

多彩な心電図所見を示し完全房室ブロックに至った女児例

杉山 央¹⁾, 駒井 孝行¹⁾, 星合美奈子¹⁾, 川田 康介¹⁾
 丹 哲士¹⁾, 内藤 敦¹⁾, 角野 敏恵¹⁾, 土橋 美紀¹⁾
 中澤 眞平¹⁾, 岩原 正純²⁾

山梨医科大学小児科¹⁾, 順天堂大学浦安病院小児科²⁾

Key words :

WPW症候群, 完全左脚ブロック,
完全房室ブロック, 心筋障害

Progressive Cardiac Conduction Disturbance and Pre-excitation Syndrome

Hisashi Sugiyama,¹⁾ Takayuki Komai,¹⁾ Minako Hoshiai,¹⁾ Yasusuke Kawada,¹⁾ Tetsushi Tan,¹⁾
 Atsushi Naito,¹⁾ Toshie Kadono,¹⁾ Miki Tsuchihashi,¹⁾ Masazumi Iwahara,²⁾ and Shinpei Nakazawa²⁾

¹⁾Department of Pediatrics, Yamanashi Medical University, ²⁾Department of Pediatrics, Urayasu Hospital, Juntendo University, Japan

A case of progressive cardiac conduction disturbance and pre-excitation syndrome was reported. Arrhythmia was noted in this patient during the fetal period, and she was diagnosed with premature ventricular contraction after birth. Complete left bundle branch block was noted at 4 months of age. Subsequently, Wolff-Parkinson-White syndrome was revealed at the age of 2 years. Her electrocardiogram showed complete atrioventricular block at the age of 8 years. Intracardiac electrocardiography showed that complete atrioventricular block was due to A-H block and not by extension of left bundle branch block. Echocardiography and myocardial scintigraphy showed irreversible myocardial damage at the left ventricular anterior wall and interventricular septum. These examinations suggested that local cardiomyopathy caused various conduction disturbances and pre-excitation syndrome. We plan to follow the patient carefully while considering pacemaker implantation.

要 旨

出生時から多彩な心電図所見を呈し、完全房室ブロックに至った症例を報告する。胎児期から不整脈に気付かれ、出生後の心電図で散発する心室性期外収縮を認めた。経過により生後4カ月で間歇的左脚ブロックが出現し、その後2歳11カ月でWPW症候群の心電図を示した。さらにKent束の伝導と房室伝導が障害され8歳時には完全房室ブロックに進行した。完全房室ブロックは左脚ブロックからの進展ではなく心房-His束間ブロックと診断した。補充調律の部位は房室結節周囲と推測されるが、左脚ブロックがあるため心電図上左脚ブロック型のQRS波形を示した。心エコーおよび^{99m}Tc-tetrofosmin心筋シンチグラムでは心室中隔から左室前壁の心筋障害が示唆され、局所的で進行性の心筋障害が疑われた。本症例における刺激伝導系の障害は進行性であり、複数の部位に伝導障害が存在すると推定されることから今後伝導障害が進行する可能性があり、ペースメーカーの適応を考慮しながら注意深い経過観察が必要と考えられた。

はじめに

成人における完全左脚ブロックは虚血性心疾患、高血圧、大動脈疾患に合併することが多いとされている。しかし、小児期では先天性左脚欠損の報告もあるが、手術に関連したものを除くと極めてまれである^{1,2)}。また、小児期にみられる完全房室ブロックの多くが先天性であり、後天性の完全房室ブロックが小児期に出現することは少ない。今回、われわれは出生時から多彩な心電図所見を示し完全房室ブロックに至った女児を経験したので、伝導障害の機序の推定を中心に報告する。

症 例

1. 患者
9歳4カ月女児
2. 主訴
刺激伝導系障害の精査
3. 現病歴
在胎34週から胎児不整脈が出現した。在胎37週、出生時体重2,424g, Apgar 1分後9点で出生した。生後2日目から心雑音を聴取され、心エコー検査等から傍膜様部心室中隔欠損(以下、VSDと略す)と径5mmの2次孔心房中隔欠損(以下、ASDと略す)と診断された。また、心

平成13年4月13日受付
平成14年3月20日受理

別刷請求先: 〒409-3898 山梨県中巨摩郡玉穂町下河東 1-110
山梨医科大学小児科 杉山 央

電図上心室性期外収縮の存在を認めた。VSD, ASDは1歳時には自然閉鎖が確認された。以後、後述の通り年齢とともに多彩な心電図波形を示し、8歳7カ月から完全房室ブロックに移行した。今回基礎疾患の有無の検索と電気生理学的検査を目的に入院となった。

