

## 外科的治療により根治し得た小児期心室頻拍の一例

(昭和63年2月1日受付)

(昭和63年7月6日受理)

滋賀医科大学小児科

藤野 英俊 藤関 義樹 西島 節子 島田 司巳

同 第二外科

麻柄 達夫 森 渥 視

**key word** : 心室頻拍, 右室流出路起源, 外科的治療

### 要 旨

失神発作を繰り返す薬剤抵抗性心室頻拍の6歳男児に対して外科的治療を行い、頻拍を根治し得た。術前の電気生理学的検査では頻拍を誘発できなかったが、期外収縮の心内膜マッピングにより右室流出路起源と推定した。術中心外膜マッピングでは、肺動脈弁直下に最早期興奮部位を確認し、同部位でのペースマッピングにより頻拍の focus と同定した。次に、体外循環下に心筋切除術と周辺に、冷凍凝固術を加えて手術を終了した。術後経過は良好で、現在のところ失神発作はみられていない。

心室頻拍の外科的適応は、術前の電気生理学的検査において再現性よく頻拍が誘発され、詳細な心内膜マッピングが行える例とされている。しかし、右室起源の心室頻拍例では手術時の操作性が良好であることから、術前に頻拍が誘発できない例でも積極的に手術適応を考慮すべきであると考えられた。

心室頻拍は小児期では稀な疾患であるが、学童期の突然死に関連する重要な心疾患であり、失神発作を繰り返す症例については内科的治療に苦慮することも少なくない。一方、薬剤抵抗性心室頻拍に対しては、近年積極的に外科治療が行われており、成人例では虚血性心疾患に伴う症例について良好な成績が報告されている<sup>1)~3)</sup>。今回我々は、失神発作を繰り返す薬剤抵抗性心室頻拍の6歳男児に外科治療を行い、頻拍発作を根治し得た。本例は、心室頻拍根治術例としては本邦最年少例と思われるので、文献的考察を加えて報告する。

症例 : K.Y. 6歳男児

家族歴に心疾患や突然死した例はない。2歳時に熱性けいれんで某病院に入院した際、心室性期外収縮を指摘され、精査治療目的で3歳時に当科を紹介された。外来でのHolter心電図にて非持続性心室頻拍が認められ、また3歳頃より失神発作がみられるようになったため、disopyramide投与が開始された。しかし、そ

の後も失神発作のコントロールは不良で、年数回の発作を起こしていたため、5歳1カ月時に第一回の心臓カテーテル検査及び電気生理学的検査を行った。Holter心電図上の心室頻拍(図1)は、頻拍レート165/分、また安静時12誘導心電図では(図2)、期外収縮は左脚ブロックパターンで、電気軸は76°であり、Holter心電図で捉えられた非持続性心室頻拍は期外収縮と同型であった。このことから、頻拍発作の起源は右室流出路であることが推測された<sup>4)</sup>。トレッドミル運動負荷試験では、運動負荷により心室性期外収縮は完全に抑制され、心室頻拍は誘発されなかった。電気生理学的検査では、心室性期外収縮が頻発するため確実な心室ペーシングが出来ず、頻拍の誘発が行えなかった。同時に行った右室造影では、Arrhythmogenic right ventricular dysplasiaの所見はなく、右室心内膜心筋生検では心筋炎やその他異常な所見はみられなかった。

頻拍発作が誘発できないため、有効な薬剤選択が行えず、propranolol投与で経過を観察したが、退院後も失神発作を繰り返した。以後、amiodarone, disopyr-

別刷請求先 : (〒520-21) 滋賀県大津市瀬田月輪町  
滋賀医科大学小児科 藤野 英俊

amide と diltiazem の併用に薬剤を変更したが失神発作のコントロールができず、5歳9カ月時に外科的治療を前提として第2回目の心臓カテーテル検査を行った。

身体所見：栄養、体格は中等度、胸部では心雑音を聴取せず、また腹部では肝・脾腫を認めなかった。神経学的にも異常所見を認めなかった。

電気生理学的検査：静脈麻酔下に大腿静脈を経皮的に穿刺し、6F、4極の電極カテーテルを高位右房と右心室内マッピング用に留置した。マッピングポイントとして、右室流出路、流入路のそれぞれ2点、心尖部に1点設定して心内膜マッピングを行ったところ、肺

