

## 第20回九州小児不整脈研究会

日 時：2007年10月27, 28日  
 会 場：阿蘇アソシエート  
 会 長：田崎 考(佐賀整肢学園こども発達医療センター)

## 1. 特発性心室頻拍の1女児例—1年後の経過

九州大学小児科

池田 和幸, 山口賢一郎, 山脇かおり

金谷 能明, 宗内 淳

症例：2歳3カ月, 女児.

経過：2006年7月, 顔面, 下肢の浮腫, 活気低下を主訴に急患センターを受診. 胸写上著しい心拡大(CTR 70%), 心エコー上EF 24%と心機能低下が認められたため, 心筋炎, 心筋症の急性増悪を疑われ前医より当院ICUへ転院搬送. 心室頻拍(VT)に対してキシロカイン, プロカインアミドを投与したが発作は減少せず, アミオダロン投与を開始した. 発作頻度は減少傾向にあったが, 依然として全心拍数の65%がVTであった. 心機能の改善後, プロプラノロール投与を開始したところ発作頻度は全心拍数の25%まで減少し同年10月に退院(前回研究会で既報). 退院後, プロプラノロール(2mg/kg/日), アミオダロン(2mg/kg/日), 強心利尿剤で加療. VTの頻度は順調に減少し, 2007年3月にはHolter ECG上でVTが消失したため, アミオダロン投与を中止した(投与期間6カ月). 1カ月後に利尿剤を中止. その後もECG上VPCの出現すらなく, 心エコーで心機能の回復も認められたため(LVEF 58%), 同年6月にプロプラノロール投与を中止した(投与期間1年). 同年9月にはBNPも正常範囲へ低下した. 抗不整脈薬の投与中止から4カ月経過したが頻拍の再発は認められていない.

考察：病態として心筋炎による頻拍の誘発も考えられたが, 心筋逸脱酵素, ウイルス抗体価の上昇や心筋シンの灌流欠損もなく, 心筋炎の存在は不明だった. 自動能の未熟性を考慮し, 4~5歳までの抗不整脈薬の継続投与も選択肢の一つと考えられた.

## 2. c-ECD術後に, AFを来し頻脈誘発性心筋症を呈した4歳, 21トリソミー女児例—リズムコントロールかレートコントロールか

大分大学医学部脳・神経機能統御講座小児科学

園田 幸司, 半田 陽祐, 武口 真広

川野 達也, 泉 達郎

心内膜床欠損症(ECD), 心内修復術後の不整脈はよく知られているが, その特性には多様性がある. 症例は4歳女児, 新生児期に21トリソミー, c-ECD(Rastelli A)の診断, 生後3カ月時心内修復術(two-patch method)施行. 術後, 房室弁逆流は軽度, 心機能良好であった. 術後4年, 活気不良, 顔色不良, 不機嫌が目立つようになり, ホルター心電図上, 心房粗動を認めEF 30%と低下. 同期下カルジオバージョンにていったんリズムコントロールを得たが, 洞不全症候群が顕在化. 心房粗動は感染を契機に再発, 治療抵抗性となった. ジギタリス追加投与にてレートコントロールし, 心機能は改善, 頻拍誘発性心筋症に伴う一過性心機能低下と診断している. 基礎病態に対する治療に関し, RFCA+ペースメーカー導入によるリズムコントロールと, 抗不整脈薬-抗血栓療法との継続によるレートコントロールを行うべきか, 検討した. 抗不整脈薬によるリズムコントロールは困難であり, 術後・基礎疾患・家庭環境を考慮し, 約5歳まで可能な限りレートコントロールを行い, 洞機能評価, 心内構造再評価後にRFCA+ペースメーカー導入を行う方針である.

## 3. 運動負荷で消失を認めないVPC野球少年児の管理について

国立病院機構小倉病院小児科

竹中 聡, 尾上 泰弘, 山下 博徳

症例：10歳男児.

現病歴：8歳時に近医で不整脈を指摘され当科へ紹介. 自覚症状なく, 精査で右室流出路起源のVPCを頻回に認めた. ホルター心電図では3連発, 多形性のVPC(総心拍数の6.8%)を認め, 運動負荷心電図ではHR 180bpmでもVPC消失なくD区分管理とした. 実際は野球部に属し, 守られず, 家族, 本人ともに野球継続に強い希望があり再評価した.