4. 家族歴, 既往歴

特記すべきことなし。母にSLE症状はなく、抗核抗体は陰性である。

入院時検査所見

1. 血液生化学的検査

血液像, 生化学的検査で異常はみられなかった。抗核抗体は陰性で抗SS-A抗体, 抗SS-B抗体いずれも陰性であった。CK, 心筋トロポニンTは正常であった。

2. 胸部X線写真

異常なし。心胸郭比は50%

3. 心電図

1) 安静時心電図

完全房室ブロック, 左脚ブロック型補充調律 (Fig. 1)。

2) トレッドミル運動負荷心電図

負荷前QRS波は64bpmから最大負荷102bpmまで増加した。P波は負荷前75bpmから136bpmに増加した。

3) 薬物負荷心電図

硫酸アトロピン静注により負荷前QRS波は65bpmから負荷後72bpmまで増加した。P波は83bpmから103bpmまで増加した。プロタノールの追加静注によりさらにQRS波は83bpmまで増加, P波も115bpmまで増加した。

4) ホルター心電図

最小心拍数45bpm, 最大心拍数80bpm, 平均心拍数59bpm, ほぼ完全房室ブロックであるが, 房室伝導をまれに認めた。

5) 心エコー図

心室中隔のエコー輝度が増強し, thickeningがみられず同部位の壁運動異常がみられた (Fig. 2)。左室拡張末期径は42mmで, 左室駆出率は80%であった。その他, 心内奇形は認めなかった。

6) ジピリダモール負荷^{99m}Tc-tetrofosmin心筋シンチグラム

心室中隔に強いperfusion defectを

認め, 安静時再静注でもfill inしなかった (Fig. 3)。

7) 心血管造影

左室造影で左室拡張末期容量121ml (正常予測値の101%), 左室駆出率は62%, 中隔の壁運動異常がみられた。選択的冠動脈造影で異常はみられず, 右冠動脈房室結節枝, 中隔枝, 前下行枝は正常であった。心腔内心電図でHis束-心室伝導時間は35msecであり, ブロック部位は心房-His束間と診断した (Fig. 4)。

8) 右室心内膜心筋生検

炎症細胞浸潤, 心筋間質の線維化, 心筋細胞の錯綜配列, 心筋細胞の減衰はなかった。

心電図の推移

出生時からの心電図経過を示す。

1. 出生時

正常洞調律で左脚ブロック型の心室性期外収縮が散発している (Fig. 5)。

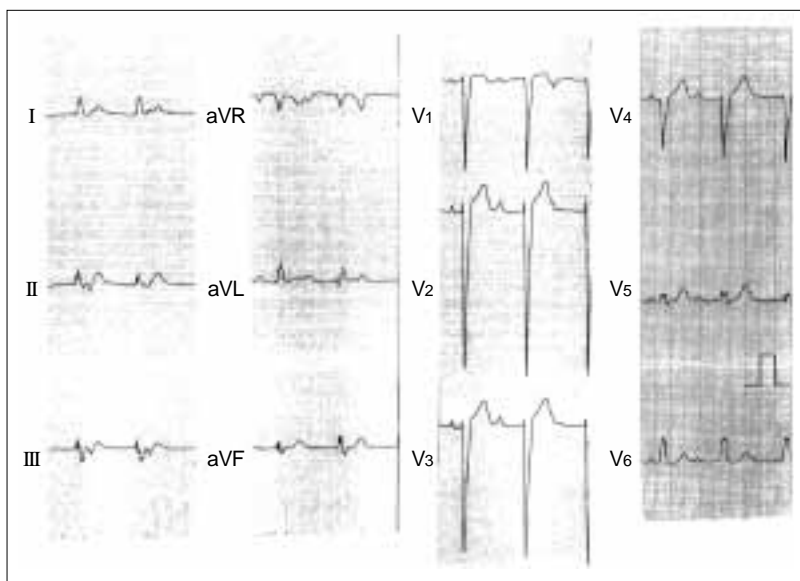


Fig. 1 ECG obtained at the age of 8 years and 7 months showing complete atrioventricular block.

