

第 22 回九州小児不整脈研究会

会 期：2009 年 10 月 24 日（土）・25 日（日）

会 場：熊本

1. rate control に苦慮した ASD 術後の心房粗動に対し、landiolol を使用した 1 女児例

九州厚生年金病院 小児科

大山龍介，弓削哲二，城尾邦隆

生後 10 か月時に ASD II と診断。2 歳時に右側開胸で ASD Patch closure を施行。術後 leak あり，11 歳時に当院で再手術を行った。術後経過は良好であったが，術後 7 日にモニター心電図で頻脈を認めた。ATP 投与後の胸部誘導で F 波あり，AF と診断した。ATP や DC で一旦 sinus に戻るもすぐに再発し，ジゴキシンやベラパミルでの rate control も困難であった。今回，短時間作用型 β_1 選択的遮断剤であるランジオロールを投与し，rate control が可能であった症例を経験したので報告する。

2. 心機能低下を伴う修正大血管転位に合併した慢性心房細動の 1 例

国立病院機構長崎医療センター 小児科

桑原義典，吉田 祐，手島秀剛

症例は 36 歳，男性。幼児期に修正大血管転位症（心内短絡なし）と診断され，17 歳時に三尖弁逆流のため三尖弁置換術を施行された。残存三尖弁逆流がみられていたが，血行動態は安定していた。1998 年（25 歳）頃より時折，結滞を感じるようになり次第に頻度が増加。2002 年 5 月よりジギタリス内服を開始したが心房細動へ移行し，動悸を感じるようになってきた。同年 10 月に電氣的除細動（100J）を施行し，洞調律へ復帰。以後，心室性期外収縮の散発を認めるのみであったため，ジギタリス内服で経過を観察していたが，2008 年 1 月に C 型肝炎治療のためインターフェロン療法を行った所ジギタリス血中濃度が不安定高値となったためジギタリス内服を中止されていた。2008 年 4 月頃より心房細動が再発し胸部不快感などの症状が見られるようになってきたためジギタリスを再開したがコントロールできず，2008 年 6 月 30 日に除細動（150J）施行。洞調律へ復帰したが 3 週間後に心房細動再発。有症状のため同 8 月より amiodaron 内服を開始し，10 月 3 日に電氣的除細動（200J）を試みたが無効であった。以後，pircainide 内服も試みてみたが無効。2009 年 1 月より bepridyl 内服（200mg/d）を開始した所 3 月には洞調律へ復帰したが，QT 延長が認められたため段階的に薬剤減量を試みたところ 7 月に心房細動が再発。Bepridyl 再増量を行ったが効果なく，9 月に内服中止した。CTR=62%，肺うっ血なし。機能的左室の収縮能不良は顕著（LVIDd=54.5mm，FS=0.09）。

今後の管理について，心機能改善のため CRT 導入も考慮すべきであろうと考えられた。

3. 2 種類の頻拍発作を認めた新生児ループスの 1 例

九州大学病院 小児科

山村健一郎，永田 弾，池田和幸

母は Sjogren 症候群. 妊娠 26 週の胎児エコーで心嚢液, 腹水, 頻脈性不整脈(220bpm)を指摘された. 妊娠 34 週 1 日 3262g で出生. 抗核抗体 80 倍, 抗 SS-A 抗体(+), 116 倍, 抗 SS-B 抗体(-). 日齢 2 に 2:1 の心房粗動(220bpm)を認め, ジゴシン 0.025mg/day を開始し発作頻度は減少. 日齢 16 に HR 280bpm の AVRT を認めプロプラノロール 2.5mg/day 3x を追加し, 頻拍発作はほぼ消失. 皮疹・肝脾腫・血球減少も認め新生児ループスと診断したが, 日齢 61 に軽快退院した.

