

琉球大学学術リポジトリ

[原著]心電図 Q-T 延長症候群一家系の聴覚分析

メタデータ	言語: 出版者: 琉球大学保健学部 公開日: 2014-07-18 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 芦峰, 真理子, 識名, 弓子, 喜友名, 千佳子, 野田, 寛, 佐久本, 政紀, 上原, 直樹, Ashimine, Mariko, Shikina, Yumiko, Kiyuna, Chikako, Noda, Yutaka, Sakumoto, Seiki, Uehara, Naoki メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/20.500.12000/0002016288

心電図Q-T延長症候群一家系の聴覚分析

琉球大学保健学部附属病院耳鼻咽喉科

芦峰真理子 識名弓子 喜友名千佳子 野田 寛

琉球大学保健学部附属病院内科

佐久本政紀 上原直樹

緒 言

家族性遺伝性Q-T延長症候群には、遺伝性難聴を伴うものがあり、その病変の多くが内耳性難聴であるといわれている¹⁾。

今回、われわれはQ-T延長症候群と思われる一家系の聴力検査を依頼され、その聴覚分析を行なう機会を得たので、主に耳鼻咽喉科学的見地より報告する。

心電図のQ-T時間とは、QRSの始めよりTの終わりまでの時間で、心室に興奮が始まってから消えるまでの電気的心室収縮時間を表わす。Q-T時間は心拍数に依存し、通常、Q-Tcとして用いられ、正常値が成人で0.35-0.44秒までとなっており、その値より大きい時にQ-T延長という。

症 例

患者：M. K., 23歳, 男性

主訴：立ちくらみ

現病歴：数ヶ月前より立ちくらみがあり、当院内科を受診した。血圧は臥位、立位でとくに異常を認めなかったが、心電図で異常T波とQ-T延長が認められた。また難聴を伴うか否かの検索のため、当耳鼻咽喉科へ紹介された。

既往歴：昭和53年8月下口唇部腫瘍 (Epidermoid Carcinoma) 摘出術、さらに昭和54年8月左頸部廓清術を受け、現在当院口腔外科にて化学療法ならびに免疫療法を受けている。

家族歴：後に詳述する。

耳鼻咽喉科検鏡所見：特記すべき異常所見を認めず、とくに耳鏡所見にて異常を認めなかった。

臨床検査所見：血液学的検査、医化学検査などの一般検査、および脳波検査では、正常範囲内の所見を示していたが、心電図で明らかな異常を示し(Fig. 1)、立位試験においてP波の軸変化、T波の変化が

みられ、血圧は120/76から110/70と下った。

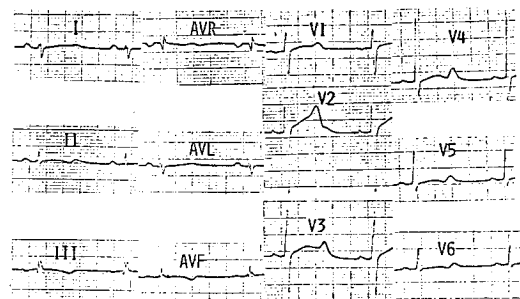


Fig. 1. Electrocardiogram.

Electrocardiogram of propositus(II-7) at rest shows prolonged Q-T interval (0.554 second) and abnormal T wave.

聴力検査所見：Fig. 2に示すように純音聴力検査では右3000Hz, 左4000Hzをdipとする明らかな感音性難聴像を示しているが、本人は日常生活で難聴

Propositus (II-7) 23-Year-Old Male

Frequencies in Cycles per Second

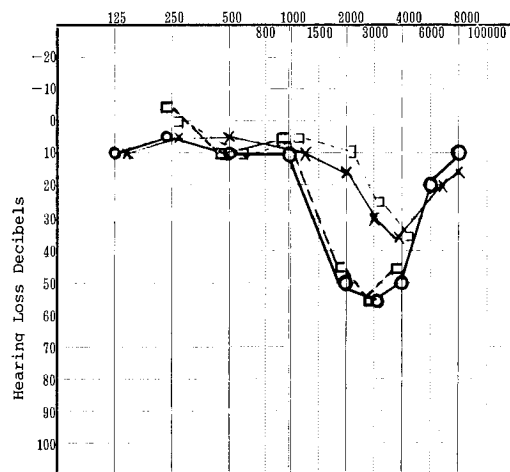


Fig. 2. Pure Tone Audiogram.

を自覚していない。D.L. (Difference Limen) テストでは両耳共に4000Hzで補充現象陽性であり、S.I.S.I. (Short Increment Sensitivity Index) テストで両耳共に4000 Hzで右70 dB、左55 dBにて補充

	Frequency	Right	Left
D.L. test	2000 Hz	65 dB (0.8)	30 dB (1.0)
	4000 Hz	65 dB (0.2)	50 dB (0.4)
S.I.S.I. test	2000 Hz	70 dB (0%)	35 dB (0%)
	4000 Hz	70 dB (80%)	55 dB (65%)

Table 1. D.L. test and S.I.S.I. test

現象陽性であった (Table 1)。自記オーディオメトリーでは、両側共に1000 Hz, 2000 HzはJerger I型を示し、4000 Hzではわずかに振幅縮小が見られ、補充現象疑陽性であった (Fig. 3)。語音明瞭度検査では右50 dBで90%、左50 dBで95%と良好であった。Impedance Audiometryでは、Tympanogramは Fig. 4のごとく両側共にA型を示し、音響インピーダンスは、右1500 a.ohm、左1900 a.ohmであり、鐮骨筋反射は、両側共に交叉性 (contralateral)、非交叉性 (ipsilateral) 刺激で、共に75-105 dB

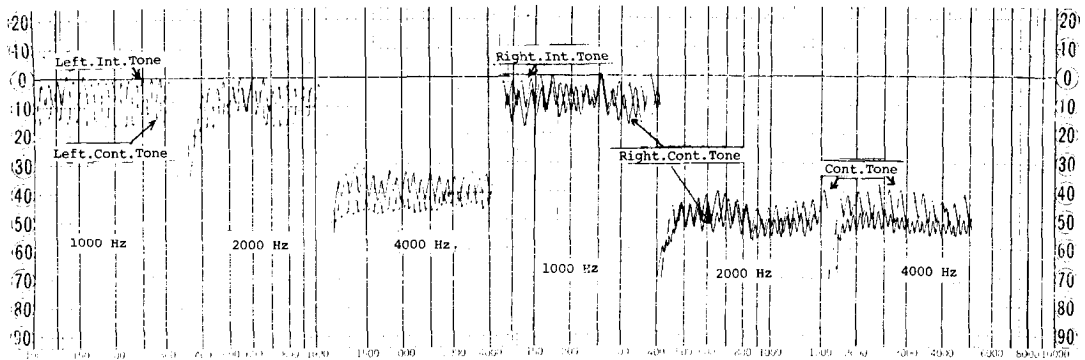


Fig. 3. Békésy Audiogram

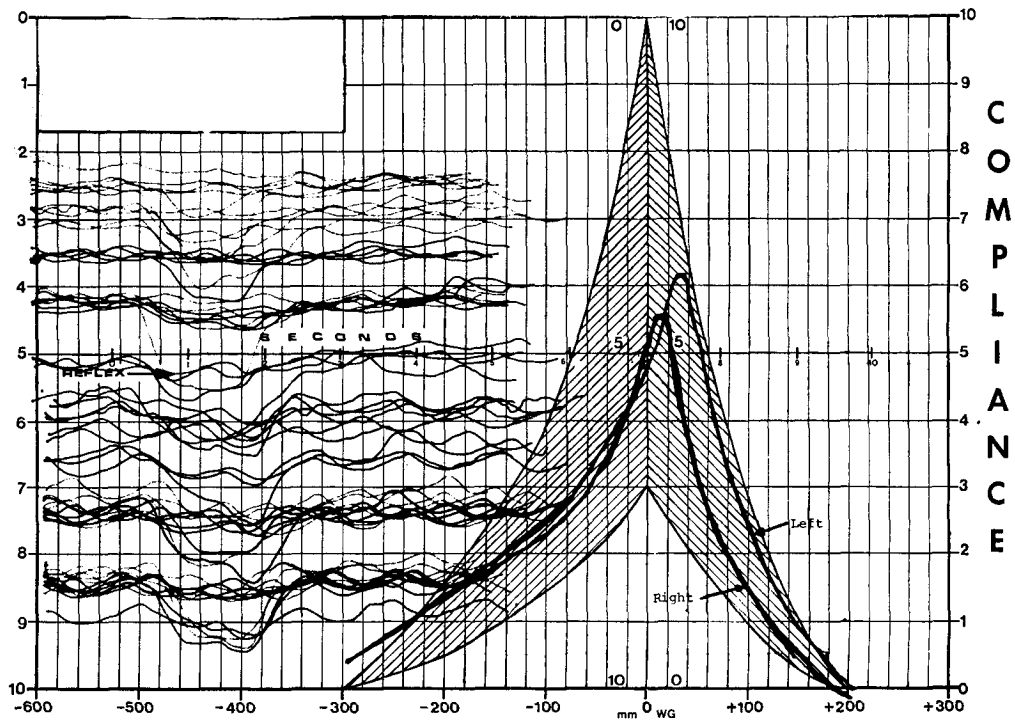


Fig. 4. Tympanogram

で全周波数にて反応を認め、両耳共に2000 Hz 以上において補充現象陽性であった (Fig. 5)。

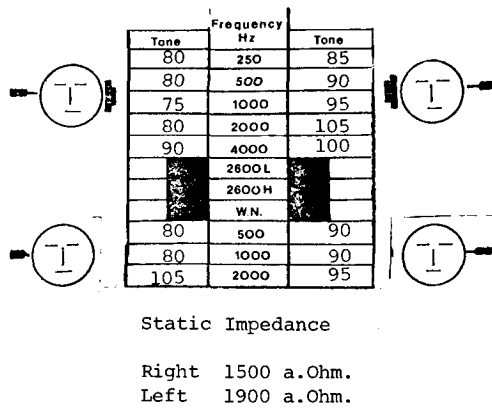


Fig. 5. Acoustic Reflex Test

さて、ここで当症例 (II-7) を発端者として、その家系を検索すると Fig. 6 のごとくなる。すなわち、各構成員標示の左上半分はQ-T延長の有無、左下半分は聴力異常の有無、右上半分は脳波異常の有無、右下半分は失神発作の有無を示す。斜線は死亡者を示し、発端者の兄 (II-3) が4~5歳時感昌の後に、姉 (II-2) が2~3歳時、下痢の後に急死したというが詳細は不明である。生存者のなかで、明らかな失神発作の既往を有するものはいない。この一家系の心電図測定で、Q-Tcが男0.43秒、女0.44秒以上を示すものは12例のうち8例に認められ、聴力異常を示すものは5例で、そのうち4例がQ-T延長を伴っていた。

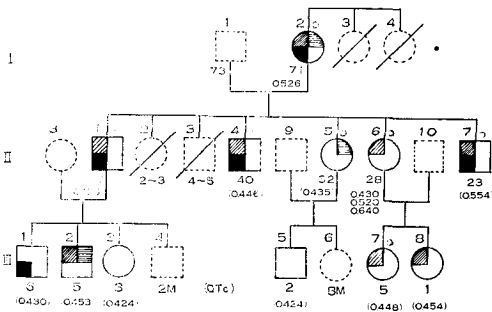


Fig. 6. A Family with the Q-T Prolongation Syndrome.

Q-Tc interval:

male, more than 0.43 }
 female, more than 0.44 } → abnormal electroencephalogram
 abnormal audiogram → syncope attacks

- ◊ : died
 - : unexamined
 - : changes on electrocardiogram at standing
 - () : indicate Q-Tc interval (seconds)
- The numbers below □, and ○, indicate ages.

有無、右下半分は失神発作の有無を示す。斜線は死亡者を示し、発端者の兄 (II-3) が4~5歳時感昌の後に、姉 (II-2) が2~3歳時、下痢の後に急死したというが詳細は不明である。生存者のなかで、明らかな失神発作の既往を有するものはいない。この一家系の心電図測定で、Q-Tcが男0.43秒、女0.44秒以上を示すものは12例のうち8例に認められ、聴力異常を示すものは5例で、そのうち4例がQ-T延長を伴っていた。

家系内各人の聴力検査所見: Fig. 7は発端者の母親 (I-2) の聴力像で、感音性難聴を示しているが、聴力像の形ならびに年令的な面から老人性難聴と判定された。Fig. 8は発端者の兄2名 (II-1, II-4) の聴力像で、それぞれ左側高音部感音性難聴と高音部 dip 型感音性難聴を示し、D.L. テスト、S.I.S.I. テスト、自記オージオメトリー、Impedance Audiometry にて全て補充現象陽性を示していた。Fig. 9は6歳男子 (III-1) の聴力像で3000 Hz を dip とする高音部感音性難聴を示し、自記オージオメトリー検査では、振幅の縮小がわずかに見られる Jerger II 型を示し、高音部において補充現象陽性が認められている。Impedance Audiometry 検査においても、両側共に2000 Hz 以上で補充現象陽性が認められた。

発端者の姉2名 (II-5, II-6) と3世代にあたる5歳の男女 (III-2, III-7) の純音聴力像は、いずれも正常範囲内のものであった。

幼児である1歳 (III-8), 2歳 (III-5), 3歳 (III-3) の男女3名は、自覚的純音聴力閾値の測定が困難であったので、他覚的聴力検査法として500 Hz - 6000 Hz までの脳波聴力検査、また Impedance Audiometry を行なったが、これら全周波数で聴覚は

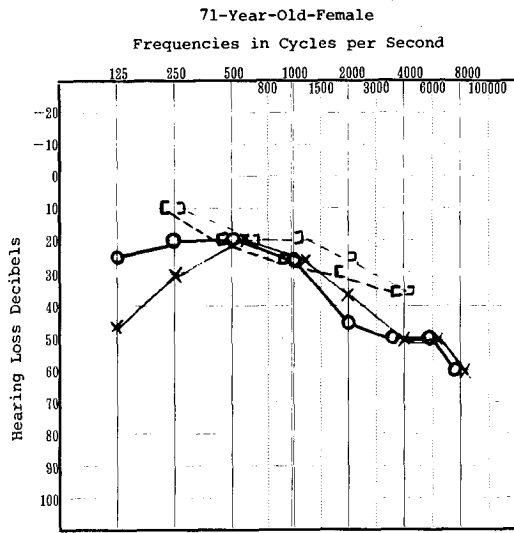


Fig. 7. Pure Tone Audiogram of the Propositus' Mother (I-2).

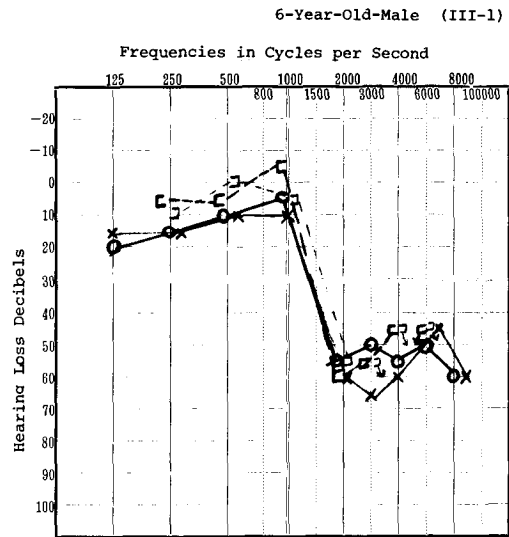


Fig. 9. Pure Tone Audiogram.