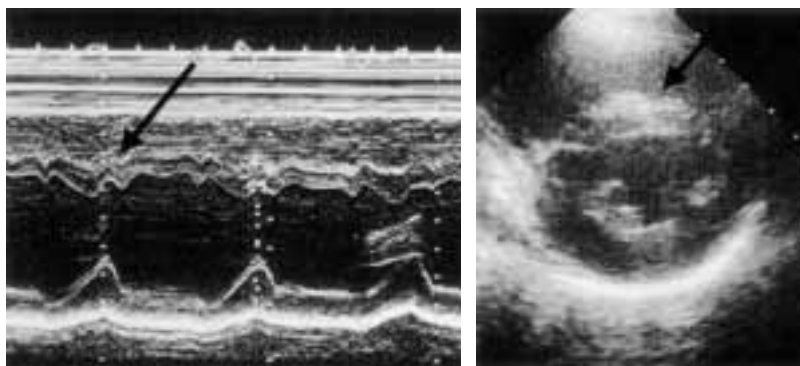


Fig. 2 Echocardiogram showing akinesia and non-thickening of the wall at the interventricular septum.

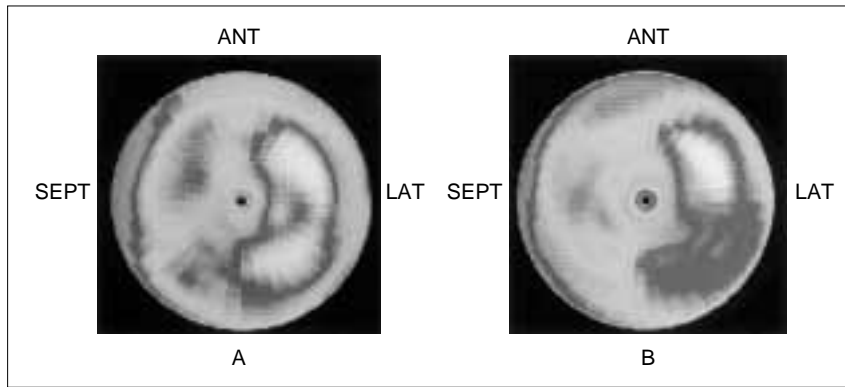


Fig. 3 A Dipyridamole-loading
B Reinjection at rest
Dipyridamole-loading myocardial scintigram showing marked perfusion defect in the interventricular septum.

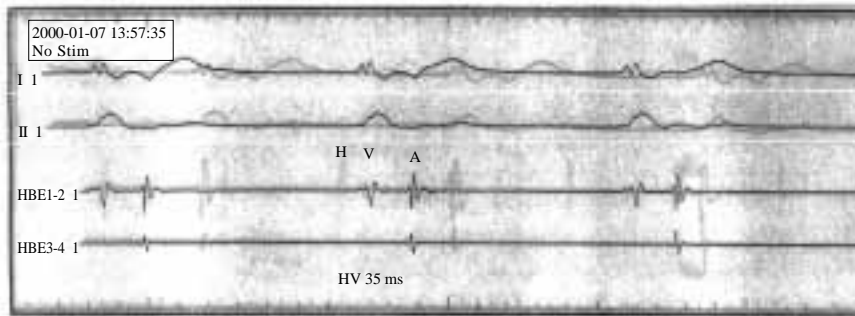


Fig. 4 His bundle ECG
Atrial-His bundle branch block was responsible for complete atrioventricular block. His bundle-ventricular conduction time was constantly 35 msec.

2. 4 カ月
完全左脚ブロックになる(Fig. 6).
3. 9 カ月
正常洞調律に復す(Fig. 7).
4. 2 歳 8 カ月
再び完全左脚ブロック型の調律に戻る .
5. 2 歳 11 カ月
WPW型心電図の調律を基本調律とし、ときに完全左脚ブロック型調律と交互に出現する(Fig. 8).
6. 3 歳 2 カ月
WPW型心電図のみの調律となる(Fig. 9).
7. 7 歳 7 カ月
完全左脚ブロック型心電図に戻る . また、心電図記録中Wenckebach型II度房室ブロックを起こす(Fig. 10).
8. 8 歳 7 カ月
完全房室ブロックに移行する(Fig. 1).

