

Auditory Stimuli により失神発作を来した特発性 QT 延長症候群の 1 例

寒川 昌信, 富沢 貞夫, 川西 正泰, 松島 敏春

失神発作を来した特発性 QT 延長症候群の 1 臨床例を報告した。

症例は34歳の女性で、睡眠中の“auditory stimuli”により誘発された失神発作を主訴に入院してきた。入院後の臨床像および心電図所見から心室頻拍を伴う特発性 QT 延長症候群と診断した。本症に対しプロプラノロール30 mg/日を投与したところ、心室不整脈や失神発作は全く消失した。特発性 QT 延長症候群の臨床像とその意義について考察を加えた。

(平成 2 年12月26日採用)

A Case of Idiopathic Long QT Syndrome with Syncopal Attack by Auditory Stimuli

Masanobu Samukawa, Sadao Tomizawa, Masayoshi Kawanishi and Toshiharu Matsushima

A case of idiopathic long QT syndrome complicated by syncopal attack was reported.

A 34-year-old female was admitted because of syncopal attack, which occurred on arousal from sleep by “auditory stimuli”. Both this clinical feature and a serial electrocardiogram verified the diagnosis of the idiopathic long QT syndrome with ventricular tachycardia. Following therapy with propranolol she has been free of ventricular arrhythmias and syncopal attack.

The clinical significance of idiopathic long QT syndrome was discussed in detail.

(Accepted on December 26, 1990) *Kawasaki Igakkkaishi* 16 (3・4) : 322-326, 1990

Key Words ① Long QT syndrome ② Syncopal attack
③ Ventricular tachycardia

緒 言

QT 延長症候群は、心室頻拍・細動とそれに伴う意識消失発作および急死を主徴とする病態をいう。二次性の QT 延長症候群に比し、特発性

のそれは比較的まれであるが、失神発作や急死を来することがある点で臨床上重要である。

今回我々は失神発作を主訴に来院し、特発性 QT 延長症候群と診断した 1 例を経験したのでその臨床像について報告する。

Table 1. Laboratory data on admission

CBC		Blood chemistry		Na	141 mEq/l
RBC	$500 \times 10^4 / \mu\text{l}$	SP	7.8 g/dl	K	4.4 mEq/l
Hb	10.5 g/dl	BS	112 mg/dl	Mg	2.4 mEq/l
Ht	33.1 %	ALP	288 IU/l	Ca	4.3 mEq/l
MCV	66 fl	Cho	162 mg/dl	Cl	104 mEq/l
MCH	21.0 pg	γ GTP	10 IU/l	CRP	0.27 mg/dl
MCHC	31.8 %	Bil (T)	0.2 mg/dl	Fe	48 $\mu\text{g}/\text{dl}$
WBC	11900	GPT	30 IU/l	TIBC	401 $\mu\text{g}/\text{dl}$
		GOT	52 IU/l	Brain CT	normal
		Crn	0.6 mg/dl	EEG	normal
		BUN	9 mg/dl	UCG	normal

