

## 就寝時心室細動が初発症状のQT延長症候群の1例

赤羽 桂子<sup>1)</sup>, 山田 均<sup>1)</sup>, 渡部 誠一<sup>1)</sup>  
松宮 直樹<sup>2)</sup>, 永田 恭敏<sup>3)</sup>, 家坂 義人<sup>3)</sup>

土浦協同病院小児科<sup>1)</sup>, 麻酔科<sup>2)</sup>, 循環器内科<sup>3)</sup>

## Key words :

implantable cardiac defibrillator, long QT syndrome, HERG gene, chain of survival, ventricular fibrillation

## Case of a Patient Whose Initial Cardiac Event Was Ventricular Fibrillation during Sleep

Keiko Akahane,<sup>1)</sup> Hitoshi Yamada,<sup>1)</sup> Seiichi Watanabe,<sup>1)</sup> Naoki Matsumiya,<sup>2)</sup> Yasutoshi Nagata,<sup>3)</sup>  
and Yoshito Iesaka<sup>3)</sup>

Departments of <sup>1)</sup>Pediatrics, <sup>2)</sup>Anesthesia, and <sup>3)</sup>Cardiovascular Center, Tsuchiura General Hospital, Ibaraki, Japan

We had an emergency experience with a healthy 13-year old girl who experienced ventricular fibrillation during sleep. On September 8, at 6 o'clock her father found her unconscious in her bedroom with her limbs rigid. He immediately began cardiopulmonary resuscitation and called an ambulance. The emergency ambulance team detected ventricular fibrillation, and immediately performed successful defibrillation by automated external defibrillator (AED). As soon as she was transported to our Intensive Care Unit, she was immediately placed on mechanical ventilation, and intensive treatment was initiated. On the same day, ventricular tachycardia suddenly occurred, and we had to administer lidocaine hydrochloride infusion. However, ventricular fibrillation also appeared later on the same day; thus we also administered magnesium sulfate intravenously. On further investigation, we were not able to establish what caused the arrhythmia.

The report of her electrocardiogram school check-ups showed QTc prolongation. Because we were unable to confirm whether it was type-2 or type-3 LQTS, we conducted gene analysis and initiated oral mexiletine hydrochloride administration. In addition, we performed implantation of a cardiac defibrillator. Following this emergency procedure, no arrhythmia was again detected in the patient. She was discharged from our hospital 130 days later. Thanks to the chain of survival procedures applied during the emergency, she survived without sequelae. The result of gene analysis showed a heterozygous mutation of the HERG gene, which was the cause of the LQT2.

## 要 旨

13歳、中学2年生の女兒。早朝に意識消失、四肢硬直を起こしているのを家族に発見され、すぐに父親による心肺蘇生が開始された。心室細動が認められ、救急隊による除細動にて発見から約7分後に心拍再開し当院集中治療室に搬送された。入室後集中管理を開始し、神経学的後遺症を残すことなく回復、除細動器を埋め込んで社会復帰した。特記すべき家族歴、既往歴はなかったが、中学1年次の学校検診心電図を取り寄せたところ、QTc時間0.54秒であった。QT延長症候群が疑われたため遺伝子検査を施行した。遺伝子検査の結果、LQT2と判明した。本症例は家族による救命蘇生術、救急隊による自動体外式除細動器の使用、当院における入院後の救命蘇生という救命の連鎖が有効であり、後遺症なく社会復帰できた貴重な例である。小児においても生命予後が不良な症例においては、植込み型除細動器を積極的に取り入れる必要があると考えられた。

## 背 景

先天性QT延長症候群はQT時間の延長に基づく致死的な不整脈を来す遺伝子病である。心筋脱分極過程に作用するイオンチャネルの遺伝子変異が原因で、確定診断

は遺伝子検査による。現在数種類の遺伝子が同定されているが、1~3型までで全体の90%を占めるといわれている<sup>1)</sup>。型により特徴的な心電図上のT波異常と発作の誘因があるとされる<sup>2,3)</sup>。われわれは就寝時心室細動が初発症状であり、学校検診心電図を契機にQT延長症