考 察

4 カ月時は洞調律で左脚ブロック型のQRS波形を示していたが、9 カ月時には正常洞調律に回復していることから左脚ブロックはこの時点では間歇的であると考えられる . 2 歳 8 カ月にはデルタ波が顕在化しWPW症候群の基本調律と洞調律で左脚ブロック型の波形との2 段脈を形成していることから、Kent束を介しての伝導も左脚

ブロックと同様に間歇的である . 3 歳 2 カ月ではWPW型心電図が安定し、Gallagherらによる標準12誘導心電図から推測されるKent束部位は右室前壁または前中隔に存在する³⁾ . 一般に、WPW症候群が顕在化し心電図でデルタ波が明らかになるのは学童期以降と考えられているが⁴⁾、本症例もこの時期に顕在化してきたと推測される . 本症例は、上室性頻拍を疑われるような症状はみられないことからreentryを形成した証拠はない . その後7 歳 7 カ月にはKent束の伝導が悪くなり、再び洞調律で完全左脚ブロック型心電図に戻る . 以降Kent束の伝導が回復することはない . また、Wenckebach型のII度房室ブロックを起こしており、伝導障害部位は左脚のみでなく房室結節にも存在することが推測される . 最終的には本症例は房室ブロック(A-Hブロック)を起こし完全房室ブロックに至った . 完全房室ブロックでは左脚ブロック型補充調律を示す場合の調律起源は右脚または右室と考えるのが一般的であるが、本症例は以前から左脚ブロックが認められていることや心腔内心電図でブロック部位がA-Hであることが証明されており、運動負荷試験、硫酸アトロピン静注による心拍数の増加がそのことを裏付けている . すなわち、本症例の完全房室ブロックは左脚ブロックに右脚の伝導障害が加わって完全房室ブロックに進行したのではなく、左脚ブロックの存在していたところにA-Hブロックが別に起きたと考えられる . そのため

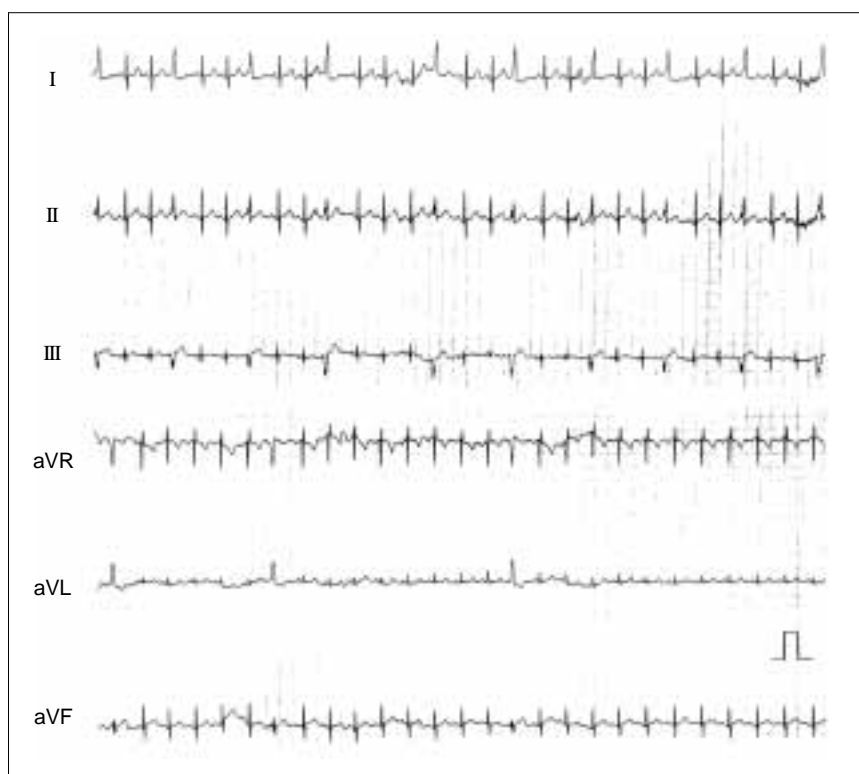


Fig. 5 Premature ventricular contractions were observed frequently at birth.

