

拡張型心筋症が顕在化した accelerated idioventricular rhythm の 1 例

保科 優, 白石裕比湖, 佐間田一則, 佐藤 有子
中島 尚美, 桃井真里子

自治医科大学小児科

Key words :
accelerated idioventricular rhythm ,
拡張型心筋症, Batista手術

Accelerated Idioventricular Rhythm Progressing to Dilated Cardiomyopathy: A Case Report

Masaru Hoshina, Hirohiko Shiraishi, Kazunori Samada, Yuko Sato,
Naomi Nakashima, and Mariko Y. Momoi

Department of Pediatrics, Jichi Medical School, Tochigi, Japan

We report the case of a boy who was diagnosed with accelerated idioventricular rhythm (AIVR) at 9 years of age. At the time of diagnosis, non-invasive examinations failed to detect any myocardial abnormalities, including cardiomyopathy. Approximately 4 years later, however, congestive heart failure became apparent, progressing rapidly from NYHA grade II to IV within approximately 10 months. Surgical treatment consisting of left ventricular plasty (Batista's procedure) was performed when the patient was 14 years old, since medical treatment was considered to be of limited value. The patient was diagnosed with dilated cardiomyopathy (DCM) by histo-pathological examination. Although the operation was successful, his hemodynamics deteriorated rapidly following the appearance of VT on the second day after the operation, and he died on that day.

To our knowledge, this is the first report of a case in which AIVR preceded DCM. In this patient, AIVR may have occurred as an early symptom prior to overt DCM. AIVR without cardiac abnormality has been considered a benign type of arrhythmia with an excellent prognosis. However, the present case suggests that AIVR may be an early clinical manifestation in the latent period of DCM, and, therefore, careful follow-up of patients with AIVR is needed.

要 旨

症例は13歳男子。9歳時にaccelerated idioventricular rhythm(AIVR)が発見されたが、非侵襲的検査にて心筋症などの基礎心疾患の存在を認めず、無投薬、運動制限なしで経過観察されていた。約4年後の13歳時に心不全が顕在化し、臨床症状および検査にて拡張型心筋症(DCM)と診断された。約10カ月の経過で心不全がNYHA分類II度からIV度まで進行した。内科的治療が限界と判断され、14歳1カ月時に左室形成術(Batista手術)が施行された。しかし、手術後心室頻拍の出現により急速に血行動態の悪化を認め死亡した。切除された左室心筋の病理診断では、DCMに合致する所見であった。

まとめ：本症例では、DCM顕在化前の前駆症状としてAIVRが発現していた可能性がある。このようにAIVRからDCMに顕在化した小児の症例は過去に報告例がなく、非常に特異的な点と考えられた。

基礎心疾患のない小児のAIVRは従来予後良好とされていたが、本症例のように予後不良の心筋病変が顕在化する可能性があり、基礎疾患の存在に関して長期にわたる注意深い経過観察が必要である。

緒 言

Accelerated idioventricular rhythm(以下AIVR)は、「連発する心室性不整脈で心室頻拍より心拍レートの遅いもの」と定義され¹⁾、基礎心疾患のない症例では予後良

好で、治療は不要とされている^{2,3)}。一方、AIVRが拡張型心筋症(以下DCM)の前駆症状であった小児例の報告は検索しえた限りない。今回われわれは、AIVRの経過観察中DCMに進展した症例を経験したので報告する。

平成13年8月31日受付
平成14年10月21日受理

別刷請求先：〒329-0498 栃木県河内郡南河内町薬師寺3311-1
自治医科大学小児科 保科 優
E-mail: hoshinam@jichi.ac.jp



Fig. 1

- A Chest X-ray at the age of 9 years (diagnosed as AIVR) showing a cardiothoracic ratio of 48% and no cardiac dilatation.
- B Chest X-ray on admission (diagnosed as AIVR) showing a cardiothoracic ratio of 64% and marked cardiac dilatation and bilateral pulmonary congestion.

