

第 6 回小児心電学研究会

日 時：2001年11月24日(土)

場 所：エーザイ本社 5 階ホール

世話人：泉田 直己 東京医科歯科大学医学部附属病院小児科

1. 家族性カテコラミン誘発性多型性心室頻拍に対する verapamil の効果

日本大学医学部小児科

谷口 和夫, 住友 直方, 宮下 理夫
 金丸 浩, 山菅 正郎, 唐澤 賢祐
 鮎沢 衛, 能登 信孝, 岡田 知雄
 原田 研介

カテコラミン誘発性多型性心室頻拍 (CPVT) は非常にまれな心室頻拍 (VT) であり, 予後不良である。家族性 CPVT 症例に対し verapamil を使用し, 有効性を確認したので報告する。

症例は 9 歳の女兒で, 既往歴に特記すべきことはない。現病歴では姉が CPVT と診断され, 家族精査で患児と母親が CPVT と診断された。頻拍は運動負荷試験で誘発され, mexiletine, flecainide は無効で, propranolol は有効であった。19 歳時から失神を繰り返すようになり, 再度運動負荷試験を行い, verapamil で CPVT が抑制され, 以後 propranolol と verapamil の経口投与を行っている。また, 姉および母親も verapamil で CPVT は抑制された。

CPVT はカテコラミン感受性自動能が機序と考えられているが, 家族性 CPVT は近年, ryanodine 受容体の異常による遅延後脱分極が機序として推測されており, 本家系の verapamil に対する反応からこの事実を裏付ける間接的な証拠となると考えられた。

2. ビルメノールが有効であった神経調節性失神の 1 例

東京医科歯科大学小児科

鈴木奈都子, 今村 公俊, 山本 敦子
 田中絵里子, 土井庄三郎, 泉田 直己
 同 循環器内科
 堀川 朋恵, 平尾 見三

症例は 16 歳の男児である。野球部練習後のミーティング中に失神, 意識消失を起こした。本年, 再度失神により転倒し下顎骨折のため入院し一過性に心房細動様の心電図所見がみられていた。精査のため紹介された。血圧 114/60, 心電図, 負荷心電図, ホルター心電図で異常所見なし。脳

波でてんかん波はみられず, 起立試験は陰性であった。head up tilt test (HUT) を行ったところ, 試験開始約 8 分後に血圧低下とともに徐脈と約 5 秒間の心停止となり失神したため, 神経調節性失神と診断した。ジソピラミド 300mg/日開始し 3 週間後の HUT では約 11 分で同様の心停止, 失神がみられた。薬剤をビルメノール 200mg/日に変更し 3 週間後の HUT では 20 分後でも無症状で, 引続き行ったイソプロテレノール負荷後 HUT でも失神はみられなかった。さらに, トレッドミル負荷後起立状態のままとしても無症状のためビルメノール有効と考え, 生活指導とともに服薬を継続し, 経過は順調である。

3. 心停止蘇生成功後に第 5 世代 ICD 植込みを施行した小児の 1 例

東京女子医科大学心臓血圧研究所

齋田 吉伯, 相羽 純, 中西 敏雄
 庄田 守男, 谷崎 剛平, 杉浦 亮
 中澤 誠, 笠貫 宏

鹿児島大学附属病院小児科

野村 祐一

ICD 植込みは不整脈死を防ぐ治療法の 1 つである。小児領域でも致死的な不整脈のある患者に対しては ICD 植込みが選択されている。今回われわれは, 15 歳女兒に ICD 植込みを行ったのでこれを報告する。

症例は 13 歳時に学校検診で右脚ブロックを指摘され, 当院にて心カテ (心筋生検), エコー, 心筋シンチを施行し肥大型心筋症と診断した。父が完全房室ブロック, 父方祖父が 60 歳代で突然死, 兄が 16 歳で突然死の家族歴を認めた。遺伝子解析の結果から父方にトロポニン T に異常を来す Phe110Ile 変異が確認され, 症例にもこの変異が認められた。1999 年 8 月マラソン中に心停止となり, 蘇生術後, 高圧酸素療法を施行され, 後遺症もなく回復した。2000 年 12 月の兄の突然死後, 2001 年 4 月, 電気生理学検査後, 経静脈電極型 ICD (第 5 世代) を植え込んだ。植え込み後, 心房頻拍が記録されていたが誤作動することなく, 経過観察中である。

別刷請求先:

東京都文京区湯島 1-5-45

東京医科歯科大学医学部附属病院小児科

泉田 直己

4. 突然死の家族歴を有する運動誘発性心室頻拍の1例 滋賀医科大学小児科

藤野 英俊, 澤井 俊宏, 岡本 暢彦
中川 雅生

同 第一内科

伊藤 誠

京都きづ川病院小児科

西島 節子

症例は11歳の女子で三人兄弟の第三子。10歳時の心電図検診にてST-T異常を指摘されたがmaster double負荷にて異常なく経過観察されていた。兄が突然死したため精査を希望して近医を受診、トレッドミル運動負荷にて多源性心室頻拍(PVT)が認められたため当科を紹介された。安静時心電図は心拍数80回/分、V1~V4に明瞭なU波を認めるがQT 380msec, QTc 440msecとQT時間は正常であった。トレッドミル運動負荷では、心拍数160回/分以上にて左脚ブロック型のPVTを認めた。兄の8歳時の安静時心電図は心拍数56回/分と徐脈で、QT 400msecとQT時間の延長は認めなかった。カテコールアミン感受性多形性心室頻拍で家族内発症例であると考えられるが、兄以外には突然死の家族歴はなく常染色体劣性遺伝の可能性がある。無症状であるがβ-blocker内服中である。

5. 心房粗動と心室性期外収縮が混在する複雑な不整脈を呈した1症例

東京都立清瀬小児病院循環器科

三浦 大, 葭葉 茂樹, 大木 寛生
佐藤 正昭

横浜市立市民病院小児科

石原 淳

慶應義塾大学医学部小児科

土橋 隆俊, 小島 好文

比較的まれと考えられた不整脈の1症例を報告する。

症例は13歳、女兒。10歳時、意識消失発作を起こし、前医でてんかんと診断された。テグレトール開始後、同様の発作はなかった。脳波検査時に偶然不整脈を指摘され紹介された。軽度の知能低下があった。

心電図では、睡眠~安静時に洞性徐脈、安静~軽度運動時に2:1伝導主体の心房粗動、運動負荷時に心房粗動と種々の波形の心室性期外収縮が混在する複雑な不整脈を認めた。心エコーで軽度収縮力低下、心筋シンチで分布の不均一がみられた。

抗凝固療法他、抗不整脈剤として、ジゴキシン、次いでベラパミルを投与した。以後、心拍数の減少傾向はあったが、同様の不整脈が持続した。14歳時、電気生理学的検査により、ベラパミルをプロプラノロールに変更したが、15歳時、突然死した。

診断・治療の妥当性につき、皆様のご意見を賜りたく、症例を提示する。

6. 洞不全を伴ったBrugada症候群の1例 長野県立こども病院循環器科

安河内 聡, 石田 武彦, 瀧間 浄宏
今井 寿郎, 里見 元義

小児におけるBrugada症候群の報告はまだ少なく、治療方針についてもまだ確立したものはない。今回心雑音の経過観察中、右脚ブロックとV1~V3のST上昇を示す典型的なBrugada症候群の心電図を示した3歳男児を経験したので報告する。症例は、在胎37週、2,660gで出生。家族歴で突然死または心電図異常を指摘された縁者はいない。失神などの既往はなかったが、心室性期外収縮の増加のため当科に紹介された。心エコーおよび心臓MRI検査ではclosing perimembranous VSD以外、心内構造の異常または右室壁の脂肪変性所見は見られず、ホルター心電図では、monofocal PVC, couple(1.8%)と3秒の洞停止を認めた。塩酸ピルジカインド(class Ic)10mg(0.63mg/kg)静注でQRS時間の延長とV1~V6のST上昇さらにpolymorphic short runを生じシロカインで元の心電図に復した。外来でメキシレチンを服用しPVCは減少したが、6.1秒の洞停止と洞休止が頻発するようになったため現在は中止している。遺伝子解析は、現在依頼中である。診断と治療につき文献的考察を加え報告する。

7. Fontan術後心房粗動に対するamiodaroneの有用性の検討

神奈川県立こども医療センター循環器科

松井 彦郎, 宮本 朋幸, 松田 晋一
康井 制洋

背景: Fontan術後遠隔期に不整脈治療困難な症例が存在する。

目的: Fontan術後遠隔期におけるamiodaroneの有効性について検討する。

対象: 1984年以降、当院で施行したFontan手術(A-P connection)25例のうち、心房粗動(AF)が確認された10例。

方法: retrospective study。

結果: 10例中4例に対し難治性心房粗動に対してamiodarone内服を行った。内服初期は全例でAF発作頻度は減少し、心不全症状を有する例は心不全症状が軽減した。amiodarone内服による合併症は認めなかった。4例中2例が内服後2年以降にAF発作頻回となり、1例が不整脈により、1例が肺梗塞により死亡した。

考察: Fontan術後AF予防に対するamiodaroneの投与は投与初期には有効であるが、時間の経過とともに再発する可能性が高い。発作再発時にcriticalとなる症例が存在し死亡率が高い。副作用合併症は少ない。