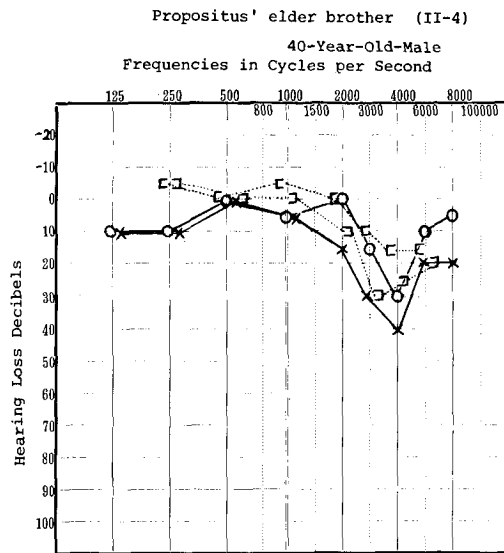
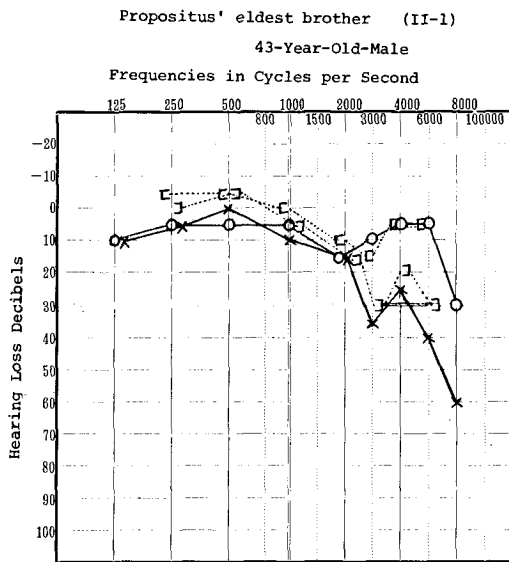


Fig. 8. Pure Tone Audiogram.

正常範囲内と判定された。

総括ならびに考按

遺伝性Q-T延長症候群には、常染色体劣性遺伝¹⁾²⁾で先天性聾啞を伴う Jervell and Lange-Nielsen (以下“J-L-N”と略す)症候群と、常染色体優性遺伝³⁾で先天性聾啞を伴わない Romano-Ward (以下“R-W”と略す)症候群とが含まれている

という⁴⁾。両症候群の区別は、臨床的には先天性聾啞の有無によってなされているが、これまでの報告例をみると、J-L-N症候群は家族内で発生する場合、同胞内にて多発するのに対して、R-W症候群は同一家系内に2世代またはそれ以上にわたって、失神発作ならびにQ-T延長を有するという⁵⁾⁶⁾。

われわれの調査した家系のQ-T延長は、Bazett

の定数 $Q-Tc = \frac{Q-T}{\sqrt{R-R}}$ による成人0.43秒の正常

上限値を越えて延長されたものであるが、3世代にわたりQ-T延長が認められていることより、R-W症候群に属するものと考えられる。しかし、J-L-N症候群には先天性高音障害型の高度難聴が存在するという報告⁸⁾もあり、またMathewsら⁹⁾の報告では、先天性聾啞のある症例をJ-L-N型とR-W型の混合というよりも、R-W型になんらかの優性遺伝型先天性聾啞が加わったものと解釈している。