A | B

症 例

14歳男子．家族歴に心疾患なし．突然死なし．

9歳時の学校心臓検診で心電図上心室性不整脈を指摘され，9歳11カ月時に当科外来を初診した．外来での心電図では，房室解離および融合収縮を伴う幅広いQRS波形の持続性心室性頻拍を認めたが，頻拍レートは100/分程度だった．また心室性頻拍が消失するときは正常洞調律で，明らかなST～T波の異常は認めなかった．またHolter心電図では幅広いQRS波形の心室性不整脈が，全QRS数の約65%を占めた．その大部分が3連発以上の持続性不整脈で，最速頻拍レートは125/分だった．以上の所見より，患児はAIVRと診断された．運動時の動悸，息切れや失神等の自覚症状なく，同時に施行された胸部単純X線写真では心拡大を認めず(心胸比48%)(Fig. 1)，心エコー図検査でも心室壁肥厚等の異常を指摘されなかった．以後，心臓管理区分「3E可」で当科外来にて経過観察された．

13歳9カ月時に軽い上気道感染症状の後，悪心・嘔吐および上腹部不快感が出現し，診察上著しい心尖拍動および胸部単純X線写真での心拡大を認めたため，当科へ入院した．

1. 入院時現症

身長168cm，体重56.5kg，体温36.1℃，呼吸24/分，脈拍120/分，血圧(右上肢)102/82mmHg．

頸静脈怒張を認めたが，チアノーゼ，咽頭発赤，甲状腺腫大を認めなかった．聴診上，肺胞呼吸音は正常

でラ音を認めなかった．著明な心尖拍動を認めた．心臓の聴診上，I音およびII音減弱を認めたが，III音およびIV音聴取せず，心雑音はなかった．腹部では肝臓を右季肋下で4cm触知した．脾腫は触知せず，四肢の浮腫も認めなかった．

入院時検査所見を表に示す(Table)．血算，血清生化学検査，心筋逸脱酵素および動脈血液ガス分析に異常を認めなかった．

入院時胸部単純X線写真では，心胸比64%と著明な心拡大および両側肺野の肺うっ血像を認めた(Fig. 1)．

心電図では正常洞調律の後，融合収縮が出現し，それに引き続いて，QRS幅が広く，心拍数が遅い(100 beats/分)心室性頻拍が出現していた(Fig. 2)．正常洞調律の部位では明らかなST～T変化を認めなかった．Holter心電図でも幅広いQRS波形の持続性心室性不整脈が，全QRS数の約67%を占めていた．

心エコー図検査では，左房(LA)と左室(LV)が著明に拡大し，左室拡張末期径は73mm(151% of normal)だった．また左室後壁は計測上6mmと菲薄化を認め，左室駆出率は5%と著明に低下していた(Fig. 3)．

2. 入院後経過

入院当初は自覚症状に乏しく，心不全はNYHA II度と判断した．DCMと心筋炎の両方を疑い，利尿剤，血管拡張剤，カテコラミン，抗凝固療法で治療を開始した．また心不全増悪前に上気道炎症症状があり，ウイルス性心筋炎の可能性があったため，γグロブリン大量静注療法^{4,5)}も併用し治療したが，胸部単純X線写真上の心

Table Hematological profile on admission

Hematological analysis				Serum antiviral antibody			
				On admission		2 weeks after admission	
RBC	489×10 ⁴ (/μl)	K	4.5 (mmol/l)	Adeno virus 1	< 4×	< 4×	
Hb	15 (g/dl)	Cl	99 (mmol/l)	Adeno virus 8	< 8×	< 8×	
Hct	45.1 (%)	Ca	8.8 (mg/dl)	Coxsackie virus B1	< 4×	< 4×	
WBC	8500 (/μl)	BUN	15 (mg/dl)	Coxsackie virus B2	< 4×	< 4×	
Neu	54 (%)	Cre	0.77 (mg/dl)	Coxsackie virus B3	< 4×	< 4×	
Ba	1 (%)	CRP	< 0.2 (mg/dl)	Coxsackie virus B4	< 4×	< 4×	
Mo	1 (%)	ESR	4 (mm/h)	Coxsackie virus B5	< 4×	< 4×	
Ly	44 (%)	Arterial blood gas analysis (FiO ₂ = 0.21)				Coxsackie virus A9	< 4×
Plt.	29.9×10 ⁴ (/μl)					TP	6.1 (g/dl)
TP	6.1 (g/dl)	pH	7.452	Echo virus 6	4×	4×	
Alb	3.1 (g/dl)	PCO ₂	29.7 (mmHg)	Echo virus 7	8×	8×	
AST	21 (mU/ml)	PO ₂	95 (mmHg)	Echo virus 9	128×	128×	
ALT	21 (mU/ml)	HCO ₃ ⁻	20.7 (mmol/l)	Echo virus 11	16×	16×	
LDH	540 (mU/ml)	B.E.	-1.2 (mmol/l)				
CPK	102 (mU/ml)	O ₂ sat.	97.6 (%)				
Na	138 (mmol/l)						