結論: Fontan術後心房粗動予防に対するamiodarone投与は初期には有効である。

8. 先天性心疾患術後完全房室ブロックに対するペースメーカー植え込み後の検討

国立循環器病センター小児科

林 丈二, 黒崎 健一, 大内 秀雄

越後 茂之

同 心臓外科

上村 秀樹, 八木原俊克

目的: 先天性心疾患患者(CHD)術後完全房室ブロック(CAVB)に対する恒久的ペースメーカー植え込み(PMI)症例の臨床像の検討。

対象, 方法: 1991年から当科でCHD術後CAVBにPMIが施行された18例の後方視的検討。

結果: 術後CAVBでPMI後の症例はCAVC 4例, VSD 3例, ファロー2例, DORV 2例, その他4例の計18例であった。うち, 生存は13例(生存群), 死亡は5例(死亡群)であった。死亡原因は心不全2例, ペーシング不全2例, リード感染が1例であった。全例での心エコーではPMI前, PMI後早期(PMI後1カ月以内)およびPMI後後期(PMI後3カ月以後)の左室拡張末期径(LVDd: % of normal)は, 各々平均LVDd 118%, 115%および118%で変化なく, 左室駆出率(EF: %)は各々62%, 43%および47%と低下した。また, 死亡群のPMI前, PMI後早期およびPMI後でLVDdは各々120%, 114%および149%で生存群よりPMI後に大きく, 死亡群のEFは各々59%, 40%および22%で生存群よりPMI後に低下していた。

総括: CHD術後CAVBに対するPMI後に左室機能低下を認める例があり, 悪い予後と関連し, 注意を要する。

9. 先天性心疾患術後患者の内因性心拍数と運動中の心拍応答

国立循環器病センター小児科

大内 秀雄, 宮崎 文, 朴 直樹

大橋 啓之, 林 丈二, 越後 茂之

目的: 先天性心疾患術後患者の心拍応答不良(CI)が報告されているが, 洞機能不全もCIの一因と推察される。今回は薬物負荷による内因性心拍数(IHR)を求め, 運動中の心拍応答との関連を検討すること。

対象, 方法: 対象はA/VSD術後5例, 右室流出路再建術後20例, Ross術後12例, フォンタン術後5例, その他5例の計47例であった。10分間安静の後アトロピン(0.04mg/kg)およびプロプラノロール(0.2mg/kg)で心臓交感, 副交感神経遮断しIHRを求めた。また, 全例で運動負荷試験を施行し, 安静時(rHR), 最高負荷時(pHR), 安静時から最高負荷時までの心拍増加数(dHR)および回復1分までの心拍減衰数(rHR1)を求めた。

結果: IHRはrHRと相関はなかったが, pHR($r = 0.37$, $p < 0.02$), dHR($r = 0.32$, $p < 0.03$)およびrHR1($r = -0.35$, $p < 0.02$)と相関を示した。

総括: 先天性心疾患術後患者では内因性洞機能は運動中

の心拍増加に加えて, 回復にも影響する。

10. 右室流出路形成術後患者に対する顔面冷水浸水試験

国立循環器病センター小児科

朴 直樹, 大内 秀雄, 大橋 啓之

星名 哲, 田村 知史, 林 丈二

宮崎 文, 越後 茂之

目的: 右室流出路形成術後(RVOT)の患者に顔面冷水浸水試験(FI)を行い, 検討した。

対象: RVOT 31例 平均年齢 17 ± 8 歳。

方法: 10°Cの冷水でFIを行い, 心電図を記録。同時期のトレッドミル試験(TM), ホルター心電図(HE)と比較した。

結果: 浸水時間は 26 ± 8 秒, 浸水時間は低年齢ほど短時間であった。心電図は24例で右脚ブロックパターン。FIで上室性期外収縮(PAC)31例中1例(3%), 心室性期外収縮(PVC)31例中3例(10%)が認められた。TMでPAC 31例中4例(13%), PVC 31例中10例(32%), 頻脈性不整脈31例中1例(3%), HEでPAC 31例中5例(16%), PVC 31例中15例(48%), 頻脈性不整脈31例中2例(7%)が認められた。FIで検出された不整脈はTM, HEの不整脈と同様であった。

まとめ: FIでの不整脈の誘発はTM, HEに比べ少ない。

11. Torsade de Pointesを認めたファロー四徴症術後例

大垣市民病院小児循環器新生児科

山本 晃子, 伊東 真隆, 牛田 肇

加藤 有一, 倉石 建治, 小川 貴久

田内 宣生

同 胸部外科

玉木 修治

あいち小児保健医療総合センター

長嶋 正實

遅発性完全房室ブロックと心室性不整脈はそれぞれファロー四徴症(TOF)術後の突然死と関連があるといわれている。2:1房室ブロックによる徐脈とQT延長, 多形心室性頻拍を認めたTOF術後例を経験したので報告する。

10歳女児。出生後に心雑音を指摘されTOFと診断。1歳3カ月時に心内修復術を施行。体外循環後より一過性に2度房室ブロックを認め, 3歳4カ月時にVTを認め, 4歳4カ月時には2:1房室ブロックによる徐脈と多形性心室頻拍(torsade de pointes; TdP)を認めた。ペースメーカー(DDD)埋め込み術を行い, 術後に閾値の上昇を認めたがブレンドン投与で下降した。ペースメーカー植え込み後, 徐脈は消失し現在までVTは認めない。