平成18年8月24日受付

別刷請求先：〒852-8523 長崎市坂本 1-12-4

平成19年5月16日受理

長崎大学医歯薬学総合研究科熱帯医学修士課程 赤羽 桂子

候群 2 型と診断された13歳女児例を経験したので報告する。

## 症 例

### 1) 症例

13歳，中学 2 年生，女児。

### 2) 主訴

心室細動，心肺停止後。

### 3) 既往歴

中学 1 年次の学校心臓検診にて心電図異常を指摘されたが 2 次検査では異常なし。

### 4) 家族歴

特記すべきことなし。家族内に難聴，突然死なし。

### 5) 現病歴

2004年冬に起床時に意識消失を起こしたが，数分で改善したため病院受診はしなかった。2005年 9 月，第 1 病日に寝室にて意識消失，四肢硬直を起こしているのを父親が発見し，ただちに心肺蘇生を開始し救急車を要請した。救急隊到着時の心電図にて心室細動が認められ，除細動にて発見から約 7 分後に心拍再開。その後，当院集中治療室に搬送となった。

### 6) 入院時身体所見

身長152cm，体重41kg，GCS(2-1-4)，BT 36.2，HR 133bpm regular，BP 116/70mmHg，RR 24/min，SpO<sub>2</sub> 97%，light reflex 2.5+/2.5+，心雑音なし，四肢に振戦あり。

### 7) 入院時検査所見

血算 WBC 7,220/ $\mu$ l，RBC 492  $\times$  10<sup>4</sup>/ $\mu$ l，Hb 14.4g/dl，Ht 44.4%，Plt 26.5  $\times$  10<sup>4</sup>/ $\mu$ l。

生化 CRP 0.2mg/dl，TP 6.6g/dl，Alb 4.2g/dl，BUN 12mg/dl，Cre 0.5mg/dl，Na 141mEq/l，K 3.3mEq/l，Cl 98mEq/l，Ca 9.5mg/dl，Mg 2.0mg/dl，LDH 308IU/l，CPK 185IU/l，CK-MB 64IU/l，GOT 109IU/l，GPT 100IU/l，T-bil 0.7mg/dl，Glu 261mg/dl，トロポニンT-(翌日には+)。

凝固 PT 12.0sec，PT 74%，PT-INR 1.18，APTT 23.6sec，Fbg 248mg/dl。

胸部X線 心拡大なし。CTR 45%。

心エコー検査(脳低温中) LVIDd 37.4mm，EF 63.6%，CI 1.1，形態的異常はなし。

救急外来での心電図 HR 133bpm，冠状静脈洞調律，QTc時間0.63秒，全誘導で平坦T波。

救急隊到着時の心電図 心室細動(Fig.1)。

### 8) 入院後経過

ICU収容後，ただちに人工呼吸管理，脳低温療法を含む集中管理を開始した。第 2 病日深夜に心室頻拍が出現し，塩酸リドカイン投与にて消失した。しかし同日

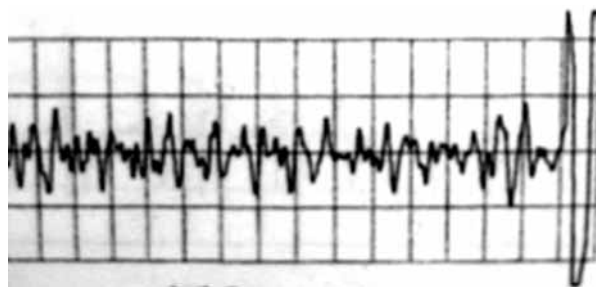


Fig. 1 ECG of AED.

に心室細動が出現し心臓マッサージにて消失したため，硫酸マグネシウムも追加した。また低体温で脈拍数40台と低下していたため徐脈が不整脈の誘因となっている可能性も考え，硫酸アトロピンの投与も行った。不整脈の原因として，来院時を含め入院後の心電図で常にQT時間の延長と平坦なT波が認められ，QT延長が疑われたため，中学 1 年次の学校心臓検診心電図を取り寄せた(Fig. 2)。

HR 77bpm，冠状静脈洞調律で，二峰性のT波を伴っていた。QT時間は明らかに延長しており，QTc時間0.54秒であった。母親によると，1 次検査ではQT延長症候群の疑いで要再検査となっていたが，2 次検査では異常なしと言われたとのことだったが，詳細は不明である。心電図所見と発作の誘因も合わせて考え，QT延長症候群の 2 型または 3 型が疑われた。遺伝子検査を提出した後，塩酸メキシレチン 1 日300mg内服開始した。その後は不整脈の再発なく，第 7 病日に抜管し後遺症なく回復した。第33病日に電気生理学検査を施行し，エピネフリン負荷によりQT時間は0.64から0.51秒に短縮した。第72病日に除細動器の埋め込みを施行(Fig. 3)。以後不整脈は感知されず，第130病日に退院した。現在は以前の中学校に復帰し以前と変わらない生活を送っている。除細動器はいまだに作動していない。5 カ月後に遺伝子検査により，染色体 7 番上のHERG遺伝子の exon7の1682番のアラニンがバリンとなっており，変異 HERG遺伝子であることが判明し，QT延長症候群 2 型と確定診断した(Fig. 4)。