動脈弁直下の右室流出路が体表面心電図の期外収縮の最早期興奮部位であることが判明した(図3)。また、同部位での fragmented activity や遅延電位 (delayed potential) は認められなかった。ペースマッピングでは、右室流出路の肺動脈弁直下において期外収縮と同型の心室ペースング波形が得られ、同部位が心室頻拍の focus であると考えられた。一方、高位右房あるいは右室心尖部でのペースト刺激、プログラム刺激では、種々の基本刺激や S1S2S3 法を行っても心室頻拍が誘発できなかった。また、頻拍が持続性でないため、entrainment 現象の有無や頻拍の単一刺激に対する反応性についても検討できなかった。

以上の臨床電気生理学的検査より、右室流出路起源の心室頻拍と診断し、6歳3カ月時に心室頻拍根治術を行った。

術中心外膜マッピングおよび手術所見：胸骨正中切開にて心臓に達したが、肉眼的には右室の非薄化や脂肪変性、あるいは腫瘍などの所見は認められなかった。右室前壁に9点のマッピングポイントを設定し、うち1点を reference point として縫着し術中電気生理学的検査を行った(図4)。各マッピングポイントにおいて、双極の電極カテーテルにより期外収縮の心外膜マッピングを行ったところ、右室流出路自由壁の肺動脈弁直下が最早期興奮部位であった。また、ペースマッピングでも、同部位での心室刺激により期外収縮と同型の肢誘導心電図波形が得られ(図5)、この部位が心室頻拍の起源部位であると診断した。

次に体外循環下で先に診断した起源部位を中心に直径約3cmの心筋切除を行い、切除部位の周辺と、右室流出路の心内膜側を中隔側まで十分に、-60℃で冷凍凝固を加えた。切除部位は Gore tex 人工血管の一部を用いて閉鎖し手術を終了した。