TOF術後の遅発性房室ブロックによる徐脈からQT時間が延長し, 期外収縮を引き金にTdPが発生したものと考えられ, ペースメーカー植え込みが有効であった。

12. 胎児期に診断された房室ブロック：多施設共同研究
久留米大学医学部小児科胎児心臓病研究会

前野 泰樹，姫野和家子，加藤 裕久

目的：10施設で胎児期に診断された先天性房室ブロック49症例の経過，治療法，予後について本邦の現状を明らかにする。

結果：CHDの無い31例中22例が母体の自己抗体が陽性，7例が陰性（2例が不明）。CHDのある17例中14例が多脾症を合併した。1例が心臓腫瘍。胎児水腫は7例に合併し，CHDの無い2例ではHR = 40であったが，CHD合併の5例はいずれもHR > 55であった。胎内治療として8例にβ刺激剤が母体投与され5例に有効であったが，7例の母体ステロイド投与では有効例は無かった。予後は，49例中妊娠中絶3例，IUFD 3例，新生児死亡3例，その後の死亡7例であり，30例が生存（3例予後不明）。特に胎児水腫合併7例では軽症（CHD-）の1例を除き全例が死亡していた。出生した43例中30例に体内式ペースメーカーが植え込まれていた。CHDの無い症例で4例が最終診断時に心機能低下を認めた。

13. 器質的心疾患を伴わないAccelerated Ventricular Rhythmの3新生児例

筑波大学小児科

村上 卓，塩野 淳子，高橋 実穂

荷見 博樹，堀米 仁志，松井 陽

症例1：日齢0，男児。胎児不整脈を指摘され，生後PVCの2段脈が頻発した。日齢8に3連発のshort runが認められ，日齢16以降は単形性のwide QRS波形が連続するようになった。プロプラノロール内服，心室調律出現時のリドカイン静注を試みたが変化はなかった。無症状で，HR 200bpmで洞調律の心拍数に近く（例：AVR = 192bpm，洞調律 = 180bpm），融合収縮を認めることなどからAccelerated ventricular rhythm（AVR）と診断した。イソプロテレノールおよびアトロピンの負荷でAVRは誘発されなかった。プロプラノロール内服を中止したが，生後2カ月以降はAVRは認められない。

症例2：日齢12，女児。仙尾部奇形腫で入院中にECGモニター上，PVCとAVRに気付かれた。洞調律の心拍数に近く（例：AVR = 142bpm，洞調律 = 142bpm），無治療で経過観察したところ日齢20以降は消失した。

症例3：日齢0，男児。胎児期からPVCが認められ，出生後PVCおよびAVRと診断した（例：AVR = 136bpm，洞調律 = 125bpm）。無症状で経過し，AVRの頻度は次第に減少した。

まとめ：AVRは症状に乏しく，予後は良好である。通常治療を必要としないが，true VTとの鑑別が問題になることがある。

14. 新生児期に頻回の上室性頻拍発作を起こしたWPW症候群3例の中期予後

榊原記念病院小児科

嘉川 忠博

東京医科歯科大学小児科

嘉川 忠博，今村 公俊，鈴木奈都子

土井庄三郎，泉田 直己

はじめに：新生児期のPSVT例の多くは1歳までに発作を起こさなくなることが知られている。新生児期に頻回のPSVTを起こしたWPW症候群3例の経過を報告する。

症例：3症例のPSVTの初発時期は各々日齢16，22，18で，ATPで抑止されたが，頻回再発のため予防投薬が必要となった（2例flecainide，1例disopylamide）。1～2カ月で発作はなくなり（最終発作は各々日齢46，26，69），心電図上Δ波やPQ短縮も示さなくなった。2例では1歳時に予防内服を中止し，5歳，2歳11カ月の観察で再発はみられていない。他の1例は9カ月でまだ予防内服中だが良好な経過である。

まとめ：2カ月以内発症のPSVT例の93%が発作を起こさなくなるが，31%で平均8歳時に再発があり，5歳以上でPSVTがみられる場合7年後にも78%に発作が起きる，といわれ，本症例も注意深い経過観察が必要である。

15. 乳児期発症の上室性頻拍の臨床像

新村医院

新村 一郎

横浜市立大学附属市民総合医療センター心臓センター
小児科

柴田 利満

1965～1979年にかけて経験した乳児期発症の基礎心疾患を伴わない上室性頻拍SVT 50例の臨床像について検討した。

50例の内訳は心房頻拍（AT）15例，リエントリ頻拍35例（顕性WPW症候群25例，concealed WPW 6例，AVNRT 4例）であり，頻拍時心拍数はAT 239 ± 35 bpm，AVRT 270 ± 42 bpm，AVNRT 281 ± 24 bpmであった。