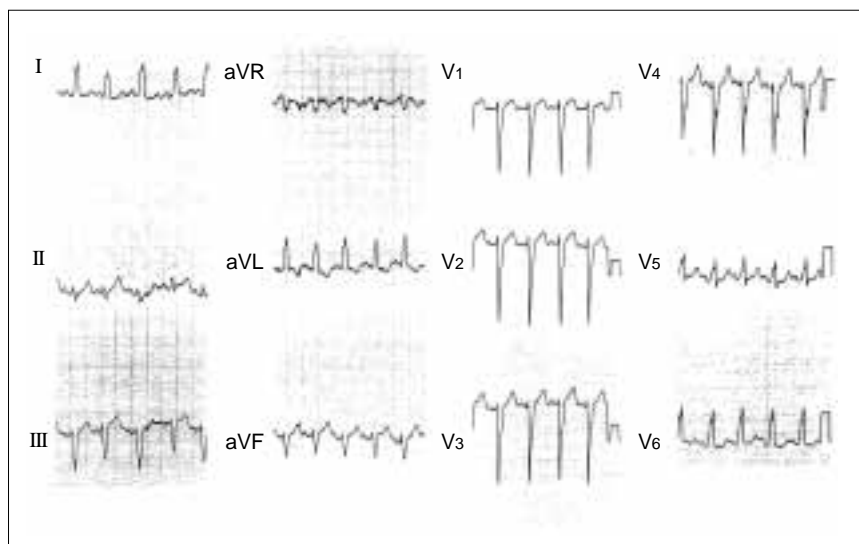


Fig. 6 ECG at the age of 4 months showing complete left bundle branch block.

補充調律の部位は房室結節周囲であるにもかかわらず左脚ブロックの存在により左脚ブロック型のQRS波形がみられてたと推測される。

経時的にまとめると、ある時期に間歇的左脚ブロックが出現し、その後完全に左脚ブロックが完成した。幼児期にKent束によるデルタ波が顕在化してきたが、その後、まずKent束の伝導が切れ、次いで房室結節の伝導が障害され、現在の調律は房室結節周囲からと推測される。このような複数の伝導障害、調律部位、伝導路は、

房室結節と心室中隔周辺に局在していると推測され、心房から心室中隔の器質的で進行性の病変が強く疑われる。完全房室ブロックになった後の心エコーでは心室中隔の奇異性運動とthickeningの低下を認め、心筋シンチグラムでも同部位に不可逆性のperfusion defectが認められた。心筋シンチグラムでは左脚ブロックを起こすと2次的に中隔のperfusion defectを起こすという報告もあるが、心エコー所見から考えても中隔に器質的な病変が存在する可能性が高い。心筋症にKent束すなわちWPW症

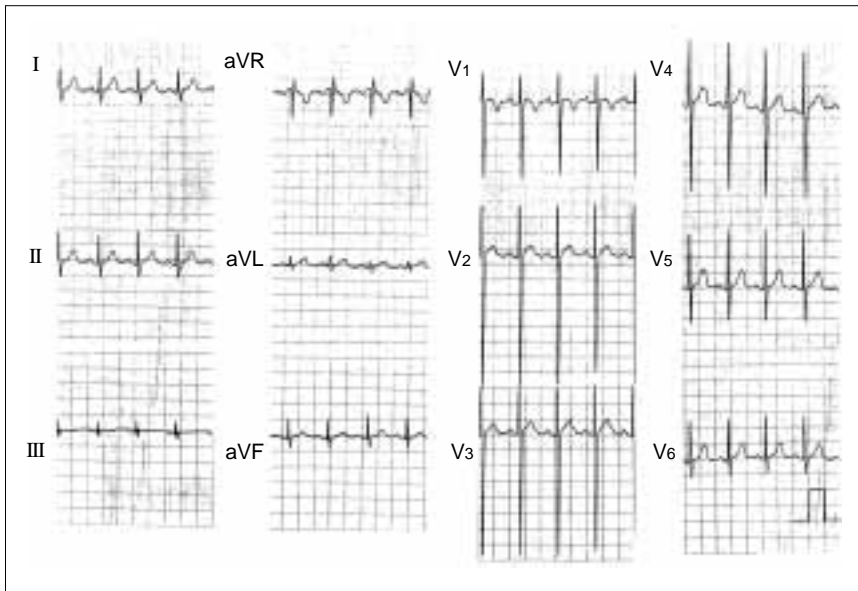


Fig. 7 ECG showing recovery to normal sinus rhythm at the age of 9 months.

