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-043]QT延長症候群の精査中にもやもや病と診断され、術後 QT時間の短縮を認めた11歳女児の1例

○福山 緑[1], 赤木 健太郎[1], 本倉 浩嗣[1], 宮本 尚幸[1], 伊藤 由依[1], 菅 仁美[1], 坂口 平馬[2], 黒嵜 健一[2], 片岡 大治[3], 渡辺 健[1]
(1.田附興風会医学研究所北野病院　小児科,　2.国立循環器病研究センター　小児循環器科,　3.国立循環器病研究センター　脳神経外科)

Keywords:QT延長症候群, QT時間, もやもや病

【背景】今回 QT延長症候群（ LQTS）の精査中に脳波異常から最終的にもやもや病と確定診断され、術後に明らかに QT時間の短縮を認めた女児の一例を経験したのでここに報告する。【症例】7歳時の学校検診で QT延長を指摘された。同時期より1ヶ月に数回意識減損を伴わない脱力感の訴えがあった。脳波異常を指摘され、抗てんかん薬を開始されたが自己中断していた。10歳時より同発作が増加したため2014年7月に当科を初診。心電図で QT=0.434, QTc(Fridericia)=0.517、 LQTSの家族歴(詳細不明)があり Schwartz基準3点であった。負荷試験を施行し LQTと判断した。このとき遺伝子検査を提出済み（結果未）。また脳波検査を施行し、hyperventilation負荷により前頭部に2.5Hzの高振幅徐波を認め、頭部 MRI検査で右 MCA狭窄、左 MCA閉塞ともやもや血管の発達を認め、もやもや病と診断された。2014年8月国立循環器病研究センターへ転院。これまでの脱力発作は意識消失を伴わないこと、それぞれの発作は lateralityを持つことからもやもや病の虚血発作である可能性が高いと判断された。2014年10月20日周術期管理目的にメインテート3mgの内服を開始し、 QT=0.465→0.464, QTc(Fridericia)=0.539→0.480まで改善を認めた。2014年11月26日右 STA（ parietal branch）-MCA bypass +EMSを施行。術後 QT=0.444, QTc(Fridericia)=0.409と明らかに改善した。【考察】 LQTSとてんかんの関係はこれまでに報告されているが、 LQTSともやもや病との関連を示唆する報告はない。本症例で認めた術後の QTc改善は脳循環の変化が QT時間に影響を及ぼした可能性が考えられる。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery