

# 先天性QT延長症候群における心筋内交感神経機能

角田 誠,\* 藤木 明,\* 麻野井英次,\* 井上 博\*

### [序文]

先天性QT延長症候群において、頻脈性心室不整脈の発生に交感神経の緊張が深く関与し、運動や情動などの交感神経活動の亢進が失神や突然死の誘因となる。これまでの動物実験や臨床例における知見から、右側に比べ左側の交感神経機能の相対的優位が本症候群の発症機序の一つであるとする説がある。今回我々は、先天性QT延長症候群2家系の3例に<sup>123</sup>I-MIBG心筋シンチグラフィを行い、心室筋の交感神経分布を評価したので報告する。

### [方法]

<sup>123</sup>I-MIBG(3mCi)を空腹時、安静状態で静注し、4時間後に撮像した。画像構成は、東芝製回転型ガンマカメラ(GCA9300A)に低エネルギー用高分解能コリメータを装着し、360度を1step45秒、60stepに分けて行った。得られたBull's eye像を、心室中隔・左室前壁・側壁・下壁の4領域に分割し検討した。正常例においてもしばしば欠損となることが報告されている下壁の影響を除くため、前壁と側壁に注目し、そのuptake比をA/L比とし、QT延長例3例と健常者6例(M/F=2/4, 57±16歳)において比較した(Fig. 1)。

### [症例]

症例1は11才の女児で、父方の祖父母がいとこ同士の近親婚で、両者ともECG上、QT延長があり、父方の伯母が、少年期に失神を繰り返した後に突然死している。父親はQT延長を認めないが、兄(16歳)にQT延長と失神の既往があったため、本例も生下時より本症候群と診断され管理されている。本症例は、3才時より現在まで7回の失神発作をおこし、心電図ではQTc時間は480 msecと延長している。治療として、プロプラノロール90mg/日を投与中である。

症例2は42才の女性、症例3はその子供で14才の女性である。この家系では、他にQT延長や失神、突然死は認められていない。QTc時間は、それぞれ530 msec、480 msecで、症例1と同様にβ遮断薬で治療されている。これまでのところ、明らかな不整脈による失神と思われる症状はない。

### [結果]

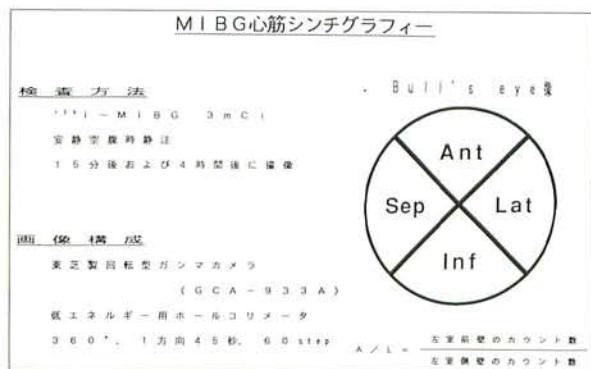
Fig. 2に健常対照群の1例、Fig. 3~5に3症例のBull's eye像を示す。健常対照6例において、A/L比は1.05±0.08で、側壁に比べ前壁のuptakeがやや優位であり、前壁に明らかなdefectの

ある症例は無かった。一方、QT延長例においては、例数が少なく症例間のバラツキもあるものの、前壁を中心としたdefectがあり、A/L比は0.95±0.10と健常例より若干低く、前壁に比べ側壁のuptakeが優位であった。

### [結語]

先天性QT延長症候群2家系の3症例に対して、<sup>123</sup>I-MIBG心筋シンチグラフィを施行し、心筋内交感神経分布を評価した。提示した3症例では、主に右側交感神経系が作用すると考えられている左室前壁において、uptakeの低下が認められ、左右交感神経系の不均衡が疑われた。

\*富山医科大学 第二内科



▲ Fig 1

### MIBG



A/L: 1.05    Delayed image  
 Control K.H. 40yo F

▲ Fig 2

### MIBG



A/L: 0.94    Delayed image  
 Case 1 R.N. 11yo F

▲ Fig 3

### MIBG



A/L: 1.06    Delayed image  
 Case 2 R.T. 42yo F

▲ Fig 4

### MIBG



A/L: 0.85    Delayed image  
 Case 3 S.T. 14yo F

▲ Fig 5