これら症候群の難聴の大部分は感音性難聴で、一般に劣性遺伝の場合には高音域に障害の強い例が多く、これに対して優性遺伝では平坦なオーディオグラムを示すことが多いといわれている¹⁰⁾。

遺伝性難聴のなかで伴性遺伝型先天難聴という難聴は、すべて母親を介し男性にだけ発現するというFraser¹¹⁾、Mckaeら¹²⁾の報告がある。われわれの経験した一家系において、異常難聴を示すものは男性のみであり、家系図におけるII-1からIII-1で父から男児への遺伝が見られるので、伴性遺伝は否定できることになる。

Q-T症候群の臨床的特徴は、ほとんど前兆のない突然に生じる失神発作は、肉体的労作、感情興奮、精神ストレス、恐怖などで誘発されるという¹³⁾。また一般的特徴は、原因の明らかでない持続的Q-T延長が、とくに症状のない安静時心電図にも認められ、また主として発作性心室細動による失神発作で急死しやすいことであり、Q-T延長、失神発作、急死を主徴とする遺伝性疾患であるとされている¹⁴⁾。失神発作の発症年齢としては、20歳以下が大部分で、とくに10歳以下の例が多いと報告されている¹⁵⁾。当症候群の家系II-2、II-3の2症例はいずれも、幼小時に感冒、下痢の後死亡したということであるが、本症候群による死亡例が含まれていた可能性も考えられる。

Q-T延長症候群の聴力障害については、報告症例で必ずしも難聴の有無が検討されてはいないが、先天性難聴で高音域聴力損失を示す感音性難聴であると指摘されている。とくにMathews⁹⁾は6000Hzにdipをもつ症例を報告しているが、今回われわれの検索した聴力異常者のほとんどは3000Hzおよび4000Hzにdipを有していた。

遺伝性Q-T延長者との関連については、Q-T延長者に必ずしも聴力障害があるとは限らないが、

聴力障害のあるものはほとんどがQ-T延長を伴っている。本家系では、12例中8例に立位心電図波形変化が認められ、8例中6例にQ-T延長が認められた。そのうち明らかに高音域聴力障害を示すものは3例であり、そのなかで2例はQ-T延長を示した。James²⁾は、遺伝性難聴が必ずしも両側性ではなく、一側性のこともあると指摘しているが、われわれの家系調査の発端者の長兄(II-1)は左側高音部感音性難聴を示している。これを加えると、聴力障害4例中3例にQ-T延長があることになり、高頻度でその関連性が存在することを示唆していると思われる。

一般的に、ほとんどの遺伝を伴う難聴は補充現象陽性を示し、内耳性難聴と診断されるが、本症例でも、D.L.テスト、S.I.S.I.テスト、自記オーディオメトリー、Impedance Audiometry検査により補充現象陽性で、内耳性難聴と診断された。また内耳機能検査として、聴覚機能分析と共に前庭機能検査があるが、本症例の場合は前庭機能検査は行っていない。一般に遺伝性難聴では、前庭機能低下を示すことはまれであり、大多数は正常と報告されている¹⁰⁾。

結 語

難聴を伴った心電図Q-T延長症候群一家系の症例を耳鼻咽喉科学的見地より検索し、若干の文献的考察を加え報告した。

感音性難聴、とくに内耳性で高音域に原因不明のdip型障害を示す場合、当症候群の存在の可能性を留意すべきである。

当論文の要旨は、第10回日本耳鼻咽喉科学会沖縄県地方部会学術講演会ならびに第55回沖縄県医師会医学会総会において発表した。

文 献

- 1) Fraser, G.R., Froggatt, P., James, T.N.: Congenital deafness associated with electrocardiographic abnormalities, fainting attacks and sudden death. *Quart. J. Med.* 33, 361-385, 1964.
- 2) James, T.N.: Congenital deafness and cardiac arrhythmias. *Am. J. Cardiol.* 19, 627-643, 1967.
- 3) Gale, G.E., Bosman, C.K., Tucker, R.B.K., Barlow, J. B.: Hereditary prolongation of

