

一般口演 | 1-08 電気生理学・不整脈

## 一般口演-17

## カテコラミン誘発性多形性心室頻拍症

座長:

堀米 仁志 (筑波大学)

高橋 一浩 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター)

Fri. Jul 17, 2015 11:00 AM - 11:50 AM 第5会場 (1F アポロン A)

II-O-16~II-O-20

所属正式名称: 堀米仁志(筑波大学医学医療系 小児科)、高橋一浩(沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科)

## [II-O-16]運動時における失神症例からのカテコラミン誘発性多形性心室頻拍症例の抽出

○小澤 淳<sup>1,2</sup>, 大野 聖子<sup>1,3</sup>, 藤居 祐介<sup>1</sup>, 牧山 武<sup>4</sup>, 鈴木 博<sup>2</sup>, 齋藤 昭彦<sup>2</sup>, 堀江 稔<sup>1</sup> (1.滋賀医科大学 呼吸循環器内科, 2.新潟大学 小児科, 3.滋賀医科大学 アジア疫学研究センター, 4.京都大学 循環器内科)

Keywords: カテコラミン誘発性多形性心室頻拍, QT延長症候群, 失神

【背景】カテコラミン誘発性多形性心室頻拍 (CPVT) は小児期の運動および興奮時における失神、突然死の原因のひとつであり、非常に予後不良な疾患であるが、比較的予後良好な QT延長症候群 (LQTS) と診断されていることも少なくない。【目的】運動および興奮時に失神を来した症例について、CPVTと LQTSの鑑別方法を検討する。【方法】運動および興奮時に失神を来し、運動負荷試験を施行した51例を対象として、臨床所見、カテコラミン負荷試験、遺伝子検査について検討した。【結果】発症年齢は $9.6 \pm 3.6$ 歳。遺伝子検査施行後の最終診断は、CPVT 26例 (51%)、Andersen-Tawil syndrome (ATS) 1例 (2%)、LQTS 23例 (45%) [KCNQ1に変異あり 17例 (全体の33%、LQTSの74%) ]、原因不明1例であった。CPVT例のうち、遺伝子検査前に LQTSと診断されていた症例は3例で、そのうち1例は心肺停止 (CPA) 後一過性に QT時間が延長しており、もう2例は運動負荷試験で心室性不整脈の誘発のなかった症例であった。また二方向性心室頻拍 (bVT) が記録された12例はすべて CPVT例であり特異的な所見と考えられたが、bVT記録のされない症例から CPVTを抽出する目的で、新しいスコア (安静時 QT時間および心電図所見、運動負荷時 QT時間、LQTSの家族歴、徐脈、CPA、先天性難聴の有無) を考案した。このスコアにより、CPVT (および ATS) の抽出が感度100%、特異度87.5%で可能であった。【結論】小児期の運動および興奮時における失神の原因として、CPVTと LQTSの頻度が高く、予後不良な CPVT症例が LQTSと誤診されていることがある。今回のスコアリングで CPVTの正確な診断を行うことで、効率的に患児本人の治療や家族の予防的治療の計画が可能になると考えられた。