

先天性 QT 延長症候群における心筋内交感神経機能

— ^{123}I -MIBG による定量評価 —

碓井 雅博[※] 能澤 孝[※] 吉田 尚弘[※] 井川 晃彦[※]
藤木 明[※] 麻野井英次[※] 井上 博[※] 瀬戸 光^{※※}

〔目的〕

先天性 QT 延長症候群の不整脈の誘因として、心臓に対する左側交感神経の関与が示唆されており、 ^{123}I -MIBG 心筋シンチグラフィにおいて特定の領域の集積が低下するとの報告がある。交感神経の分布を反映した集積パターンが見られるかどうかを調べるため、 ^{123}I -MIBG 心筋シンチグラフィを施行し、心室筋の交感神経機能の定量的評価を行った。

〔対象と方法〕

対象は7例(男1例,女6例,平均年齢 35 ± 8 歳,11~70歳)で、12誘導心電図において、QTcは $0.51 \pm 0.02\text{sec}$ ($0.46 \sim 0.57\text{sec}$)であった。Torsade de Pointes (TdP)が確認されているものが2例、syncopeの既往があるものが3例で、家族歴にQT延長症候群のあるものが3例、突然死が2例であった。全例で ^{123}I -MIBG 心筋シンチグラフィを施行し、さらに6例では ^{201}Tl 心筋シンチグラフィを、1例では $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -Tetrofosminを施行した。 ^{123}I -MIBG 静注3時間後の短軸像と安静時の ^{201}Tl の短軸像を、心基部、中央部、および心尖部レベルで、それぞれ左室前壁、中隔、後壁、側壁の4領域に分割し、各領域における放射活性値を求め比較検討した。

〔症例呈示〕

症例1は11歳、女性。syncopeの既往があり、兄と祖父にもQT延長症候群がある。ECGではQTcは 0.51sec で、 V_1 、 V_2 でT波の増高と V_4 - V_6 でT波の減高が見られた(図1左)。 ^{123}I -MIBGでは前壁、側壁、心尖部の集積低下が認められ、 ^{201}Tl は全体に不均一な分布を示し、両者間で所見の不一致が認められた(図1右)。

症例2は17歳、男性。TdPに伴うsyncopeの既往があり、ECGではQTcは 0.48sec で、 V_2 、 V_3 でSTの上昇とT波の陰転がみられた(図2左)。 ^{123}I -MIBGでは前壁中隔、側壁、心尖部に集積低下を認めたが、 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -Tetrofosminは心尖部で軽度の集積

低下を認めた以外は、ほぼ正常の集積像を示した(図2右)。

症例3は44歳、女性。娘にもQT延長症候群がある。ECGではQTcが 0.49sec である以外は、ST-T変化はなかった(図3左)。 ^{123}I -MIBGと ^{201}Tl はともに中隔、後壁、側壁で集積低下を示した(図3右)。

症例4は16歳、女性。syncopeの既往があり、ECGではQTcが 0.50sec で、症例3の母親と同様、ST-T変化はなかった。 ^{123}I -MIBGでは前壁、中隔の集積低下を認めたが、 ^{201}Tl ではほぼ正常の集積像を示した(図4右)。

〔結果〕

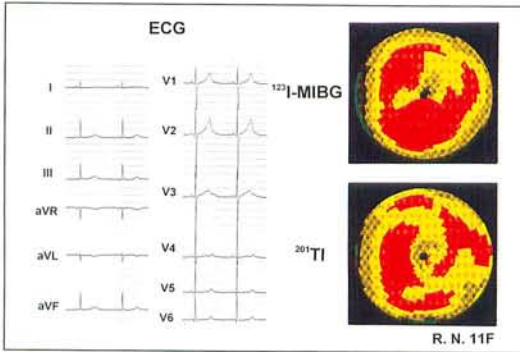
^{123}I -MIBG シンチグラフィの視覚判定では、全例で不均一分布を認め、うち6例で集積低下を、1例で欠損像を認めた。 ^{201}Tl シンチグラフィまたは $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -Tetrofosminと比較すると、集積部位の不一致が明らかであったものが7例中5例であり、 ^{123}I -MIBGでの集積低下がより広範囲であったものも7例中5例であった。 ^{123}I -MIBGの放射活性値($n=7$)は、左室全体では $178 \pm 64\text{count/pixel (c/p)}$ であり、心基部レベルでは中隔($129 \pm 14\text{c/p}$)で最も低く、次いで後壁($158 \pm 18\text{c/p}$)で低かった($p < 0.05$)。中央部レベルでは中隔($169 \pm 19\text{c/p}$)で最も低く($p < 0.05$)、心尖部レベルでは領域による差はなかった(図5)。 ^{201}Tl の放射活性値($n=6$)は心基部レベル、中央部レベルでは中隔で低く、心尖部レベルでは領域による差はなかった(図6)。