## 考 察

先に述べたように，QT延長症候群は遺伝子型により特徴的な心電図上T波と発作の誘因が認められる。LQT1では，幅広のT波が，LQT2ではノッチを伴うT波が，LQT3ではST部分の長いT波が認められる。またLQT1では運動が不整脈の誘因となり，LQT2はストレスが，LQT3は睡眠が誘因となるといわれている。本症例

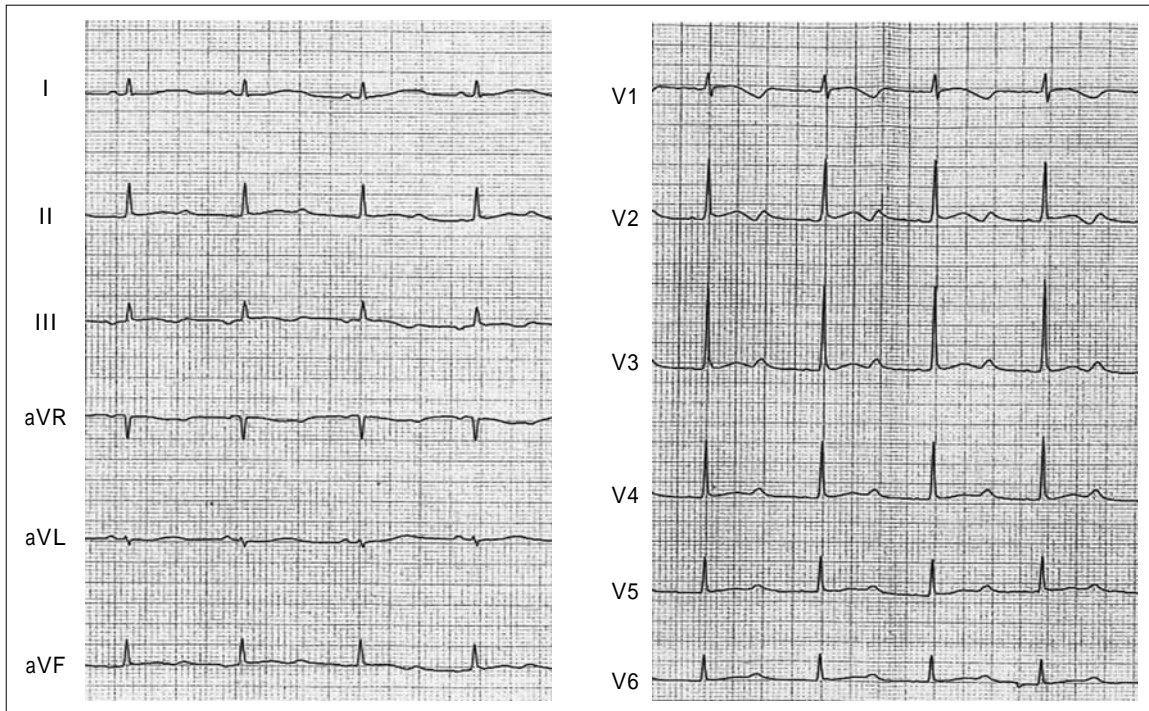


Fig. 2 Electrocardiogram screening.  
(10mm/mV, 25mm/s)

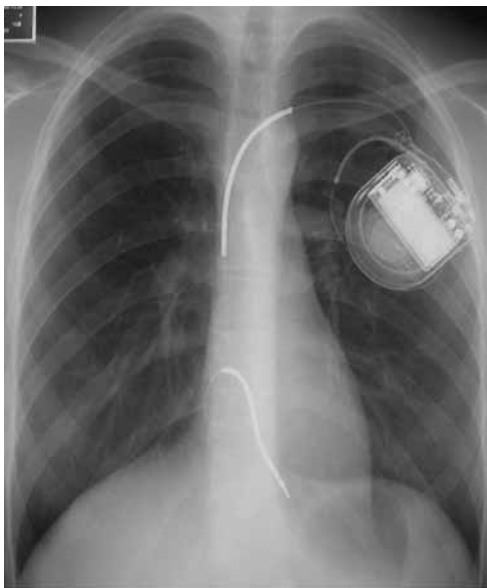


Fig. 3 Chest X-ray with ICD.

