

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-042]先天性 QT延長と血管迷走神経性失神の合併

○小川 禎治, 亀井 直哉, 佐藤 有美, 富永 健太, 藤田 秀樹, 田中 敏克, 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院)

Keywords:QT延長, 血管迷走神経性失神, 失神

【背景】 QT延長症候群の児の意識消失の原因は、必ずしもトルサードポワンツとは限らない。【症例1】8歳の女児。学校検診にて QT時間の延長を指摘され近医にて経過観察。短時間の意識消失が3回、スポーツの見学中や授業での発表後であった。家族歴無し。当院受診時、QTc値(Bazett補整)は安静時444ms、運動後453ms。遺伝子検査にてKCNH2に変異を認め、QT延長症候群 type 2と診断。意識消失の状況から血管迷走神経性失神を疑い、ヘッドアップチルト検査を施行。傾斜13分後に心拍数が低下。血管迷走神経性失神(心臓抑制型)と診断。失神時の状況や検査結果から、これまでの意識消失は血管迷走神経性失神である可能性が高いと考え、水分摂取励行や前駆症状出現時の対応の指導などを行ったが、家人の希望もありビソプロロール処方も行った。【症例2】9歳の男児。学校検診にて QT時間の延長を指摘され近医にて経過観察。短時間の意識消失が2回、運動中にあった。母親に動悸の訴え有り。当院受診時、QTc値は安静時463ms、運動後522ms。遺伝子検査にてKCNQ1に変異を認め、QT延長症候群 type 1と診断。また、連日、午前中の体調不良を訴えることから自律神経調節障害を疑い、ヘッドアップチルト検査を施行。傾斜1分後に心拍数が増加。倦怠感出現。体位性起立頻脈症候群と診断。8分後に血圧が低下。意識レベル低下。血管迷走神経性失神(血管抑制型)を診断。失神時の状況や検査結果などから、これまでの意識消失の原因はトルサードポワンツの可能性が高く、午前中の体調不良の原因は自律神経調節障害と考えた。ミドドリン(朝)とビソプロロール(昼)の内服を開始し、水分・塩分摂取の励行なども行った。【考察】 QT延長症候群の児の意識消失の原因の評価は治療方針の決定や予後の予測などにおいて重要である。詳細な問診や、ヘッドアップチルト検査も含めた検査の施行とその結果の正確な評価などが行われなければならない。