初診時の症状では不機嫌・哺乳低下が57%と最も多く，次いで嘔気・嘔吐47%，顔色不良24%の順であった。SVT診断下の紹介は19%であった。心不全症状は23%にみられた。治療薬はdigitalis剤が第一選択で，時にpropranolol，verapamil，disopyramide，quinidineの併用であった。DC cardioversionは6例に施行された。

経過観察：頻拍発作の再発は26例（52%）にみられ，その内訳はATで8例（53%），AVRTで11例（35%），AVNRTで50%だった。顕性WPW症候群25例の再発率は40%であった。長期経過観察が可能であった顕性WPW症候群18例ではΔ波消失は13例（72%）で，うち2例にlate occurrence of SVTを認めた。Δ波持続は5例のうち2例に稀発性AVRTをみている。初診時concealed WPWと思われた6例中4例はSVT

が消失した。AT 11例中AT消失は10例で、うち2例にはsingle PACがみられている。1例は無症候性のshort run PACが残っている。経過中の死亡例はない。

結語：digitalis剤，procainamide，quinidine以外に現在のよう有効な抗不整脈剤がなかった時代でも，死亡した症例もなく，tachycardia-induced cardiomyopathyを生じた症例もなく，しかも乳児期頻拍症の自然歴は良好であった。

16. Noonan症候群に伴う肥大型心筋症，心房中隔欠損に合併した難治性心房頻拍の2乳児例

静岡県立こども病院循環器科

金 成海，青山 愛子，大崎 真樹
満下 紀恵，田中 靖彦，斎藤 彰博

Noonan症候群，肥大型心筋症，心房中隔欠損と診断され，乳児早期より呼吸障害と心房頻拍のため治療に難渋し，心内修復術とamiodarone，比較的大量のβ遮断薬，+1剤で寛解を得た症例を2例経験したので報告する。

2症例とも胎児期より羊水過多を指摘され，生後まもなく喉頭軟化症等による呼吸障害のため人工呼吸管理を受けた。心エコー上，心筋肥厚と心房中隔欠損を認め，それぞれ圧較差40，35mmHgの左室流出路狭窄を認めた。ともに肺動脈拡大による気管支圧迫が呼吸障害の一因となっていたため，乳児期前半に心内修復術を施行し，呼吸障害は徐々に改善した。術前より異所性心房頻拍を発症し，術後に増悪，1例では心房粗動合併，1例では多源性で時に心房細動様となった。鎮静，低体温，β遮断薬，amiodaroneにより治療したが難治性であり，心不全と続発性と思われる腎不全を呈した。β遮断薬（propranolol）は8-13mg/kg/日まで増量，左室流出路狭窄が残存した症例には3剤目としてdisopyramideを併用し，狭窄改善，発作頻度の減少を認めた。多源性頻拍で拘束型心筋症様の拡張障害が著明となった症例には，心室拍数コントロールの目的も兼ねてverapamilを併用し部分寛解を得た。乏尿，著明な腹水貯留が残存していたため，腹膜透析を導入，直後より洞調律に復帰した。

乳児期の肥大型心筋症に伴う異所性心房頻拍はしばしば難治性であり，β遮断薬およびamiodaroneを中心とする治療が有効と思われた。

17. 乳幼児期不整脈における食道誘導心電図の有用性電極の作製と工夫

九州厚生年金病院小児科

渡辺まみ江，城尾 邦隆，金谷 能明
宗内 淳，池田 和幸

同 検査科

浜本 英治

不整脈診断においてP波の同定はきわめて重要であるが，体表面心電図においてはP波の存在すら認識不能なことが少なくない。食道誘導心電図は大きく明瞭なP波を得ることができ，不整脈の解析を正確にかつ容易にするが，市販の電

極カテーテルは太く，乳幼児には危険と苦痛を伴い実用的とは言えない。われわれは5~6Fの小児用多用途チューブ（アトム社）に，心臓カテーテル検査時モニター用の炭素電極（3M Red Dot）を組み合わせたdisposableの食道誘導心電図電極を作製した。安価で容易に作製可能で，材質も柔らかく新生児にも安全に使用できるため，日常診療に利用し実際の不整脈診断に威力を発揮している。症例は2カ月男児，完全大血管転換でarterial switch約1カ月後にHR 215/minの頻拍が出現した。食道誘導心電図でP波が同定され，Long R-P'でありAVNRTのuncommon typeまたはPJRTと診断，ATPの急速静注後頻拍は停止した。他の使用症例も併せて報告する。