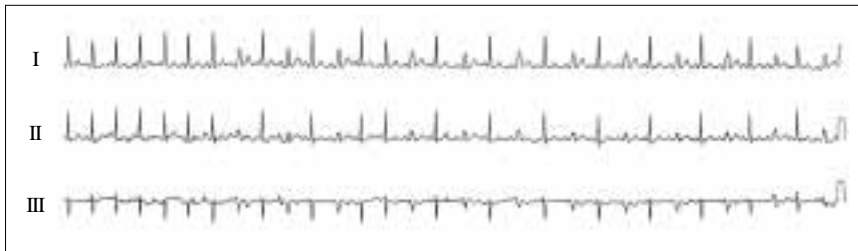


Fig. 8 ECG showing bigeminy of combination of Wolff-Parkinson-White-type conduction and complete left bundle branch block-type conduction at the age of 2 years and 11 months.

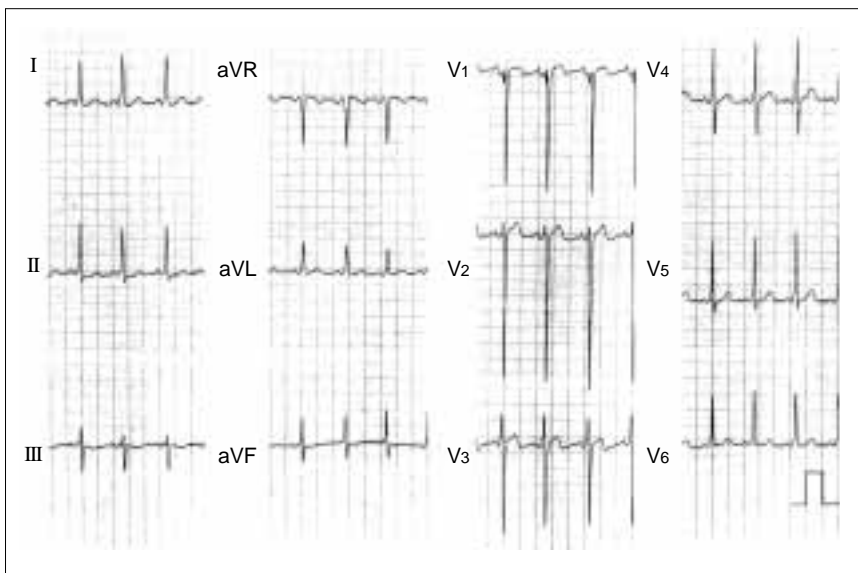


Fig. 9 ECG showing Wolff-Parkinson-White-type conduction at the age of 3 years and 2 months.

候群を伴う頻度が高いことはすでに多く報告されているが^{5,6)}、本患児もWPW症候群を伴っており、心機能は保たれているが中隔の壁運動を認められることから局所的な心筋症が疑われる。そのため、右室心尖部から右室心

内膜心筋生検を行ったが、心筋炎、心筋症に特異的な所見は得られなかった。しかし、生検部位が右室であることや生検数の制限があり心筋症は否定できない。McLeodらは新生児の興味深い症例を報告している。生

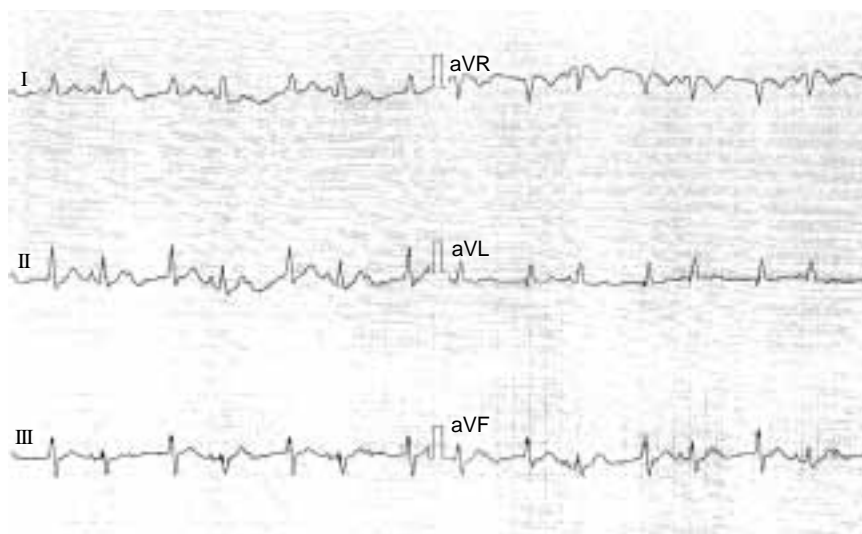


Fig. 10 ECG returning to complete left bundle branch block-type conduction at the age of 7 years and 7 months.