現症：画像検査(MRI, 2DE), 血液検査(BNP, トロポニンT, ミオシン軽鎖)は問題なく, ホルター心電図では総心拍数の19%, 運動負荷心電図ではVPCの消失はな

別刷請求先：

〒889-1692 宮崎県宮崎郡清武町大字木原5200  
 宮崎大学医学部生殖発達医学講座小児科学分野  
 高木 純一

い。運動中の失神はないが、運動後の顔色不良、疲労感、頭痛を認める。

結果：3連発の2発目は心室内変行伝導の可能性もあり、心配ない印象。ただし、連結期が短いこともあり十分な本人と家族への説明が必要である。症状の改善を望むのであればアブレーションでも十分安全に行え、確実であろう。

#### 4. 精巣腫脹・疼痛を契機にtorsades de pointes (TdP)に伴うsyncopeを生じたLQT syndromeの1例

九州厚生年金病院小児科

大野 拓郎, 倉岡 彩子, 大中 愛子

熊本 崇, 森鼻 栄治, 山村健一郎

渡辺まみ江, 城尾 邦隆

国立病院機構小倉病院小児科

竹中 聡

国立循環器病センター心臓血管内科

清水 渉

12歳男児。小学1年心臓検診でLQTを指摘され、以後E・年1回のfollow-upを受けていた。2007年7月5日、精巣腫脹・疼痛出現し精巣捻転・mumpsは否定的で、抗生物質(CFPN-PI)が開始され症状は徐々に軽快したが、7月8日朝、父親が声をかけても起床せず失禁しており近医を緊急受診。CT・MRIに異常なし。夕方よりVPCが散発、翌日朝からはVTが認められようになった。Magnesol 25mg/kg ivおよびXylocaine 1mg/kg/hr投与により停止しその後当科紹介入院となる。QTc 0.63、ストレスに伴う失神/TdPでSchwartz診断基準6点であった。入院後もVT(TdP)が頻発したためMagnesol 5.6mg/min divとβ-blocker(Inderal 2mg/kg/day)p.o.を開始した。翌日にはVPC頻度は減少しTdPも認められなくなった。父(QTc 0.51)・兄(QTc 0.54)にLQTが認められ、遺伝子解析の結果、患児・父・兄にLQT2 [KCNH2 (HERG)] exon 7: c. 1,600 C > T (R534C)のmissense mutationが確認された。

#### 5. 在胎中より不整脈を指摘され出生後VTを発症した1例

大分県立病院小児科

原 卓也, 弓削 哲二

現病歴：妊娠33週より胎児不整脈(VPC)を指摘されていた。在胎37週3日、2,390gで仮死なく自然経膈分娩で出生した。出生後より頻拍発作を認め、当院NICUに搬送入院となった。

入院時現症：HR 180/min, BP 64/42mmHg, 活気やや乏しい、四肢：脈拍微弱。

入院時検査所見：血液ガス分析(A)：pH 7.390, pCO<sub>2</sub> 41.0mmHg, pO<sub>2</sub> 75.5mmHg, B.E.-0.7mmol/l. 胸部X線：CTR 59%, 肺うっ血あり, 肺血管陰影軽度増強あり。心電図：供覧。心エコー：LV function低下(EF 55%, FS 24%), LVDd/s 16.1/12.3(14/10)mm, IVSd/LVPWd

2.8/2.1mm, PE(-), MR, TR trivial, 心内に心筋massなし, RVOTに異常なし。

入院後経過：入院時HR 180/分程度のwide QRS tachycardiaを認めた。12誘導心電図では左脚ブロック型, 下方軸, 7~8連発の単形性wide QRS tachycardiaを反復性に認めた。食道誘導では2種類の形のP波(A, B)が確認された。Aは洞調律と同じ形で136/分, 一方QRSのrateは167/分であった。Bは先行QRSとの間隔は多少の変動はあるものの120msecで先行QRSと連動しており, P-P間隔は先行R-R間隔と一致していた。以上よりAとQRSの関係については房室解離, Bについては1:1の房室伝導と考え, VTと診断した。右室流出路起源のATP感受性VTを最も疑った。またRP間隔が徐々に延びている部分があり, 室房伝導がWenchebach周期の2度ブロックを呈していると考えられた。ATP急速静注を施行, 0.3mg/kgまで増量し, 徐拍化したが停止しなかった。ただし, 洞調律へ移行している部分もあり, ATPは有効と判断した。その後リドカインを1mg/kg静注し, 頻拍は停止し洞調律へと復した。以後リドカイン持続静注を1mg/kg/hrで開始した。その後は頻拍発作なく, 日齢2, メキシチレン 6mg/kg/dayの内服に移行, その後も再発は認めなかった。

#### 6. てんかんの診断で治療されていた神経調節性失神の2症例

山口赤十字病院小児科

大淵 典子, 門屋 亮, 寺地 真一

西郷謙二郎, 山村 泰一

症例1：スポーツ応援中にけいれん様の発作があり, 脳波異常を認めたためてんかんの診断を受けて治療されていた11歳女児。

症例2：14歳時にけがの処置を見て数秒間けいれんを起こし, 脳波異常を認めたためてんかんの診断で治療されていた18歳男児。両者とも抗けいれん剤内服中も起立や情動が誘因で失神・けいれんを生じたため神経調節性失神(NMS)を疑い起立試験を行った。ホルター心電図上, 起立試験中の失神時に6~12秒の心停止を認めNMSと診断した。

