緊急度の高い治療なので、基本的には血中濃度を迅速に測定することのできる薬剤を選択し、無効と判断した場合はすみやかに中止することが重要である。その意味で今回我々は mexiletine にこだわり、十分な血中濃度が得られないまま使用した。そのことが '嵐' を遷延させた可能性が高い。lidocaine は多施設で測定が可能でモニターしながら投与が可能である。lidocaine 血中濃度が 1.3 $\mu\text{g}/\text{ml}$ に達した頃より Tdp の発作が消失した。Mg は slow inward current もしくは細胞内 K^+ を増加させ、外向き電流を増大させる作用があり、Tdp の急性期治療として用いられることが多い。¹⁶⁾本

症例では明らかな有効性が認められなかったにもかかわらず投与を続け、電解質異常を起こさせ Tdp を遷延させた可能性が高かったと推察される。

Schwartz¹⁴⁾の報告した Arrhythmic Storms の症例は、ICD のショックによる痛み刺激が嵐を誘発しており、十分な鎮静・鎮痛が重要である。我々は気管内挿管を避け、pentobarbital を中心とした管理を行なった。嵐の状態では大きな音や体位交換だけでも Tdp が誘発されており、気管内吸引などは危険と考えたためである。挿管するメリットは十分な麻酔が可能という点であるが、pentobarbital で我々は coma (III 200) のレベルで管理しており、呼吸障害も出現しなかった。妥当な選択であったと考えている。Tdp の場合、overdrive pacing¹⁷⁾が有効な場合も多い。一般的には心室ペーシングであるが、本症例の場合最初は PVC により Tdp が誘発されており、心房ペーシングによる overdrive suppression を考慮して右心房へ留置した。しかし propranolol の十分な投与により 2 度房室ブロックが出現する様になり、それが原因で Tdp が誘発された。心室ペーシングで充分対応できたか疑問はあるが、ブロックのことを考慮すれば検討すべき点と思われた。

②ICD に対する問題点。

第四世代の ICD は前胸部へ植込みが可能となり、検出アルゴリズムの改良、小型化などかなり安全になった。1996 年の笠貫¹⁸⁾の報告によれば本邦 ICD 植込み 88 症例における 1 年生存率 89~93%、3 年生存率 65~82% であった。合併症としての 30 日以内の死亡率は 4% で、第三世代では 0.3~0.8% と改善している。本邦においては小児の LQTS に対する ICD 植込みの報告はまだない。Schwartz¹⁴⁾の報告しているように最大量の β ブロッカーおよび左胸部交感神経節摘除などの効果がなければ ICD 植込みを考慮することが望ましい。本症例では左星状神経節ブロックの効果がなく、胸部交感神経節摘除術に伴う術中発作誘発が危惧されたため、ICD 植込みを優先した。植込み後 8 カ月間に 4 回の Tdp が確認されており、今後のことも考慮し、我々は平成 11 年 3 月 9 日、胸腔鏡下で左胸部交感神経節摘除術を施行した。術後 2 カ月経過したが QTc の改善は認められず、4・5 月に Tdp (VF) を生じ ICD による除細動が施行された。現在もなお Tdp のコントロールが充分とはいえない状態であるが、右頸部交感神経節摘除術の追加を含めた努力を今後も続けてゆく予定である。

ICDの現在における問題点としては、成長に伴い挿入したカテーテルを交換する必要があるかもしれないこと(できるだけ植込み時にリードのたわみをつけてはいる)、VFの検出能力に問題が残ることの2点があげられる。ICDのVT検知は、QRS時間・心拍数で設定が可能でありかなり正確である。しかしVFの場合は心拍数のみで設定されており、本症例の様に洞性頻脈でも電気ショックが作動されることになる。本邦ではまだ認可されていないが、欧米ではDual Chamber ICD¹⁹⁾で頻脈の鑑別が行なわれている。本症例ではatenolol 30 mg投与でホルター心電図上最大心拍数が150/分以下にコントロールされており、今後もしも充分なβブロッカー投与が必要である。

ICD植込みは、以上の様に種々の問題をまだ含んでおり、親権者に対し十分なインフォームド・コンセントが必要である。また患児に対しては、きめ細かな精神的ケア・指導(ショック時の苦痛・高度な運動制限などに対するフォロー、誤作動を予防する自己防衛などの指導)が必要であり、今後ICDの頻回チェックなどさらに慎重な経過観察を続けていく予定である。

本論文の主旨は日本小児科学会北海道地方会第245回例会(札幌)にて発表した。

本症例の治療などに協力していただいた当院循環器内科(現手稲溪仁会病院循環器内科)村上弘則先生、ICD植込みにご協力いただいた北光記念病院循環器内科、桜井正之先生、ホルター心電図の解析をしていただいた横浜市立大学小児科、新村一郎先生、遺伝子解析をしていただいた東京女子医大循環器小児科、松岡瑠美子先生に心より感謝申し上げます。