4. 洞機能不全が疑われる 14 歳女兒

長崎大学小児科

蓮把朋之, 本村秀樹

症例は 14 歳女兒で中学校入学時の心電図検診で異常を指摘され当院紹介. 心電図は安洞調律がなく, 補充調律や期外収縮が散見された. 剣道部に所属し, 今まで動悸, めまいなどの症状はない. 胸部単純写真, 心臓超音波は異常なし. 血液検査は BNP 28.9pg/ml, hANP 36.4pg/ml と軽度上昇あり. 運動負荷試験では心拍 100 以上で洞調律であった. ホルター心電図にポーズはなく, 心房頻拍の short run と心室性期外収縮が散発された. 診断として洞機能不全は? 部活動の制限は? BNP や hANP の上昇があるが今後のフォローアップは?

5. アブレーションで完治した tachycardia-induced cardiomyopathy 合併 EAT2 歳女兒例

小倉医療センター小児科

竹中 聡

【症例】2 歳 2 ヶ月女兒 【病歴】VSD フォロー中, 1 歳半で頻脈と心音異常を認め, 心筋障害合併 EAT と診断. 心拍 160bpm で心不全有. ジゴシン, β 遮断薬で 120bpm. 昨年同研究会では内服で成長による改善を期待と意見を頂くが, 妊娠を契機に外来受診困難と, 内服コンプライアンス低下から和歌山日赤病院でカテーテル焼灼術を施行. 【結果】起源は左心耳基部背側で焼灼成功. 無投薬で再発無. 【考察】高い成功率と QOL 向上から有効. 再発にはフォローが必要.

6. Narrow QRS 頻拍と wide QRS 頻拍をくり返す ASD 合併の重症心身障害児

柳川療育センター

濱本邦洋, 糸数直哉, 瀬川芳恵, 中川慎一郎

重症心身障害児大島分類 I の 12 歳男児. Large ASD 合併. 10 歳で Narrow QRS 頻拍(N-QRS-T)出現, verapamil(VPL) iv にて頻拍停止. 1 ヶ月後 Wide QRS 頻拍(W-QRS-T)出現, VPL iv にて頻拍停止. VPL 予防投与開始し 4.8mg/kg まで増量. その後 af 出現したため pilsicainide 3mg/kg 併用. しかし N-QRS-T, W-QRS-T をくり返した. 洞調律では δ 波はないが, N-QRS-T には逆行性 P 波を認め AVRT の可能性高い. W-QRS-T は上方軸・右脚ブロックで verapamil 感受性心室頻拍の可能性高い. Catheter ablation の検討が必要.

7. 完全房室ブロックに Torsade de Pointes を合併した 1 例

福岡市立こども病院・感染症センター 循環器科

牛ノ濱大也

【症例】10 歳女児。小学校 1 年生時心臓検診で完全房室ブロックを指摘された。それまで症状なく運動も普通に行っていた。8 歳時に精査加療を目的に当院に紹介となる。初診時診察所見に異常は認められなかった。安静時 12 誘導心電図：心拍数 42/分，完全房室ブロック，幅の狭い QRS 波形。QT 時間 0.532 秒 (QTc0.499)。トレッドミル運動負荷心電図 Bruce 法：Stage1-4，12 分間，最大心拍数 101/分。胸部レントゲン：心胸郭比 59.4%。心エコー：LVDd106%N，EF73%，心内構造正常。家族と協議しペースメーカー植え込みはせず D 禁とし経過観察とした。9 歳時 EPS：AH ブロック，HV 時間 35msec，SNRT953msec。その後も症状なく経過していたが本年 7 月に失神発作を生じ来院された。来院時心電図では図に示すように Torsade de Pointes を繰り返しており徐脈にともなう二次性 QT 延長症候群と診断し直ちに頸静脈的にペースメーカー (DDDR) 植え込みを行った。徐脈時の QT 延長の評価，無症状の AH ブロック患者に対するペースメーカー植え込みの適応について検討したい。