〔総括〕

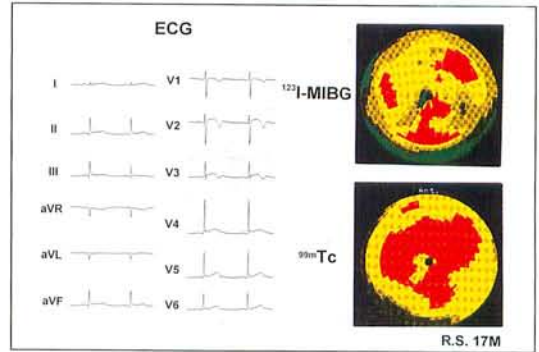
先天性QT延長症候群の症例において、 ^{123}I -MIBGの不均一分布と集積低下を認めたが、放射活性が低値を示した領域(心基部レベルの中隔、後壁)は正常例で見られる領域とほぼ同じで、特定の傾向は見られなかった。右側交感神経系は前壁に、左側交感神経系は下壁に作用するとされているが、今回の検討からは、左側交感神経系の相対的優位は否定的であった。

※ 富山医科薬科大学 第二内科

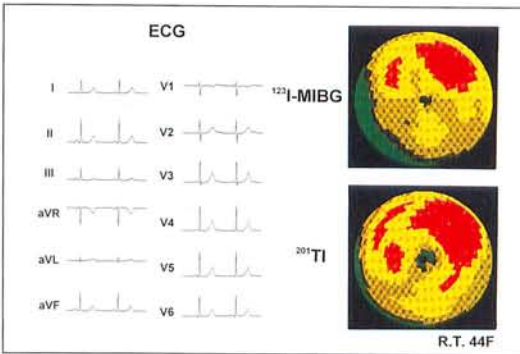
※※ 同 放射線科



▲ 图 1



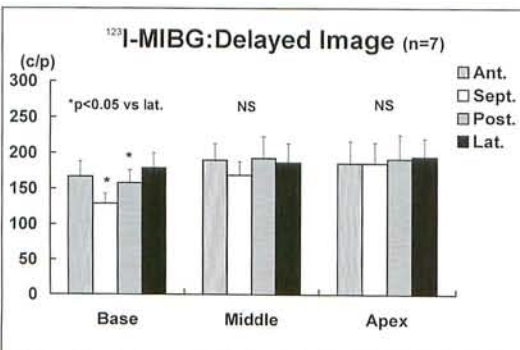
▲ 图 2



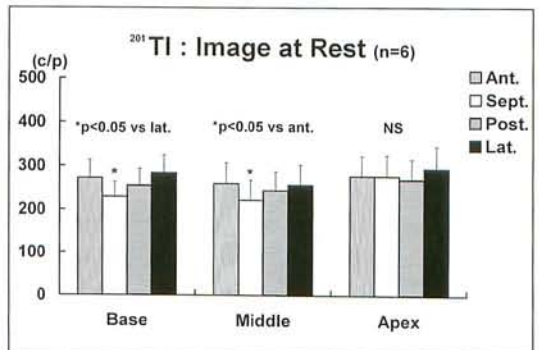
▲ 图 3



▲ 图 4



▲ 图 5



▲ 图 6