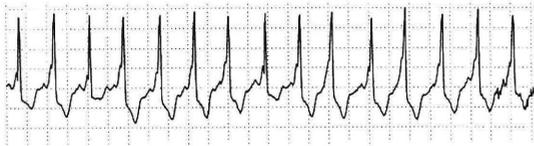


図1 発作時心電図  
ホルター心電図に記録された非持続性心室頻拍

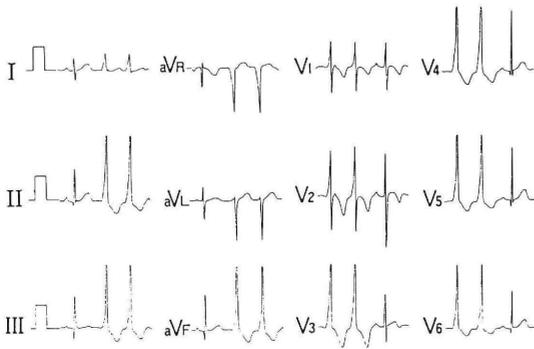


図2 12誘導心電図

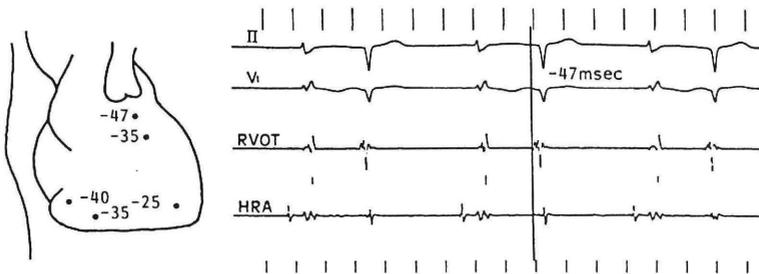


図3 術前心内膜マッピング

肺動脈弁直下の右室流出路が、期外収縮時において心電図上IIあるいはV1誘導上のR波開始時点より47msec早く興奮しており、最早期興奮部位とした。

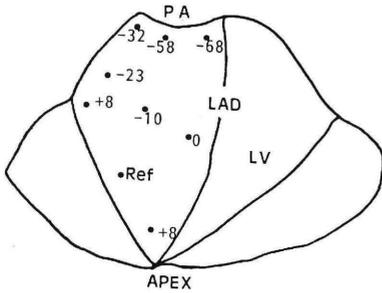


図4 術中心外膜マッピング

肺動脈弁直下の右室流出路で、最も心室中隔側が最早期興奮部位であった。Ref: reference point

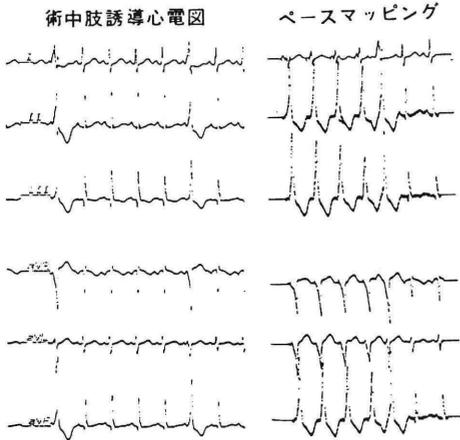


図5 術中ペースマッピング

最早期興奮部位でのペースマッピングを示す。肢誘導心電図の期外収縮とほぼ同型と判断した。

術後経過：術後は特に合併症もみられず、モニター心電図上も心室性期外収縮は殆どみられなかった。術後Holter心電図では(図6)、単発ないし2連発までの心室性期外収縮は散見されたが、非持続性心室頻拍は認められなかった。現在抗不整脈剤は投与せず外来経過観察中であるが、失神発作はみられていない。

なお、切除心筋は病理学的に細胞浸潤や線維化などの異常所見はみられなかった(図7)。

考案

小児期の心室頻拍については、近年多くの臨床的、電気生理学的報告がなされるようになってきた<sup>5)~11)</sup>。一般に成人の虚血性心疾患に関連した心室頻拍と異なり、基礎心疾患を持たない症例では、予後は良好であるとした報告が多い<sup>5)8)10)11)</sup>。しかし、運動誘発性や、高心拍(150/分以上)の心室頻拍は突然死の予後因子として重要とする報告もある<sup>7)9)</sup>。また、小児期の心室頻拍としては、乳幼児期の心臓腫瘍や<sup>10)</sup>ファロー四徴症術後における心室頻拍<sup>10)16)17)</sup>など小児に特異な症例がある事が知られている。

治療に関しては、基礎心疾患のない無症状の症例では抗不整脈剤投与の必要はないとする意見もあるが<sup>5)8)14)</sup>、我々は現在のところ失神などの症状のない例においても、頻拍レートの早い例や、心機能の悪い例、基礎疾患を合併する例では、心室頻拍は危険な不整脈として薬剤投与を行うべきではないかと考えている。当科では、心室頻拍の患児に対し全例、観血的電気生理学的検査によりその発作機序を推定し、反復電気生

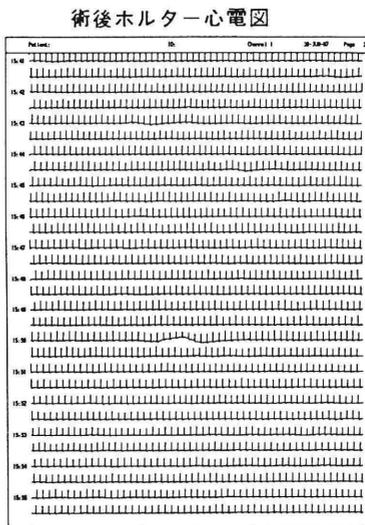
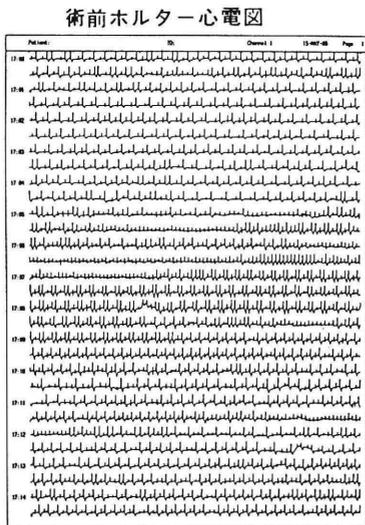


図6 術前、術後ホルター心電図

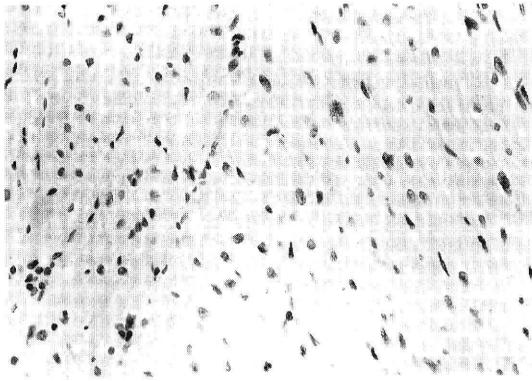


図7 切除心筋標本  
細胞漫潤や繊維化などの異常所見は認められない。

理的検査により急性薬効評価から発作予防薬を決定している<sup>15)</sup>。しかし、本例においては、頻拍が種々の刺激方法によっても誘発できないため適切な発作予防薬の選択が行えず、また従来からある抗不整脈剤や治験的な薬剤によっても失神発作をcontrolできないため、外科的治療の適応と判断した。