拡大および心エコー図検査での左室駆出率低下所見の改善は得られなかった。

心筋炎の原因となりうる各種ウイルス抗体価の有意な上昇なく (Table), 急性期の心筋逸脱酵素の上昇見られず, γグロブリン療法も効果を認めず, 臨床的にDCMと診断した。その後約10カ月の経過で心不全は進行し, NYHA IV度まで悪化し, 内科的治療は限界と判断された。外科治療の可能性につき十分説明を受けたうえで, 両親および本人が左室形成術 (Batista手術) を希望され, 転院となった。

転院後, 心不全症状の増悪, AIVRとなり各種内科的治療に反応なく, 血圧低下, 心停止となり心臓マッサージにて蘇生し, 大動脈内バルーンポンピング (IABP) 施行下に緊急手術が施行された。

左室縮小形成術, 僧帽弁置換術 (生体弁), 三尖弁輪縫縮術を施行し, 肺動脈圧54mmHgから25mmHgへ改善, IABP 1:1, 心電図上洞調律, 収縮期血圧80mmHgを確認しICUに収容した。その後, カテコールアミン減量, IABP 1:2, 収縮期血圧90mmHg, 心拍出係数 (C.I.) 2.7 l/m²に改善したが, ICU収容22時間後に心室頻拍を起こし, 死亡した。

術中切除された左室心筋の病理所見では, 心筋細胞の肥大化・空胞変性・核の変性および心筋線維の粗・配列の乱れ, 心内膜肥厚が観察されたが, リンパ球様炎症細胞浸潤は少なく, DCMに合致する所見であった (Fig. 4)。

考 察

本患児の不整脈は, SclarovskyらのAIVRの診断基準,

QRS幅の拡大, 持続する心室性不整脈と正常洞調律の混在, 頻拍レートが遅い (直前の正常洞調律の±10%以内), 融合収縮 (fusion beat) の存在, 房室解離の存在, に合致していた¹⁾。

従来, AIVRは基礎心疾患を伴わなければ予後良好とされており, MacLellan-Tobertらは, 小児期のAIVRについては, 基礎疾患の合併がなければ管理不要と報告している^{2,3)}。しかしその一方で, 米坂らは, 無症状の小児AIVR症例に心筋生検を施行し, 軽度な心筋病理組織学的異常を認めた例を報告し, 基礎疾患がないと思われる無症候性AIVRの小児例の中に何らかの心筋疾患が隠れている可能性について考察している⁶⁾。

一方DCMに心室性期外収縮や心室頻拍などの心室性不整脈が合併することはよく知られているが⁷⁻⁹⁾, DCMとAIVRの合併例の報告は少ない。検索しえた限りでは, Grimmらが成人DCM症例202例をHolter心電図で観察し, 16例 (8%) にAIVRが合併したとする報告のみであった¹⁰⁾。

本症例では, AIVRが発見された時点で, 非侵襲的検査 (胸部単純X線写真, 心電図, Holter心電図, 心エコー図検査) により心筋症などの基礎心疾患が検索されたが, 異常所見が見つからなかった。したがって「基礎心疾患のないAIVR」に準じて, 無治療・運動制限なしで経過観察されていた。その後約4年の経過でDCMに進展し, 約10カ月の経過で心不全が増悪した。本症例では, DCMが顕在化する前の症状としてAIVRが発現していた可能性がある。小児においてAIVRが前駆症状であったDCMの症例は過去に報告がなく, 本症例での非