考察：起立試験時にホルターを装着することは診断に有用である。てんかんとNMS両者の合併もあり得ることを考えて薬の選択をする必要がある。繰り返し失神を生じるようであれば, 二次性ではあっても洞機能不全と考えて電気生理学的検査を施行したり, シロスタゾール内服やペースメーカー植込みの検討も必要である。

## 7. 小児重症不整脈 4 例に対する静注アミオダロンの使用経験

九州厚生年金病院小児科

山村健一郎, 横田 千恵, 米田 哲

熊本 愛子, 熊本 崇, 森鼻 栄治

岸本小百合, 渡辺まみ江, 大野 拓郎

城尾 邦隆

同 心臓血管外科

井本 浩, 瀬瀬 顯

同 麻酔科

芳野 博臣

症例 1: 日齢35, 男児. #. IAA(B), VSD. 根治術後 ICUで250bpmのJETが出現. ニフェカラントは無効で AMD 2.5mg/kg iv を 2 回行い徐拍化(160bpm)を得た後心房ペースングを併用, 20mg/kg/day div で維持. 投与開始96時間後に洞調律に復帰.

症例 2: 3 歳, 女児. #. 特発性VT, Vf. 入浴中に失神し心肺停止, 前医で蘇生後も Vf, VT を繰り返し, キシロカイン, Mg, ニフェカラント投与下に当科へ搬送. AMD 2.5mg/kg iv で洞調律に復帰, 15mg/kg/day div で維持. 一過性に50bpmの洞性徐脈がみられたが自然軽快.

症例 3: 日齢18, 男児. #. MA, hypo LV, DORV, PA. 心カテ後240bpmのJETが出現. 鎮静, 低体温で改善なく, AMD 2.5mg/kg iv 2 回で徐拍化を得た後, 5mg/kg/day div で維持. 投与開始20時間後に洞調律に復帰.

症例 4: 月齢5, 男児. #. DORV, concealed WPW synd. 根治術時に副伝導路焼灼術を施行. 人工心肺離脱時にPSVT(275bpm)が出現. ATP・除細動の効果は一時的で人工心肺離脱不可能. AMD 2.5mg/kg slow iv 2 回で洞調律に復帰し心肺離脱, 12mg/kg/day div で維持. 投与開始3時間後に接合部調律(90bpm)となったが心房ペースング併用で血行動態は安定.

考察: 全例投与後数分~数時間で血行動態の安定を得た. 一時的な洞性徐脈, 接合部調律がみられペースングを併用したが, 血圧低下などAMDの中止を余儀なくされる重篤な副作用はなかった.

## 8. 意識消失の精査で診断されたQT延長症候群の男児

長崎大学医学部歯学部附属病院小児科

山本 浩一, 本村 秀樹

生来健康な5歳男児で家族歴は特記なし. 保育園の遊具の脇で倒れているところを発見され, 1 回目の入院を行った. 心電図上QT延長は目立たず, 頭部外傷を疑われ退院した. しかし2カ月後保育園で走り出した直後に再び意識消失し, 2 回目の入院となった. 入院時の心電図上QTc 0.517であった. トレッドミル運動負荷試験施行したところT波の波形変化は明らかではなかったが, QTc時間が0.48→0.51secと延長を認めた. さらに後日エピネフリン負荷ECGを行った. 負荷後QTc 0.59まで延長しT波altern-

ansを認めた. QT延長症候群による失神と診断しβ遮断薬投与(propranolol 1mg/kg)を開始し失神の再発はない. またECG上QTc時間0.44~0.46となった. 経過からLQT1を疑ったが, 他施設に提出した遺伝子スクリーニングでは異常がなかった. 今後のβ遮断薬の増量, 投与法はトレッドミル運動負荷試験等を適宜行いつつ考慮していく予定である.

## 9. メキシレチン投与下にTdPを繰り返したLQT3の10歳男児例

福岡大学小児科

吉兼由佳子, 濱本 邦洋, 橋本 淳一

2004年7月, 睡眠中の強直性けいれん3回あり入院. 脳波でspike and slow waveを認めると同時に, 脳波上の心電図でQT延長が疑われた. 精査にてLQT3と診断. 親の希望で無投薬にて経過観察した. 2005年6月, 早朝起床時に弟と口論中に強直性けいれんを起こしたためメキシレチン投与を開始した(3mg/kg). 2006年8月, 夕方雨のなかで走ったとき, 意識消失, 強直性けいれんが出現し, メキシレチン5mg/kgへ増量. その後夜間QTc = 0.5. 以降も2回TdPによると思われる失神発作が出現した. 9月朝, 目覚まし時計を止めて寝た後に胸が苦しい夢を見て失禁していた. ホルター心電図にて翌朝7時26分にTdP7秒間あり. メキシレチン7.5mg/kgへ増量し, 以降発作はない.