右室流出路起源の非虚血性心室頻拍は、臨床的には器質的心疾患が少なく<sup>16)</sup>、安静時12誘導心電図は正常で、発作は運動負荷試験で誘発され易い<sup>16)17)</sup>と言われている。一方、この種の心室頻拍は、電気生理学的には、電気的刺激にて誘発され難く<sup>16)~19)</sup>、arrhythmogenic right ventricular dysplasiaと異なりdelayed potentialやfragmentationが右室流出路で記録されない<sup>16)</sup>、Isoproterenol 負荷にて誘発可能な症例も多く、治療はPropranololが有効な症例が多い<sup>16)17)19)</sup>、などの特徴があり、特有な心室頻拍のグループを形成していると言える。本例においては、基礎心疾患を有さず、電気生理学的検査では誘発できないところは文献上にみられる特徴と類似点もあるが、Propranololなどの薬剤は有効でなく、最終的には外科的治療となった。これまでも、右室流出路起源の心室頻拍で失神発作を繰り返し、薬剤不応性のため手術治療を行った症例<sup>18)</sup>の報告があり、頻拍の薬剤に対する反応性はこれまでの報告で考えられている以上に個人差が大きいと思われる。

本例の電気生理学的な発作機序は、右室のバースト刺激やプログラム刺激にて発作は誘発できず、心内膜マッピングにてdelayed potentialなど認められないことより、異所性自動能亢進によるものと考えるのが妥当である。右室流出路起源の心室頻拍については、

異所性自動能亢進と考えられる症例が多く報告されている<sup>16)18)19)</sup>。本例は、頻拍発作が誘発できないため、発作時のentrainment現象やoverdrive accelerationを確認できず、安静時心電図でも二段脈や多くみられていることより、reentryやtriggered activityによるものも否定できない。一方、頻拍の起源部位に関しては術前、術中の電気生理学的検査により肺動脈弁直下の右室流出路自由壁であると診断した。しかし、頻拍のfocusが流出路中隔側にあった場合も、今回focusと同定した部位のすぐ心内膜側にあるため、心外膜マッピングの結果としては同様に肺動脈弁直下で最も中隔側よりの自由壁になることが考えられる。術中のベスマッピングの結果から頻拍のfocusはおそらく自由壁面と考えるが、右室流出路中隔側起源の心室頻拍であって、心筋切除に併用した冷凍凝固術によりfocusを破壊した可能性も残されている。

従来、心室頻拍の手術適応は術前の電気生理学的検査にて再現性よく頻拍が誘発される例とされていた<sup>20)21)</sup>。その理由としては、術中マッピングの際に、麻酔などの影響により頻拍が誘発できない可能性があること、多源性心室頻拍では術中全ての発作を誘発できない恐れがあること、壁在血栓や手技的な問題のため心内膜マッピングが行い得ないことがあるためなどがあげられる。このため、術前の電気生理学的検査において頻拍を誘発して詳細な心内膜マッピングを行い、頻拍のfocusを決定する必要があるとされている<sup>20)</sup>。一方、前述のごとく、右室流出路起源の非虚血性心室頻拍では発作が誘発できない例が多く、薬剤抵抗性の難治例において外科的治療を考慮する際にその適応が問題となる。最近、向井らは電気刺激にて誘発が困難であった右室流出路起源心室頻拍に対し、術中マッピングにより頻拍を根治し得たと報告しており、右室流出路起源の非虚血性心室頻拍では、術前の電気生理学的検査で誘発できない場合でも新たな手術適応になると述べている<sup>22)</sup>。右室起源の心室頻拍根治術では術中マッピングの視野が得やすくマッピング操作も容易で、左室側の心室頻拍と比較して詳細なマッピングが可能のため、術中マッピングだけでも多くの情報を得ることができる。また、解剖学的にも心内膜側までかなり広範囲にわたり冷凍凝固術を行なうことが可能である。術前に誘発不可能であってもこのような手術時の利点から考えて、心内膜マッピングである程度のfocusが同定できた場合、右室起源の心室頻拍例では積極的に手術適応を考慮すべきであると考えられる。