18. 胎児水腫をきたしたため25週で出生し，発作性上室性頻拍症（PSVT）の管理を要したEbstein奇形の1例

茨城県立こども病院新生児科

関島 俊雄，宮本 泰行，新井 順一
毛利 陽子，斎藤 貴志

同 内科

磯部 剛志

症例：妊娠中特記すべき所見はなく経過していた。在胎25週6日に性器出血があり産科を受診した。胎児エコー検査では三尖弁の付着異常が疑われたが確定診断されず，胎児腹水を伴う著明な胎児水腫を呈していたため緊急帝王切開分娩で出生した。出生体重914g，アプガースコア2点・5点であった。呼吸窮迫症候群のため挿管，呼吸器管理を要した。入院時の胸部X線所見では，CTR 77%と心拡大が認められた。心エコー検査では三尖弁のPlasteringがあり，Ebstein奇形と診断した。肺動脈閉鎖はなかった。心電図検査では，Δ波は明らかではなかった。日齢2にPSVTとなりATPを数回使用し，その後はATPや頸動脈マッサージで対応可能であったが，日齢27からPSVTが頻発したためジギタリスの内服を開始した。超早期産児で不整脈管理を行い，安全に管理可能であったので報告する。

19. 新生児期に房室ブロックとTorsades de Pointes（TdP）を認めたHERG遺伝子異常によるQT延長症候群症例の薬物・ペースング効果および手術の影響について

横浜市立大学附属市民総合医療センター

岩本 真理，西澤 崇

同 小児科・心血管センター

川名 伸子，佐近 琢磨，安井 清
柴田 利満

われわれは新生児期に2:1房室ブロック・TdPを呈したQT延長群2例でHERG遺伝子異常を確認し報告した。このうち1例で薬物負荷とペースング・手術の影響について検討した。

症例：8歳女児。生後数日より不整脈あり，2カ月時当科受診しQT延長，2:1房室ブロック，TdPを認めQT延長症候群と診断。メキシレチン投与にてQT短縮・房室ブロック消

失・TdP抑制を認め、以降メキシレチン・プロプラノロールを継続。8歳時、睡眠中急に全身硬直・チアノーゼ認め頸動脈触知できず、父の蘇生術で回復。入院後睡眠中徐脈時にTdPあり。各種薬物負荷・EPSによりメキシレチンとペースメーカーがQT短縮に有効であった。ペースメーカー植え込み術施行中QT延長・TdP増悪し、麻酔や手術操作等の特殊な状況下では厳重な監視を要した。ICD適応例であるが体格が小さく植え込み時期は検討中である。

20. 心臓腫瘍を伴った結節性硬化症の心電図所見 特に左側胸部高電位を示した心尖部巨大腫瘍例について

筑波大学小児科

塩野 淳子, 堀米 仁志, 高橋 実穂

岩崎 信明, 松井 陽

庄司産婦人科小児科医院

庄司 慶子

目的: 結節性硬化症の心臓腫瘍における心電図所見について検討する。

対象と方法: 当院で心臓腫瘍と診断された結節性硬化症10例を対象とした。診断時年齢は日齢0~3歳, 平均観察期間は25カ月であった。後方視的に心電図, 心エコー所見の変化を検討した。

結果: 初診時の心電図で, 7例に何らかの異常が認められた。内訳は, PAC 2例, IRBBB 2例, LAD 2例, LVH 2例, RVH 2例, 再分極異常 2例, WPW症候群疑い 2例であった(重複あり)。経過観察中, 9例中7例で腫瘍の縮小傾向が認められ, 心電図異常の割合も減少した。左室心尖部の巨大腫瘍の1例は, 著明なLVH, 再分極異常, PQ短縮を伴わないwide QRSが認められ, 腫瘍の自然縮小とともにR電位も減高した。同等の巨大腫瘍でも, 心腔内の腫瘍では心室肥大所見は認められなかった。

まとめ: 心臓横紋筋腫の起源は, 心筋もしくは特殊心筋と考えられている。横紋筋腫細胞が心起電力として作用する可能性が示唆された。

21. 完全房室ブロックに対するシロスタゾールの使用経験

横須賀共済病院小児科

上田 秀明

東京都立清瀬小児病院循環器科

三浦 大, 葭葉 茂樹, 佐藤 正昭

背景: シロスタゾールは, 洞機能不全に有効とする成人例の報告が散見されるが, 房室ブロックに対する報告は少ない。

症例: 生後3カ月女児。III度房室ブロック, narrow QRSで心拍数は60~70台, ペースメーカーの植え込み術を行わず経過観察を行った。母親は, 抗SS-A抗体陽性のSjogren症候群。呼吸数70台, 哺乳がやや緩慢等の心不全症状, CTR軽度拡大, UCG上左室乳頭筋の輝度の上昇, hANP 126, BNP 43.4pg/ml, 血漿レニン活性42.3ng/ml/hrの上昇を認め, 利尿

剤, ACE inhibitorの併用を行った。臨床症状の改善に伴い, 心拍数は50台後半にまで低下, シロスタゾール(4mg/kg/日分2)の内服を行った。心不全の増悪なく, 心拍数は60~70台にまで改善し, 外来での経過観察が可能となった。