Discussion: メキシレチン5mg/kgでは血中濃度を保てず, 7.5mg/kgでコントロール良好となった. QT/RR解析はコントロールの評価に有用である.

## 10. Jervell and Lange-Nielsen症候群との鑑別が必要となる可能性のあるHDR症候群の1例

福岡市立こども病院循環器科

牛ノ濱大也, 成田 純任, 佐川 浩一

中村 真, 石川 司朗

学校心臓検診でQT延長を指摘されたHDR症候群の男児を経験したので報告する.

症例: 在胎33週1,796gで出生. 生後低カルシウム血症が持続し, 活性型Vit.Dの継続投与が行われた. 7歳時に特発性副甲状腺機能低下症(Ca 7.4mEq/dl, 高感度PTH < 100pg/ml), 両側性感音性難聴のためHDR症候群と診断され当院内分泌科で管理されていた. 中学校1年の心臓検診でQT延長を指摘され, 当初Jervell and Lange-Nielsen (JLN)症候群が疑われたが低Ca血症によるQT延長と判明し, 活性型Vit.Dの服用を確実にすることによりQT時間も正常化した.

まとめ: JLN症候群は, 急死の頻度が高いQT延長症候群であり, QT延長に両側性感音性難聴がある場合には最も心配される疾患である. 今回QT延長に両側性感音性難聴を合併した症例であったが, HDR症候群であり, 低Ca血症によるQT延長と判明した. 学校心臓検診においてQT延長

症候群が疑われる場合、詳細な病歴の確認とともに電解質チェックも考慮すべきである。

#### 11. LQT延長症候群の1家系

九州大学小児科

山口賢一郎

発端者は42歳女性(母親)。中学生時以降失神発作を繰り返し、循環器精査でQT延長症候群と診断。当院内科で加療中で、2006年に植込み型除細動器を装着。遺伝子診断ではHERG遺伝子に大きな欠失がみられ、LQT2の診断確定。家族内スクリーニングで2人の娘(失神の既往なし)にもQT延長所見があり、当科を紹介。長女13歳:QT/QTc = 0.41/0.42, Holter心電図ではQTcは最大0.57。次女10歳:QT/QTc = 0.47/0.47, Holter心電図ではQTcは最大0.63。この結果を踏まえ、2人に対してもテノミン内服を開始。しかし、遺伝子検査では、次女には母親と同じ部位に欠失がみられたが、長女には同部位の異常はなかった。

疑問点:長女に対しての治療は必要か? 発表に対し、フロアから「遺伝子検査の結果よりも心電図所見を信じるべきであり、治療の必要性はあると考えられる」との意見をいただいた。

#### 12. 胎児期に心室頻拍で発症し、出生後左腎瘻による水腎症治療後に軽快したLQTSの1例

福岡大学病院小児科

橋本 淳一, 林 仁美, 森 聡子

吉兼由佳子, 廣瀬 伸一, 濱本 邦洋

症例は、38w3d, 2,957g, Ap 6/8で出生した女兒。自然妊娠成立。在胎22w3dに胎児エコーで、両側水腎症を指摘。以後、羊水量に異常なく、子宮内発育も良好。在胎36w3d, 胎児エコーで心室頻拍が疑われた。出生直後の12誘導心電図・モニター心電図で、高頻度の心室性期外収縮(二段脈)とQT時間延長(QTc = 0.484)がみられた。ホルター心電図上、心室頻拍(TdP)が1日に200回程度頻発していたが、ほとんど10秒以内に自然消失していた。2生日、左腎瘻造設術施行。直後から期外収縮・心室頻拍ともに著減し、3生日以降は心室頻拍は全くみられなくなった。器質的心疾患として、肺動脈弁狭窄症・動脈管開存症がみられた。出生時の電解質異常やアシドーシスはみられなかった。後日の染色体検査で46,XX,add(7)(q-32)が確認されている。LQTの家族歴なし。胎児期からTdPを呈し、腎瘻による水腎症軽減後に軽快した、LQTSを経験したので報告した。本症例では、基礎心拍のほとんどが二段脈であり、正確なQTcの測定が困難であった。T波の形態および7番染色体の異常からLQT2が考えられたが、この点のみからでは判断は不可能である。また、腎瘻造設術によりTdPが消失したものの、それ以前に硫酸マグネシウム等による加療は考慮すべきであった。