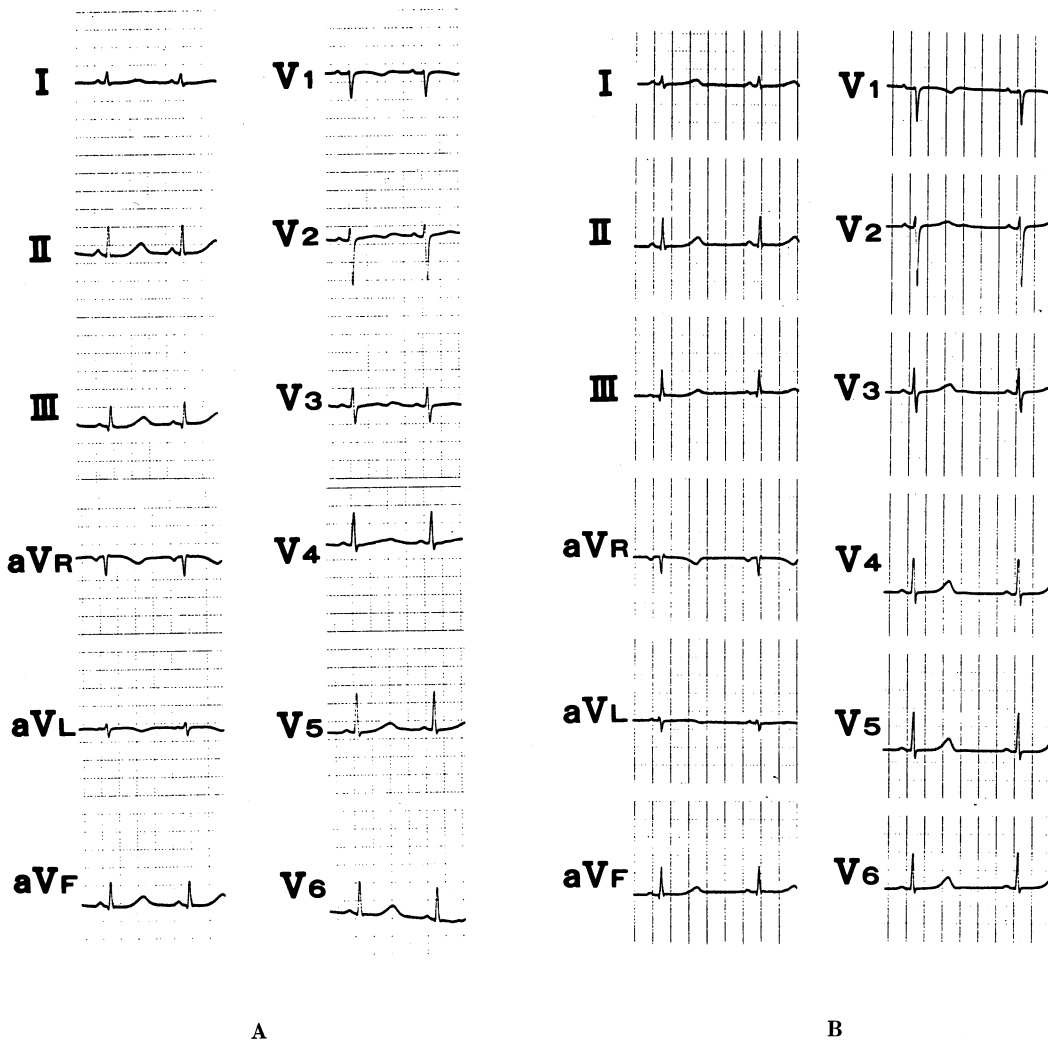


Fig. 1A. Electrocardiogram on admission showing QT prolongation (QTc=0.54s)
 B. Electrocardiogram after propranolol therapy (QTc=0.48s)

症 例

患者：34歳 主婦

既往歴：27歳の時心疾患を指摘され約18カ月間投薬をうけた。

家族歴：父親が狭心症で加療中。失神や突然死の家族歴はない。

現病歴：平成2年5月第2子を正常分娩。その後育児や家庭内での金銭面のトラブルで肉体的および精神的なストレスを感じていた。同年9月11日午後12時頃入眠。12日の深夜2時30分に主人が帰宅し、玄関のドアのベルを鳴らしたところ、びっくりして目をさました直後に約5秒間の失神発作を来した。近医の往診を受けたあと、9月12日本院脳外科に紹介入院となった。入院当日の昼食時にも再び意識消失および痙攣発作があり、ショック状態となった。この直後の心電図で心室頻拍が認められ、Adams-Stokes 症候群の疑いで我々の内科に転科となった。

転科時身体所見

身長151 cm, 体重40 kg, 意識は清明で眼瞼結膜は軽度貧血状。血圧118/64 mmHg, 脈拍は整で76/分。肺動脈領域で Levine I度の収縮早期駆出性雑音を聴取するが、ギャロップリズムはない。その他、胸・腹部の聴・打診上異常はなく、神経学的所見も正常範囲内であった。