考察: シロスタゾールは, 房室ブロックに対し有効である可能性がある。

22. ラット心室筋におけるATP感受性Kチャネルの発達に伴う変化

日本医科大学小児科

勝部 康弘, 深澤 隆治, 上砂 光裕

関 隆志, 大久保隆志, 倉持 雪穂

内木場庸子, 福見 大地, 池上 英

小川 俊一

未熟心は成熟心に比較して低酸素/虚血に対し抵抗性を有する。ATP感受性Kチャネル(K_{ATP})は低酸素/虚血状態で活性化され細胞を過分極し, 心筋保護作用を呈する。

目的: K_{ATP} の発達に伴う変化を調べる。

方法: 新生仔と成獣ラットの心室筋から酵素処理により単一心筋細胞を分離。パッチクランプ法を用いて実験を行った。

結果: ピナシジル(心筋・平滑筋細胞の K_{ATP} 開口薬)でグリベクランミド感受性外向き電流が誘発された。電流密度は新生仔, 成獣でそれぞれ 52 ± 10 , 18 ± 6 pA/pFであった。ダイアゾキサイド(豚・平滑筋細胞の K_{ATP} 開口薬)でも新生仔では, ピナシジル同様に K_{ATP} が開口し, その電流密度は 43 ± 7 pA/pFであった。一方, 成獣では観察されなかった。

まとめ: 新生仔心筋の K_{ATP} 電流密度は成獣より大きく, この差がチャネル構造の違いによることが示唆された。

23. 1度房室ブロックを伴う薬剤抵抗性の乳児上室性頻拍症例に対する治療経験

福岡市立こども病院循環器科

牛ノ濱大也, 佐川 浩一, 總崎 直樹

症例: 生後6カ月時に, 他院でPSVTと診断。Procainamide, quinidine静注無効, ATPの急速静注も一過性効果のみであり, digoxinの急速飽和にて, HRが徐々に低下したため, digoxinの経口投与で経過観察されていた。その後も頻拍発作を繰り返すため当科に紹介となる。来院時心電図では, 心拍数190~210/分のnarrow QRS型の頻拍発作であり, QRSの直後に明らかな逆伝導のP波を観察し, 房室回帰性頻拍と診断した。disopyramide静注無効であり, propranolol, verapamilの静注で一時的に1~3のecho波の出現のみとなった。その後もPR時間の延長により容易にPSVTが生じ, 副伝導路を標的にIc群, III群の併用まで行ったが, 頻拍発作を繰り返すため, propranolol, verapamilの併用に変更した。Incessant型の発作を繰り返す, 持続する場合, 心不全症状を認めるようになったが, 同薬剤の増量により頻拍発作の持続時間, 回数は軽減している。EPSにより右後中隔の副

伝導路を介するAVRTと診断した。

24. ピエールロバン症候群に合併したbidirectional VTの1家系

千葉県循環器病センター小児科

立野 滋, 建部 俊介, 丹羽公一郎

ピエールロバン症候群に合併したbidirectional VTの1家系を経験した。症例は12歳時に失神発作があり13歳時の検診で心室頻拍を指摘された。小顎症と口蓋裂の手術の既往があり、祖母、母と似た顔貌で、祖母は不整脈を指摘されているが詳細不明、母は患児を妊娠中にbidirectional VT, PVC, 心不全を認め、出産後にアプリンジン内服中にVfを起こし22歳で死亡した。基本調律は左室起源のPVCの2段脈とincessant VTで薬効評価で一時的に洞調律に復した時に異常U波を認めた。ベラパミル, β ブロッカー, メキシレチンの予防効果はなく、EPSでは、PVCのみとなりISPや刺激によるVTの誘発は不能であった。またアブレーションでも効果が得られなかった。現在までの報告は1家系のみで非常にまれな症例であるが、この組み合わせに遺伝学的特異性の可能性があると考えられたため報告した。

25. 無脾症候群に合併した難治性上室性頻脈に対してカテーテルアブレーションを施行した1幼児例

国立循環器病センター小児科

宮崎 文, 田中 敏克, 林 丈二

矢崎 諭, 黒崎 健一, 大内 秀雄

越後 茂之

同 心臓血管内科

清水 渉, 鎌倉 史郎

同 心臓外科

上村 秀樹, 八木原俊克

症例：無脾症候群, CAVC, DORV, PA, TAPVC(III), CAVVRの2歳3カ月, 体重5.9kgの男児。5カ月時にTAPVC repair, BT shunt術, 1歳6カ月時にbidirectional Glenn, 共通房室弁形成術を行った。1歳11カ月からnarrow QRS tachycardia(HR 210/分)が出現し, 2歳2カ月時にカテーテルアブレーションを施行した。CARTO mappingにより房室弁輪周囲を巡回するmacroreentrant atrial flutterと診断し, 解剖学的狭部に通電しblock lineを形成した。また弁輪の上下2カ所にHis束電位を認めた。術後7日に再発し, 2歳5カ月時共通房室弁弁置換, cryo-ablationを行った。周術期にAT, JTがみられたが, 以降はみられていない。

