

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-044]当センターにおける Burgada症候群の現況

○星野 健司, 小川 潔, 菱谷 隆, 菅本 健司, 森 琢磨, 細谷 通靖, 河内 文江(埼玉県立小児医療センター循環器科)

Keywords:Burgada症候群, 遺伝子診断, 突然死

【背景・目的】 Burgada症候群はアジア人に多く、我が国でも稀な疾患ではない。心電図で J点が0.2mV以上の Coved型 ST上昇を示すのは、学童で0.005%程度、成人で0.1-0.3%程度と報告されている。一方、心室細動を発症した小児の報告は稀で、小児期の管理について定まったものは無い。今回我々は、当センターでは経過観察中の Burgada症候群の4家系について検討した。【症例】4家系の診断の契機は、学校心臓検診が1家系・心室中隔欠損術後の経過観察中が1家系・心房中隔欠損の経過観察中が1家系・家族検査に関連が1家系であった。確定診断は、遺伝子診断がされているのが3家系・失神の家族歴と明らか心電図所見（遺伝子診断は同意されず）が1家系であった。4症例の、診断時年齢・心電図所見・失神歴・内服治療・遺伝子変異、などについて検討した。【結果】4症例は全例男性で、診断時年齢は平均12歳（4歳-22歳）であった。心電図所見は、3例が Coved型（2例は Saddle backと混在）、1例が Saddle backであった。平均6.5年間（1-10年）の経過観察中に、失神を起こした症例はいなかった。内服は、1例がキニジンの予防内服をしている。遺伝子診断は3家系でなされ、3家系で、ICDの植え込みが行われている（失神の既往が2例・予防的 { E1784K } が1例）。電気生理学的検査は1例で施行されているが、心室細動は誘発されていない。【考察】小児期に診断される Burgada症候群は少なく、その管理も定まったものが無い。遺伝子診断・電気生理検査などの進歩により、確定診断・リスク評価が可能となり、今後治療基準の確立が望まれる。