諸外国においては、小児期の難治性不整脈に対して手術例が多く報告されている<sup>23)~26)</sup>。心室頻拍では、乳児期の incessant type の心室頻拍<sup>23)</sup>や、Fallot 四徴症術後の症例<sup>25)26)</sup>に対して、積極的に外科治療が行われており、小児期においても薬剤抵抗性心室頻拍では手術治療が一つの治療方針になっている感がある。また、抗不整脈剤には不整脈を悪化させる効果 (proarrhythmic effect) もあることが知られているほか、長期間の薬剤投与が小児の成長に悪影響を及ぼす可能性をも考慮する必要がある。外科的治療はこれに比し根治的療法であり、適応はもっと広げられるべきであると考えられる。国内においては、各施設とも心室頻拍で管理困難な症例があると思われるが、小児科領域からの報告は少なく、我々の調べた限りでは心室頻拍に対する根治術例としては本例が最年少と思われる。近年の臨床電気生理学的検査法の進歩により、頻拍の発生機序、focus の同定は可能であり、小児科領域においても薬剤抵抗性の頻拍性不整脈症例に対し、積極的に外科治療を考慮すべきであると考えられる。

#### 文 献

- 1) Harken, A.H., Josephson, M.E. and Horowitz, L.N.: Surgical endocardial resection for the treatment of malignant ventricular tachycardia. *Ann. Surg.*, 190: 456—460, 1979.
- 2) Guiraudon, G., Fontaine, G. and Frank, R.: Encircling endocardial ventriculotomy: A new surgical treatment for life-threatening ventricular tachycardias resistant to medical treatment following myocardial infarction. *Ann. Thrac. Surg.*, 26: 438—444, 1978.
- 3) Harken, A.H., Horowitz, L.N. and Josephson, M.E.: The surgical management of ventricular tachycardia. *Ann. Surg.*, 30: 499—508, 1980.
- 4) Holt, P., Curry, P.V.L., Smallpiece, C., Deverall, P. and Yates, A.: Ventricular arrhythmias: A guide to their localization. *Br. Heart J.*, 53: 417—430, 1985.
- 5) Bergdahl, D.M., Stevenson, J.G., Kawabori, I. and Guntheroth, W.G.: Prognosis in primary ventricular tachycardia in pediatric patients. *Circulation*, 62: 897—901, 1980.
- 6) Vetter, V.L., Josephson, M.E. and Horowitz, L.N.: Idiopathic recurrent sustained ventricular tachycardia in children and adolescents. *Am. J. Cardiol.*, 47: 315—322, 1981.
- 7) Rocchini, A.P., Chun, P.O. and Dick, M.: Ventricular tachycardia in children. *Am. J. Cardiol.*, 47: 1091—1097, 1981.
- 8) Fulton, D.R., Chung, K.J., Tabakin, B.S. and Keane, J.F.: Ventricular tachycardia in children without heart disease. *Am. J. Cardiol.*, 55: 1328—0000, 1985.
- 9) Deal, B.J., Miller, S.M., Scagliotti, D., Prechel, D.P., Gallastegui, J.L. and Hariman, R.J.: Ventricular tachycardia in a young population without overt heart disease. *Circulation*, 73: 1111—1118, 1986.
- 10) Garson, A., Smith, R.T., Moak, J.P., Ross, B.A. and McNamara, D.G.: Ventricular arrhythmias and sudden death in children. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 5: 130B: 1333B, 1985.
- 11) 松島正気, 長島正実, 小川昭正, 奥村直哉, 兼子哲一, 大須賀明子, 矢崎雄彦, 岡島光浩: 小児の心室頻拍症の臨床的検討. *日小循環誌*, 2: 321—328, 1987.
- 12) Garson, A., Nihill, M.R., McNamara, D.G. and Cooley, D.A.: Status of the adult and adolescent following repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 59: 1232—1240, 1979.
- 13) Dunnigan, A., Pritzker, M.R., Benditt, D.G. and Benson, D.W.: Life threatening ventricular tachycardia in late survivor of surgically corrected tetralogy of Fallot. *Br. Heart J.*, 52: 198—206, 1984.
- 14) Leclercq, J.F. and Slama, R.: Paroxysmal ventricular tachycardia in patients with apparent normal heart. *Medical management of cardiac arrhythmias*. Edited by Kulbertus. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1986, p. 140—152.
- 15) 藤野英俊, 西島節子, 藤関義樹, 島田司巳: 小児の心腔内留置カテーテルによる反復電気生理学的検査法. *日小循環誌*, 3: 79, 1987 (抄).
- 16) Buxton, A.E., Waxman, H.L., Marchlinski, F.E., Simson, M.B., Cassidy, D. and Josephson, M.E.: Right ventricular tachycardia: Clinical and electrophysiological characteristics. *Circulation*, 68: 917—927, 1983.
- 17) Palileo, E.V., Ashley, W.W., Swiryn, S., Bauernfeind, R.A., Satrasberg, B., Petropoulos, A.T. and Rosen, K.M.: Exercise provokable right ventricular outflow tract tachycardia. *Am. Heart J.*, 104: 185—193, 1982.
- 18) Holt, P.M., Wainwright, R.J. and Curry, P.V.L.: Right ventricular outflow tract tachycardias in patients without apparent structural heart disease. *Int. J. Cardiol.*, 10: 99—110, 1986.
- 19) Wu, D., Kou, H.C. and Hung, J.S.: Exercise-triggered paroxysmal ventricular tachycardias: A repetitive rhythmic activity possibly related to afterdepolarization. *Ann. Inter. Med.*,