後、完全房室ブロックであったが、その後Kent束の伝導により房室伝導が起こり洞調律で心拍数も保たれていたが、再びKent束の伝導が切れて心不全死した⁷⁾。房室結節の伝導が悪い例ではKent束の伝導も悪くなることがあり、本症例の伝導障害の進行に類似している。また、本症例は新生児期にVSDとASDがあり、これに関係する先天性の刺激伝導系の異常も推測される。Fuhrmanらは、姉妹例で左脚ブロックから完全房室ブロックに進行した心筋症を報告している⁸⁾。胸部X線写真で心胸郭比は正常であったが、心エコーで心筋症と診断しており、本例と経過が類似している。また、肥大型心筋症にWPW症候群と房室ブロックの合併も報告されており⁹⁾、WPW症候群、房室ブロック、左脚ブロックと心筋症との関連が考えられている¹⁰⁻¹²⁾。

完全房室ブロックにおけるペースメーカーの適応は著しい徐脈やそれに伴う症状の有無が重要とされ、一般にH-Vブロックが適応であり、A-Hブロックは適応とならない。本患児はA-Hブロックであり、かつ運動負荷で心拍数の増加がみられ、無症状で経過しており現在その適応とは考えていない。しかし、伝導障害が進行性であり器質的な心筋疾患も疑われることや、左脚ブロックの存在を考え合わせると今後、失神等の徐脈症状が出現する可能性は少なくない。小児期における後天性の完全房室ブロックや左脚ブロックは心機能の低下がみられなくても心筋症の存在を念頭に置いた経過観察が必要である。

【参考文献】

- 1) Cnota JF, Samson RA: Left bundle branch block in infants with dilated cardiomyopathy conveys a poor prognosis. *Cardiol Young* 1999; 9: 55-57
- 2) Lev M: Conduction system in congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1968; 21: 619-627
- 3) Gallagher JJ, Pritchett EL, Sealy WC, Kasell J, Wallace AG: The preexcitation syndromes. *Prog Cardiovasc Dis* 1978; 20: 285-327
- 4) Sano S, Komori S, Amano T, Kohno I, Ishihara T, Sawanobori T, Ijiri H, Tamura K: Prevalence of ventricular preexcitation in Japanese schoolchildren. *Heart* 1998; 79: 374-378
- 5) Fukui R, Fujimoto S, Nakano H, Sakaguchi Y, Hashimoto T, Yutani C, Dohi K: A case of Dilated Cardiomyopathy with abnormal atrioventricular conduction 5 years before the appearance of left ventricular systolic dysfunction. *Jpn Circ J* 1997; 61: 353-357
- 6) Perosio AM, Suarez LD, Bunster AM, Loceille A, Apkarian OA, Vallazza MA, Foye R: Pre-excitation syndrome and hypertrophic cardiomyopathy. *J Electrocardiol* 1983; 16: 29-40
- 7) McLeod KA, Rankin AC, Houston AB: 1: 1 atrioventricular conduction in congenital complete heart block. *Heart* 1998; 80: 525-526
- 8) Fuhrman BP, Bass JL, Lawrence C, Lucas RV Jr: Progressive cardiac conduction defect and cardiomyopathy in siblings with syncope. *Pediatr Cardiol* 1982; 2: 57-62
- 9) Touboul P, Kirkorian G, Atallah, Gahen P, de Zuloaga C, Moleur P: Atrioventricular block and preexcitation in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1984; 53: 961-963
- 10) Rakovec P, Kranjec I, Fettich JJ, Jakopin J, Fidler V, Turk J: Wolff-Parkinson-White syndrome type B and left bundle-branch block: electrophysiologic and radionuclide study. *Clin Cardiol* 1985; 8: 51-56
- 11) Khair GZ, Soni JS, Bamrah VS: Syncope in hypertrophic cardiomyopathy. II. Coexistence of atrioventricular block and Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am Heart J* 1985; 110: 1083-1086
- 12) Teragaki M, Toda I, Sakamoto K, Shimada K, Yamagishi H, Yoshiyama M, Akioka K, Kawase Y, Nishimoto M, Takeichi K, Yoshikawa J: Endomyocardial biopsy findings in patients with atrioventricular Block in the absence of apparent heart disease. *Heart Vessels* 1999; 14: 170-176