

ポスター | 1-08 電気生理学・不整脈

## ポスター

### 遺伝性不整脈

座長:後藤 浩子 (岐阜県総合医療センター)

Thu. Jul 16, 2015 5:26 PM - 6:02 PM ポスター会場 (1F オリオン A+B)

I-P-039~I-P-044

所属正式名称:後藤浩子(岐阜県総合医療センター 小児循環器内科)

### [I-P-039]てんかんと診断された QT 延長症候群の3例

○大軒 健彦, 木村 正人, 川合 英一郎, 高橋 怜 (東北大学病院 小児科)

Keywords:QT 延長症候群, てんかん, 意識消失

【はじめに】QT延長症候群(LQTS)は、Torsades de pointes (TdP) や心室細動(Vf)といった致死性不整脈により、しばしば心原性失神を来すが、てんかん発作との鑑別に苦慮する場合がある。今回、意識消失や痙攣で発症し、てんかんと診断または疑われた後、LQTSと診断された3例を経験したので報告する。【症例】(1)12歳女児(当院受診時)。7歳時に無熱性けいれんで発症、脳波検査は異常なく、てんかん疑いとして経過観察。12歳時、15分間の欠神発作を認めたが、頭部MRI・脳波は異常なし。ホルター心電図施行しQT延長を認めた。βブロッカー開始後は発作なく経過した。遺伝子検査でLQT2、LQT3両者の責任遺伝子の変異を認められた。(2)10歳女児。5歳時より意識消失を繰り返したが、脳波検査は異常なし。てんかんとして6歳より抗てんかん薬開始。フォローの脳波検査施行時に検査技師がQT延長に気づき、診断に至った。βブロッカー開始後もTdPを繰り返し、10歳時に自宅でCPAとなり救急隊のAEDで蘇生された。近医搬送後に当院へ紹介、ICD植え込みを行った。神経学的後遺症なく退院し外来通院中。遺伝子検査でLQT3と診断された。(3)12歳女児。5歳、10歳時に意識消失し脳波検査施行したが異常なし。10歳よりてんかんとして抗てんかん薬開始。12歳時、地震後にCPAとなり近医受診、Vfを認めDCにて蘇生された。心電図でQT延長を認めVfの原因と考えられた。当院へ搬送され集中治療を行ったが重度の障害を残した。遺伝子検査でLQT1と診断された。【結語】意識消失発作や無熱性痙攣では、鑑別として、てんかんだけでなくLQTSを念頭に置く必要がある。突然死の家族歴の確認や、脳波検査だけでなく12誘導心電図も合わせて施行することが重要である。