- 95: 410—414, 1981.
- 20) Josephson, M.E., Horowitz, L.N., Spielman, S. R., Waxman, H.L., Greenspan, A.M.: Role of catheter mapping in the preoperative evaluation of ventricular tachycardia. *Am. J. Cardiol.*, 49: 207—220, 1982.
- 21) Wetstein, L., Landymore, R.W. and Herre, J. M.: Current status of surgery for ventricular tachyarrhythmias. *Surg. Clin. North Am.*, 65 a: 571—594, 1985.
- 22) 向井恵一, 三崎拓朗, 松永康弘, 九沢 豊, 品川 誠, 岩 喬: 電気的刺激による誘発が困難であった心室頻拍に対する外科治療. *心臓ペースング*, 3: 207, 1987 (抄).
- 23) Garson, A., Gillette, P.C., Titus, T.L., Hawkins, E., Kearney, D., Ott, D., Colley, D.A. and McNamara, D.G.: Surgical treatment of ventricular tachycardia in infants. *N. Eng. J. Med.*, 310: 1443—1445, 1984.
- 24) Gillette, P.C., Garson, A., Hesslein, P.S., Karpawich, P.P., Tierney, R.C., Cooley, D.A. and McNamara, D.G.: Successful surgical treatment of atrial, junctional, and ventricular tachycardia unassociated with accessory connection in infants and children. *Am. Heart J.*, 102: 984—991, 1981.
- 25) Ott, D.A., Garson, A., Cooley, D.A. and McNamara, D.G.: Definitive operation for refractory cardiac tachyarrhythmias in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 90: 681—689, 1985.
- 26) Harken, A.H., Horowitz, L.N. and Josephson, M.E.: Surgical correction of recurrent sustained ventricular tachycardia following complete repair of tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 80: 779—781, 1980.

### Successful Surgical Correction of Medically Refractory Ventricular Tachycardia —A Case Report—

Hidetoshi Fujino, Yoshiki Fujiseki, Setsuko Nishijima, Morimi Shimada, Tatsuo Magara\* and Atsumi Mori\*

Department of Pediatrics and Second Surgery\*, Shiga University of Medical Science

A 6 year-old boy, who had had refractory and non-sustained ventricular tachycardia, was successfully treated by operative measures.

In preoperative electrophysiologic study, the ventricular tachycardia could not be induced by programmed and burst stimulation. Endocardial catheter mapping of spontaneous ventricular premature beat disclosed that the site of the earliest ventricular activation was located in the right ventricular outflow tract. By intraoperative electrophysiologic study, the earliest activation was to be in the right ventricular outflow tract just beneath the pulmonary valve, and the pace mapping further confirmed to be in the same as the tachycardia focus. On cardiopulmonary bypass, myocardial resection was performed and followed by cryosurgery around the resection site. After the operation, he has been free from syncopal attack without any medical treatment.

It is now commonly accepted that the surgical treatment should be indicated for the patients whose tachycardia can be induced by electrical stimulation and its focus identified by endocardial catheter mapping during tachycardia preoperatively. The patients with right ventricular tachycardia provides the wide operative field so that operative manipulations, such as intraoperative mapping, are easier than left ventricular tachycardia.

We conclude that the patient with medically refractory tachycardia of right ventricular origin is aggressively selected to surgical treatment because of its easy intraoperative procedures, even if their tachycardia cannot be induced by electrical stimulation before surgery.