検査成績

血液および生化学検査では、軽度の鉄欠乏性貧血と肝機能障害を認めたが、血清電解質はいずれも正常範囲内であった (Table 1)。

胸部X線写真上、心胸比は50%で、頭部X線写真、および頭部CTに異常なく、脳波上でんかんを示唆する所見もみられなかった。

入院時の心電図 (Fig. 1A) ではQTcが0.54秒と延長していた。また、入院当日の意識消失

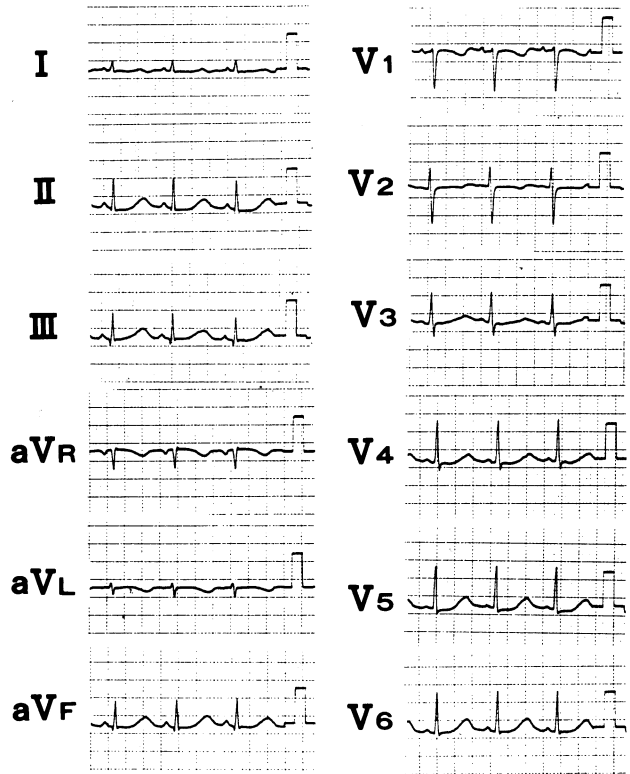


Fig. 2A. Electrocardiogram recorded at one hour after syncopal attack occurred during hospitalization. A marked QT prolongation was noted (QTc=0.58s).
B. Electrocardiographic monitoring showing QT prolongation with ventricular tachycardia

発作1時間後に記録された心電図(Fig. 2A)では著明なQT延長(QTc 0.58秒)と、心室頻拍(Fig. 2B)が認められた。

以上、心電図上、持続的なQTの延長が存在し、二次性にQT延長を来す病態がなかったことから、特発性QT延長症候群と診断した。また臨床経過から、意識消失発作は心室頻拍によると考えられた。

入院後の経過

診断確定後に β -受容体遮断および心室期外収縮の抑制・治療を目的としてPropranolol 30 mg/日を投与した。その結果QTcは入院時の0.54秒から0.48秒へと改善(Fig. 1B)したが正常範囲内の長さには至らなかった。しかし、心室頻拍や失神発作はその後全く消失し、現在は外来通院中である。

考 察

特発性(先天性)QT延長症候群は、無症状の安静時心電図において、原因の明らかでない持続的なQT延長が認められ、心室頻拍や心室細動による失神発作や突然死を生じる疾患である。^{1), 2)} 本症候群には、常染色体劣性遺伝に従い先天性聾啞を伴うJervell and Lange-Nielsen症候群³⁾と常染色体優性遺伝で聾啞を伴わないRomano-Ward症候群⁴⁾とがある。一方、明らかな遺伝形式をとらない散発性の症例(sporadic form)の存在も知られている。²⁾

今回呈示した症例も原因不明の持続的なQT延長⁵⁾が認められたこと、また両親が離婚していたこともあり十分な家族内調査は行えなかったものの、父親の心電図に異常が認められなかったことからsporadic formの特発性QT延長症候群と診断した。