結語：CARTO systemは施行可能であれば複雑先天性心疾患の不整脈の解明に極めて有用である。

26. His束電位を後方に認め、アブレーションを行った三尖弁前中隔に副伝導路を有する心内膜欠損症の1例

近畿大学心臓小児科

豊原 啓子, 中村 好秀, 田里 寛

谷平由布子, 福原 仁雄

症例は13歳, 男児。Laurence-Moon-Biedle症候群のため, 肥満, 精神発達遅延, 多指症, 網膜色素変性を認めた。小学1年(7歳)の学校検診で, 心内膜床欠損症と診断された。9歳より頻拍発作を認め, 薬剤抵抗性で頻発するようになり, 13歳で手術前のアブレーション目的で紹介入院となった。電気生理検査では僧帽弁側の弁輪マッピングは経中隔的に容易であり, 三尖弁側の弁輪マッピングは20極多極カテーテルを前中隔から後側壁に留置した。三尖弁前中隔に副伝導路を有する潜在性WPW症候群と診断された。His束電位は通常よりもかなり後方で, 副伝導路から20mm離れていた。心室刺激中にアブレーションを行い成功した。

考察：心内膜床欠損症では, His束電位の下方偏位を認め, 房室副伝導路のアブレーションでは, His束電位記録は重要であった。先天性心疾患でのアブレーションは, 解剖学的特徴の十分な理解が必要であった。

27. 乳児congenital junctional ectopic tachycardiaに対する心臓電気生理学的検討

富山県立中央病院内科

白田 和生

同 小児科

畑崎 喜芳

Congenital junctional ectopic tachycardia(CJET)は予後不良な難治性頻拍である。今回, 家族性乳児CJET2例に電気生理学的検査(EPS)を施行し, また塩酸apripindin(Apr)の効果を検討した。

症例1：生後1カ月男児。兄が出生時より上室頻拍を有し, 日齢15日で突然死した。出生前より頻拍を認め, 出生後も190bpmの頻拍が持続したためEPSを施行。右大腿静脈に挿入した1本の5Frシース内に1.5Fr4極pathfinder catheterを3本挿入し, 右房, 房室接合部, 右室に留置した。頻拍中, His束電位が心室・心房電位に先行し, 右室頻回刺激でHis束電位はoverdrive suppressionを呈し, 心室刺激停止後, 洞調律に影響されることなくHis束電位が生じ頻拍が再開した。右室早期刺激に対するHis束電位のreturn intervalは390msと一定であった。Apr 1mg/kg静注によりHis束周期が延長し洞調律心房波がHis束に捕捉され, Apr 1mg/kg追加投与により頻拍は消失した。

症例2：8カ月男児。父が小児期に非持続性上室頻拍と診断された。2001年6月不機嫌, 哺乳力低下にて近医受診, 240bpmの頻拍を認め当院入院。EPSにてJETと診断。His束波形は頻拍中と洞調律捕捉時と同一であり, catheter ablationは房室ブロックの危険が高いと診断。Apr投与にて頻拍周期が延長した。

特別講演

「発作性上室性頻拍の臨床 心電図所見・電気生理検査」

東京医科歯科大学医学部循環器内科

鈴木 文男 先生

カテーテルアブレーション治療による上室性頻拍の根治が可能となった現在，12誘導心電図より不整脈起源を診断することの重要性が高まっている．アブレーション治療に先立って，過去に記録された頻拍時の心電図などによりあらかじめ不整脈起源部位を正しく推定しておくことが，アブレーション治療にかかる時間の短縮と，高い成功率の達成に結びつく重要な要因となっているからである．

比較的まれな頻拍(心房内リエントリー性頻拍，洞結節リエントリー性頻拍，異所性心房頻拍など)を除くと，持続性の上室性頻拍のほとんど(95%以上)は，房室結節リエントリー性頻拍(AVNRT)とKent束を介する房室リエントリー性頻拍(AVRT)とである．このため，両者を鑑別することがまずもって必要となる．洞調律時に Δ 波を有する顕性WPW症候群においては， Δ 波の極性を分析することによってアブレーションすべきKent束の存在部位を推定することが可能である．しかしながら，逆伝導のみ可能なKent束を有するWPW症候群(これを潜在性WPW症候群と称する)では，洞調律時に Δ 波は見られず，正常QRS波形を呈するため，Kent束の存在部位を推定することは不可能である．当然のことながらAVNRTとの鑑別も不可能となる．このような例では，過去に記録された上室性頻拍の12誘導心電図より逆行性P波を同定し，そのP波の形態を分析することによって頻拍の機序を推定し(AVNRTか？，AVRTか？)，さらにAVRT(潜在性WPW症候群)においては，潜在性Kent束の存在部位を推定することとなる．

本講演ではAVRTとAVNRTの逆行性P波の特徴について概説を加えた．両頻拍の逆行性P波の心電図上の特徴を知ることによって，不整脈起源部位を正しく推定することがある程度可能となるであろう．