文 献

- 1) Schwartz PJ, Periti M, Malliani A : The long QT syndrome. *Am Heart J* 1975 ; 89 : 378 390
- 2) Keating MT, Atkinson D, Dunc C, Timothy K, Vincent GM, Leppert M : Linkage of a cardiac arrhythmia, the long QT syndrome, and the Harvey ras-1 gene. *Science* 1991 ; 252 : 704 706
- 3) Wang Q, Curran ME, Splawsky I, Burn TC, Millholland JM, VanRaay TJ, Shen J, Timothy KW, Vincent GM, de Jager T, Schwartz PJ, Towbin JA, Moss AJ, Atkinson DL, Landes GM, Konnors TD, Keating MT : Positional cloning of a novel potassium channel gene : KVLQT 1 mutations cause cardiac arrhythmias. *Nature Genet* 1996 ; 12 : 17 23
- 4) Mirowsky M, Reid P, Mower MM, Watkins L, Gott VL, Schuabale JF, Langer A, Heilman MS, Kolinik SA, Fischell RE, Weisfeldt ML : Termination of malignant ventricular arrhythmias with an implanted automatic defibrillator in human beings. *N Engl J Med* 1980 ; 303 : 322 324
- 5) Jervell A, Lange-Nielsen F : Congenital deaf-mutism, functional heart disease, with prolongation of the QT interval and sudden death. *Am Heart J* 1957 ; 54 : 59 68
- 6) Romano C, Gemme G, Pongiglione R : Artimie cardiache rare dell'eta pediatrica. *Clin Pediatr* 1963 ; 45 : 658 683
- 7) Bazett HC : An analysis of the time relations of electrocardiograms. *Heart* 1918 ; 7 : 353 370
- 8) Yanowitz F, Preston JB, Abildskov JA : Functional distribution of right and left stellate innervation to the ventricles : production of neurogenic electrocardiographic changes by unilateral alteration of sympathetic tone. *Circ Res* 1966 ; 18 : 416 428
- 9) Curran MC, Splawski I, Timothy KW, Vincent M, Green ED, Keating MT : A molecular basis for cardiac arrhythmia : HERG mutations cause long QT syndrome. *Cell* 1995 ; 80 : 795 803
- 10) Splawski I, Tristani-Firouzi M, Lehmann MH, Sanguinetti MC, Keating MT : Mutations in the hminc gene causes long QT syndrome and suppress I_{Ks} function. *Nature Genet* 1997 ; 17 : 338 340
- 11) Garson A, Dick M, Fournier A, Gillette PC, Hamilton R, Kugler JD, VanHare GF, Vetter V, Vick GW : The long QT syndrome in children : An international study of 287 patients. *Circulation* 1993 ; 87 : 1866 1872
- 12) Carlsson L, Abrahamsson C, Drews L, Duker G : Antiarrhythmic effects of potassium channel openers in rhythm abnormalities related to delayed repolarization. *Circulation* 1992 ; 85 : 1491 1500
- 13) Schwartz PJ, Locati E, Moss AJ, Crampton RS, Trazzi R, Ruberti U : Left cardiac sympathetic denervation in the therapy of the congenital long QT syndrome : A world wide report. *Circulation* 1991 ; 84 : 503 511
- 14) Schwartz PJ : The long QT syndrome. *Clinical approaches to tachyarrhythmias*. 1997 ; 7 : 1 104
- 15) Silka MJ, Kron J, Dunnigan A, Dick M : Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter defibrillators in pediatric patients. *Circulation* 1993 ; 87 : 800 807
- 16) Roden DM : Magnesium treatment of ventricular

- arrhythmias. Am J Cardiol 1989 ; 63 : 43 46
- 17) Moss AJ, Liu JE, Gottlieb S, Locati EH, Robinson JL, Schwartz PJ : Efficacy of permanent pacing in the management of the long QT syndrome (LQTS). Circulation 1990 ; 82 (suppl III) : 111 181
- 18) 笠貫 宏 : 植込み型除細動器 . 日本臨床 1996 ; 54 : 132 140
- 19) LeCarpentier GL, Baga JJ, Yang H, Steinman RT, Meissner MD, Lehmann MH : Differentiation of sinus tachycardia from ventricular tachycardia with 1 : 1 ventriculoatrial conduction in Dual Chamber Implantable Cardioverter Defibrillators. Pace 1994 ; 17 : 1818 1831

A Case Report of Implantable Cardioverter Defibrillator in Congenital Long QT Syndrome with ' Arrhythmic Storms '

Yachio Ohta¹⁾, Seiji Miura¹⁾, Isamu Hamada²⁾, Kouichirou Takeda²⁾, Jun Matano³⁾, Keisuke Sakai³⁾ and Yoshihito Higashidate⁴⁾

¹⁾Department of Pediatrics, Tenshi General Hospital

²⁾Department of Pediatric Cardiology, Teine Keijinkai Hospital

³⁾Department of Cardiovascular Surgery, Teine Keijinkai Hospital

⁴⁾Department of Pediatric Cardiology, Hokkaido Children's Hospital and Health Care

We reported a male patient with congenital long QT syndrome (LQTS) who had had implantation of an implantable cardioverter defibrillator (ICD) for frequent episodes of Torsade de pointes following ventricular fibrillation.

He was diagnosed 2 : 1 atrio-ventricular block and LQTS by electrocardiogram at the age of two days. Although he had been treated with propranolol, phenytoin and mexiletine, he had seven syncopal episodes from 1992 to 1996.

He received 38 times of direct current electrocardioversion for controlling incessant ventricular fibrillation (arrhythmic storms) for two days at the age of seven. Successively, he underwent nerve block of the left stellate ganglion, but his QT prolongation had not improved. Because he had several episodes of syncopal attacks, we finally decided to implant an ICD for preventing sudden death on July 17, 1998.

He received so far four successful, appropriate counter shocks by the ICD for sudden episodes of ventricular fibrillation.