

## 第 26 回九州小児不整脈研究会

日 時：2013 年 10 月 19 日（土）～20 日（日）

会 場：アソシエート

会 長：田崎 考

### 1. 周産期に PAC with block を認め軽快したが突然死した 1 例

長崎大学病院小児科

福永啓文

新生児期の不整脈は自然軽快する例も多いが、QT 延長症候群など基礎疾患に伴うものでは生命にかかわる。一方で新生児早期の T 波の評価は難しく、鑑別が難しいこともある。症例は家族歴や母体膠原病のない新生児で胎児徐脈のため緊急帝王切開で出生した。生後は心室 rate80-90 台で PAC with block を認めたが日齢 5 以降に不整脈は消失した。日齢 21 に自宅にて心肺停止で発見された。QT 延長症候群による心事故の可能性は否定できない。QT は心拍が安定した部位で評価する。胎児不整脈では出生後に 12 誘導心電図が必要である。

### 2. 成人期に突然死を来した持続性異所性心房頻拍の一例

九州厚生年金病院小児科

長友雄作

症例は男児で、7 歳時に頻拍発作を認め、左房を起源とする異所性心房頻拍(EAT)と診断した。持続性 EAT で、ジゴシン・ $\beta$  ブロッカーの内服でレートコントロールを行った。軽度の心拡大(CTR 50%)・心機能低下(LVEF 55%)があったが、失神や動悸などの症状はなかったこと、洞調律は一度も記録されなかったことから、本人・家族はアブレーション治療を希望されず薬物治療を継続した。24 歳時のホルター心電図で心拍数 245 回/分の EAT を認めたため、アブレーションへ向けて電気生理学的検査を予定したがその半年後に突然死した。EAT で突然死した稀な症例であった。

### 3. 胎児期発症の左室心尖部起源心室頻拍の新生児例

九州厚生年金病院小児科

倉岡彩子

【症例】日齢 0, 男児。妊娠 38 週に胎児不整脈を指摘、心拍数 180 回/分が持続し緊急帝王切開で出生。心電図は心拍数 182 回の wide QRS 頻拍で、QRS は上方軸・右脚ブロックパターン。食道誘導心電図で房室解離を確認し左室心尖部起源の心室頻拍と診断、ATP・キシロカインは無効で DC で停止。エコーでは左室前乳頭筋に挿入する腱索の輝度亢進と左室

側壁から流出路への異常筋束あり。βブロッカーの内服を開始し外来フォロー中。

【考察】ATP・キシロカインは無効でベラパミル感受性心室頻拍と考えられるが、新生児の報告は少なく胎児期発症と思われる稀有な症例である。

#### 4. 心室細動に伴う失神発作のため ICD 植え込みを行った HOCM 女児例

独立行政法人国立病院機構長崎医療センター小児科

手島秀剛

家族性肥大型心筋症(父親)のため乳児期より当科外来 follow 中であつた。左室流出路狭窄のため6ヶ月時よりβ遮断剤内服を継続していた。自覚症状はなく臨床的には落ち着いていたが、BNPが上昇してきたため13歳時よりシベンズリン内服を追加。以後、心電図上の左室ストレインパターンおよびBNP値は改善し、左室流出路の圧較差も軽減していたが14歳時に心室細動に伴う失神発作を3回生じICD植え込みを行った。心電図所見及びBNP値より発作を予測することは困難であり、発作症例では早期のICD植え込みが必要と考えられた。

#### 5. 左室へのペーシング部位変更により心機能が改善した先天性完全房室ブロックの1例

九州大学病院小児科

鵜池清

【背景】先天性完全房室ブロックへの右室ペーシング後に拡張型心筋症を発症することが指摘されている。

【症例】月齢11の女児。胎児徐脈、胎児エコーで完全房室ブロックと診断。母体の抗SS-A抗体、抗SS-B抗体は高値。在胎37週出生後は心室55bpmのCAVB。日齢55にPM植込み(右室心尖部、VVIモード)を施行。術後4か月でEF70→31%、QRS108→136msec。月齢7に電極を左室前壁へ移動しEF79%、BNP225→35pg/mlと心機能改善を認めた。

【考察】右室ペーシング後早期に心機能低下をきたす症例もあり注意が必要である。

#### 6. 多彩な不整脈を呈した特発性拡張型心筋症の乳児例

佐賀大学小児科

飯田千晶

症例は1歳8か月女児。1歳6ヵ月健診で心音異常を指摘され、紹介・入院となった。入院時の診察・検査所見から特発性拡張型心筋症と考え、抗心不全治療で加療を開始した。入院2日目にslow VTが出現した。アミオダロンで消失したが、薬剤性肝障害のため中止を余儀なくされた。入院7・8日目にHR160台のnarrow QRS tachycardiaが出現。ATP静注を行ったところAFとなった後、自然に消失し洞調律に復帰した。以後、β blocker投与で再燃はなかった。さらに、経過中房室解離も間欠的に認められた。以上より本症例の多彩な不整脈は、心筋症による、心房筋を含む広範囲の心筋障害に起因していると考えた。