- QT interval study of two families. *Brit. Heart J.* 32, 505-509, 1970
- 4) 柴田 昭: QT延長症候群. 診断と治療67, 207-212, 1979.
 - 5) Jervell, A., Lange-Nielsen, F.: Congenital deafmutism, functional heart disease with prolongation of the Q-T interval, and sudden death. *Am. Heart J.* 54, 59-68, 1957.
 - 6) Romano, C., Gemme, G., Pongiglione, R.: Aritmie cardiache rare della' pediatrica. *Clin. Pediat.* 45, 656-683, 1963.
 - 7) Bazett, H. C.: An analysis of the time relations of the eletro-cardiograms. *Heart.* 7, 353-370, 1920.
 - 8) 鈴木篤郎, 田中美郷: 幼児難聴, P 63-64, 医歯薬出版, 東京, 1979.
 - 9) Mathews, E. C., Blount, A. W., Townsend, J. I.: Q-T prolongation and ventricular arrhythmias, with and without deafness, in the same family. *Am. J. Cardiol.* 29, 702-711, 1972.
 - 10) 鈴木篤郎, 田中美郷: 幼児難聴, P 49-50, 医歯薬出版, 東京, 1979.
 - 11) Fraser, G. R.: Sex-linked recessive congenital deafness and the excess of males in profound childhood deafness. *Ann. Hum. Genet.* 29, 171-196, 1965.
 - 12) Mckae, K. N.: Sex-linked congenital deafness. *Am. J. Hum. Genet.* 6, 415-422, 1969.
 - 13) 橋場邦武: QT延長, 失神発作, 急死を特徴とする家族性疾患. *心臓* 5, 1014-1021, 1973.
 - 14) 片山知之, 馬渡一雄, 満岡孝雄, 松本頼明, 植山千秋: 老年者男性にみられた Romano-Ward 症候群の一例, およびその家系. *内科*, 44, 317-321, 1978.
 - 15) Schwartz, P. J.: Cardiac sympathetic innervation and the sudden infant death syndrome. *Am. J. Med.* 60, 167-172, 1976.

Abstract**AUDIOLOGICAL ANALYSES IN A FAMILY WITH
Q-T PROLONGATION SYNDROME IN ELECTROCARDIOGRAM**

Mariko ASHIMINE, Yumiko SHIKINA,
Chikako KIYUNA and Yutaka NODA
Department of Otorhinolaryngology, College of Health Sciences,
University of the Ryukyus

Seiki SAKUMOTO and Naoki UEHARA
Department of Internal Medicine, College of Health Sciences,
University of the Ryukyus

As we had an opportunity of audiological analysing in a family with Q-T prolongation syndrome in electrocardiogram, we reported them with some bibliographical considerations.

The patient was a 23-year-old male with dizziness and the Q-T prolongation in electrocardiogram, but he had no cerebral lesions.

The pure tone audiometry revealed an apparently high-frequency sensorineural deafness with the dips at 3000 Hz in the right ear and at 4000 Hz in the left one. The D.L.(Difference Limen) test and the S.I.S.I. (Short Increment Sensitivity Index) test presented recruitment phenomena, moreover the Békésy audiogram showed an incompletely recruitment phenomenon and the stapedius reflexes in an impedance audiometry revealed a recruitment phenomenon bilaterally in over 2000 Hz. With these audiometrical findings, it was diagnosed as an inner ear deafness.

The similar references were carried out for almost all members of the family, and we found that the one of them had a presbycusis, however the three of the twelve members were diagnosed as a high-frequency sensorineural deafness with dips at 3000 or 4000 Hz and recruitment phenomena.

As the auditory abnormalities were found only in the male, we discussed the hereditary problems of this syndrome.