8. 出生時洞性徐脈・PAC 多発，6 歳時 JR があり，9 歳時 ARVC を疑った症例

久留米大学 小児科

岸本慎太郎，前野泰樹，寺町陽三，家村素史，須田憲治

(家族歴) 突然死あり。母，AVB，運動中 NSVT。(現病歴) 出生時，洞性徐脈・PAC 多発。6 歳，運動時失神。JR・PVC 散発認めたが drop out。9 歳，運動時失神。(検査所見) 12 誘導・Holter：CAVB，PVC。運動負荷：右室起源の多源性 PVC が直後から出現，Bruce stage3 で気分不良強く中止。エコー・MRI：左室緻密化障害様，右室拡大，脂肪変性は不明。血液検査：BNP 上昇無し。(治療方針) まず運動制限，ACEI，抗凝固療法開始。遺伝子検索・EPS 予定。(考察) ARVC で SSS・CAVB 合併の報告はある。今後，心筋症の精査を行い，不整脈を含む管理方針を決める。

9. 薬剤抵抗性の持続性心室頻拍を起こした Brugada 様の心電図所見を呈する 5 歳女児例

九州厚生年金病院 小児科

倉岡彩子，宗内 淳，城尾邦隆

【症例】5 歳 2 カ月 女児

【既往歴】重度精神運動発達遅滞

【家族歴】なし

【経過】1 カ月ほど吸気時喘鳴が持続，9 月某日朝から全身浮腫がみられ VT(HR250)と診断された。アミオダロンを含む複数の薬剤が無効であったが，気管内挿管し Mg 製剤投与開始後に自然停止した。回復後の心電図で右側胸部誘導での Coved 型 ST 上昇が見られた。心形態・心筋異常はなく，以前の心電図は正常で女児ではあったが，Brugada 症候群の可能性が否定できなかつたため遺伝子検査を提出した。SCN5A 変異は陰性で，気管切開後に心電図は正常化した。

10. 父親に原因不明の失神既往を有し、学校心臓健診で右側胸部誘導異常を指摘された 13 歳男児例

九州厚生年金病院 小児科

上田 誠, 大野拓郎, 倉岡彩子, 原卓也, 宗内 淳, 弓削哲二, 渡辺まみ江, 城尾邦隆

症例は 13 歳男児。中学校の心臓健診で、心電図で右側胸部誘導異常を指摘され精査目的で当科紹介受診。家族歴では父親が 46 歳時失神の既往あり。心電図では V1 から V3 まで ST 上昇, IRBBB であった。ST は saddle back 型で、ST 上昇の程度から Wilder type II と診断。Pilsicainide 負荷試験では優位な ST 上昇はなかった。また父親の心電図も患児と同様の心電図所見であった。父親も Pilsicainide 負荷試験では ST 上昇は認めなかった。Brugada 様心電図を有し無症状の症例は今後も慎重な外来フォローが必要である。

11. 管理に難渋しているカテコラミン誘発性多形性心室頻拍(CPVT)の一例

大分県立病院小児科

城尾正彦, 金谷能明

13 歳女児, 運動と関連した意識消失発作を繰り返している。トレッドミル心電図を施行したが有意な所見はなく、遺伝子検査にて RyR2 遺伝子に変異を認めた。意識消失の原因として CPVT を疑い、運動制限に加えインデラル・ワソランを内服しているが、意識消失を繰り返しており治療に難渋している。

最近、フレカイニドの有効性が示されてきていることからフレカイニドの内服開始の是非についてご意見を伺ったところ、フレカイニドの内服は効果が期待できるという意見をいただき投薬を開始することとした。

12. 無症候性致死性不整脈の管理について

大分県立病院小児科

金谷能明

【症例①】9 歳の女児。失神歴, 突然死の家族歴なし。学校心臓病健診で QT 延長を指摘。遺伝子検査で LQT1 変異を認め LQT1 と診断した。【症例②】12 歳の女児。失神歴なし。家族歴で姉が CPVT(RyR2 変異確認, 姉:十数回の失神歴あり)。突然死の家族歴なし。家族内検索により RyR2 変異を確認。運動負荷により PVC 誘発なし【症例③】37 歳の女性。失神歴なし。家族歴で長女と次女【症例②】が CPVT。家族内検索により RyR2 変異を確認。【検討事項】遺伝子診断がついた無症候性 LQT1, CPVT の治療, 管理をどうすべきか。