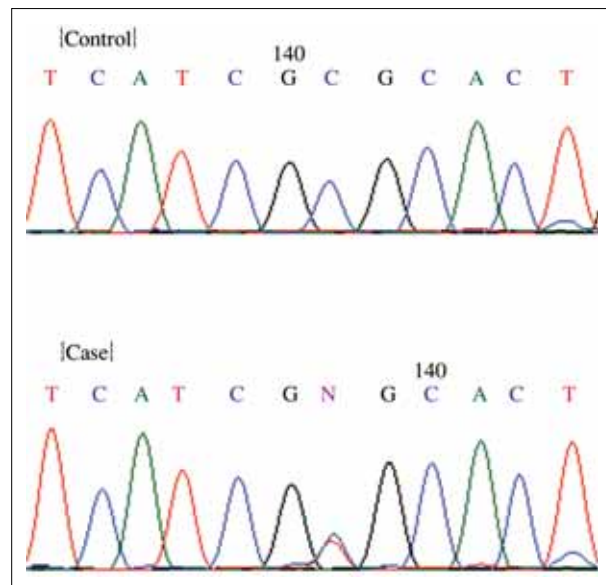


Fig. 4 Result of the genetic test.

において心電図上ノッチを伴うQT延長が認められたためLQT2を、また睡眠、徐脈が誘因となっていたためLQT3を疑った。さらに電気生理検査では、LQT1ではエピネフリン負荷でQT時間は延長することが報告されている。よって本症例においてLQT1は否定的と考えられ

た。

不整脈発症予防のためには投薬が第一選択であり、 $\beta$ 遮断薬が有効であるといわれているが、最近では徐脈症例ではメキシレチンの有用性も報告されている<sup>4)</sup>。われわれは最初に塩酸メキシレチンの内服を選択した。

また日本循環器学会のガイドラインによると、先天性QT延長症候群では薬剤抵抗例や心停止蘇生例において除細動器の埋込みが絶対適応であり<sup>5)</sup>、われわれは循環器内科や他病院の小児循環器専門医に何度もコンサルトし、最終的に除細動器の埋込みを決断した。小児ということで、今後の身長伸びを考慮してリードには十分たわみをつけて留置した。

### 結 論

就寝時心室細動が初発症状であり、学校検診心電図を契機にQT延長症候群が疑われ、遺伝子検査の結果、QT延長症候群2型と診断された13歳女児を経験した。家族による救命蘇生術、救急隊による自動体外式除細動器の使用、ICUでの集中治療が有効であった。本症例は救命の連鎖が成功し、後遺症もなく社会復帰できた貴重な症例である。また小児における救命の連鎖の第一は疾病発生の予防であり、QT延長症例の発見と管理のために学校心臓検診は重要であると考えられた。

成人領域では薬剤抵抗例や心肺蘇生例においては除細動器の埋込みが絶対適応であるが<sup>5)</sup>、小児ではいまだ症例数は少なく明確なガイドラインは定められていない。本症例においては循環器内科、多施設小児循環器

科と協議を重ね、女性であり将来症状出現の可能性が高くなることも考慮し、最終的に埋込みを決断した。今後、小児におけるガイドラインの早期の設立が期待される。

### 【参考文献】

- 1) Splawski I, Shen J, Timothy KW, et al: Spectrum of mutations in long-QT syndrome genes. KVLQT1, HERG, SCN5A, KCNE1, and KCNE2. *Circulation* 2000; 102: 1178–1185
- 2) Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, et al: Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: Gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation* 2001; 103: 89–95
- 3) Moss AJ, Zareba W, Benhorin J, et al: ECG T-wave patterns in genetically distinct forms of the hereditary long QT syndrome. *Circulation* 1995; 92: 2929–2934
- 4) Shimizu W, Antzelevitch C: Sodium channel block with mexiletine is effective in reducing dispersion of repolarization and preventing torsade des pointes in LQT2 and LQT3 models of the long-QT syndrome. *Circulation* 1997; 96: 2038–2047
- 5) Aizawa Y: Pacemaker/Implantable cardioverter defibrillator, in *New Illustrated Textbook of Cardiology* 19. Japan, MEDICAL VIEW, 2005