本症候群は比較的まれなものと考えられているが、正確な発症頻度は明らかにされていない。²⁾ Schwartzら⁶⁾は1975年までにJ-L-N型の約60例、R-W型の約60家系の報告をまとめている。一方本邦では橋場⁷⁾がJ-L-N型の7例を、R-W型の28家系をまとめている。また、木谷らの教室の経験からも近年その報告は増加している

という。²⁾

我々の教室では、それまでの過去4年間に心室頻拍を来したQT延長症候群の5例を経験した。そのすべてが二次性のQT延長症候群(低カリウム血症2例、徐脈、脳出血、心筋虚血が各々1例ずつ)で特発性のそれは1例もなかった。QT延長の成因として、自律神経系、特に心臓を支配する左星状神経節の何らかの関与が示唆されているが詳細は不明である。¹⁾ いずれにしても持続的なQT延長のため心室期外収縮が先行心拍の受攻期に生じやすく、このため心室細動へ移行して失神発作・急死を起こすとされている。

失神発作は種々のストレスによって誘発される。^{3), 4), 6), 7)} 本例でも、その病歴から産後という特殊な条件下にあったこと、さらに深夜の睡眠中に、玄関のベルの音で突然に起こされたこと、すなわち一種の“auditory stimuli”が失神発作の誘因となったものと推測される。Wellensら⁸⁾もauditory stimuliにより心室細動を誘発し得た14歳女性のQT延長症候群の1例を報告している。このように本症候群ではauditory stimuliをはじめとする種々の精神的・肉体的ストレスを極力控えることが、管理上重要と考えられる。

治療に関しては、 β -遮断薬や左星状神経節切除術が有効とされている。

Mossら⁹⁾は、突然死と関連する危険因子として、①先天性聾啞の合併、②失神発作の病歴、③女性、④Torsade de Pointesあるいは心室細動の既往、⑤突然死の家族歴を挙げている。特にこのような患者に対しては十分な治療と厳重な経過観察が不可欠である。本例では β -遮断薬投与後、心室頻拍や失神発作は全く消失しており、現在外来にて経過観察中である。

ま と め

auditory stimuliによる失神発作を契機に見された特発性QT延長症候群の34歳女性例を報告し、その臨床像について考察した。

文 献

- 1) Jackman, W. M., Freiday, K. J., Anderson, J. L., Aliot, E. M., Clark, M. and Lazzara, R. : The long QT syndromes ; a critical review, new clinical observations and a unifying hypothesis. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 31 : 115-172, 1988
- 2) 木谷文博 : 新心臓病学. 「遺伝性QT延長症候群」(石川恭三編), 第2版. 東京, 医学書院. 1986, pp. 121-126
- 3) Jervell, A. and Lange-Neilsen, F. : Congenital deaf-mutism ; functional heart disease with prolongation of the QT interval and sudden death. *Am. Heart J.* 54 : 59-68, 1957
- 4) Romano, C. : Congenital cardiac arrhythmia. *Lancet* I : 658-662, 1965
- 5) Bazett, H. C. : Analysis of the time relations of the electrocardiogram. *Heart* 7 : 353-358, 1920
- 6) Schwartz, P. J., Periti, M. and Malliani, A. : The long QT syndrome. *Am. Heart J.* 84 : 378-390, 1975
- 7) Hashiba, K. : Hereditary QT prolongation syndrome in Japan ; genetic analysis and pathological findings of the conducting system. *Jpn. Circ. J.* 42 : 1133-1150, 1978
- 8) Wellens, H. J. J., Vermeulen, A. and Durrer, D. : Ventricular fibrillation occurring on arousal from sleep by auditory stimuli. *Circulation* 46 : 661-665, 1972
- 9) Moss, A. J., Schwartz, P. J., Crampton, M. D., Locati, E. and Carleen, E. : The long QT syndrome ; a prospective international study. *Circulation* 71 : 17-21, 1985