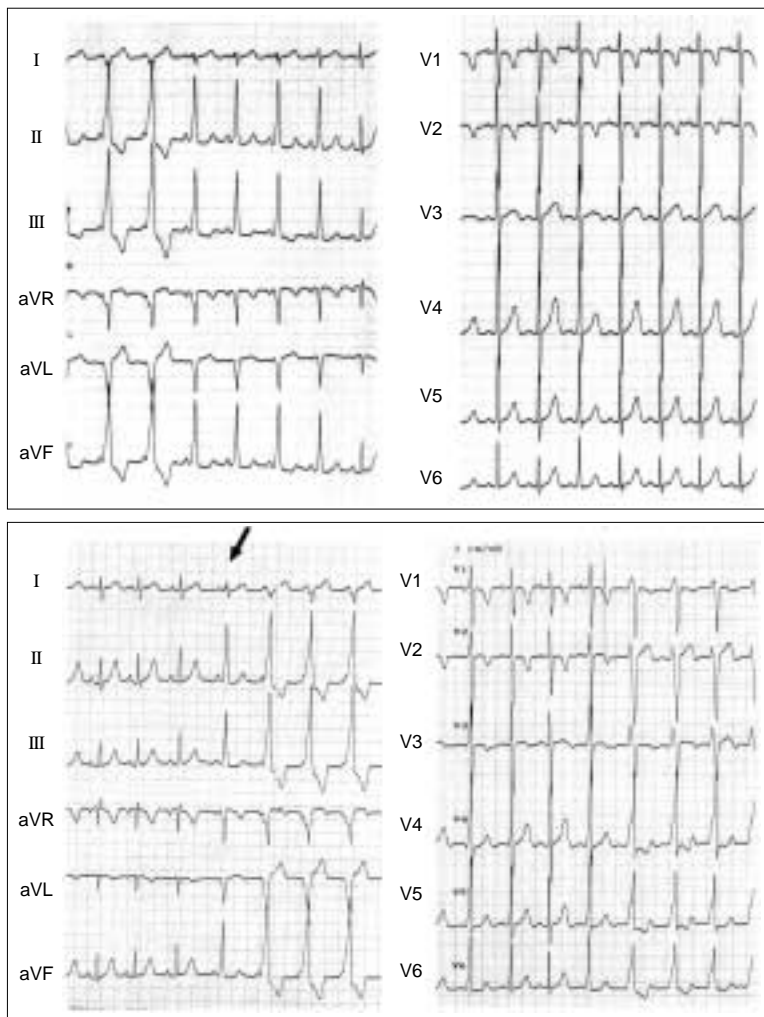


Fig. 2
 A ECG obtained at the age of 9 years (diagnosed as AIVR) showing atrioventricular dissociation and ventricular tachycardia at the beginning of fusion contraction. Ventricular rate was about 100 beats per minute. After the disappearance of ventricular tachycardia, normal sinus rhythm with no significant ST-T abnormality was indicated.
 B ECG obtained on admission (diagnosed as AIVR) showing fusion beat (arrow in figure) after normal sinus rhythm and subsequent ventricular tachycardia with wide QRS complex and slower ventricular rate (about 100 beats per minute).

常に特異的な点と考えられた。

近年、頻脈性不整脈が原因となるDCM、いわゆるtachycardia induced cardiomyopathyの概念が明らかになり、小児の症例や治療成功例も報告されるようになってきた¹¹⁻¹³⁾。この疾患概念は、「incessant atrial tachycardia」「sustained ventricular tachycardia」「ventricular tachycardia」などの頻脈性不整脈が存在し、その発作が長期間持続することにより心機能が低下し、その不整脈の治療により洞調律へ復帰すると心機能が改善するものをいう。本症例における「tachycardia induced cardiomyopathy」に関しては、AIVRの心拍数が正常洞調律の $\pm 10\%$ 以内でほとんど変動がないことから、「頻脈の存在がある」というtachycardia induced cardiomyopathyの定義¹⁴⁾に当ては

まらない可能性、および心筋障害がprimaryに存在する可能性があり、否定的と考えている。しかし本症例では電気生理学的検討を施行していないため、電気生理学的検討を行い頻脈性不整脈の存在の有無を診断したうえで、カテーテル・アブレーションの可能性を検討することも治療法の選択肢の一つと考えられた。

基礎心疾患のない小児のAIVRは従来予後良好とされていた。しかし本症例の存在は、非侵襲的検査では基礎疾患を想定しえない症例でも、数年を経て予後不良の心筋病変が顕在化する可能性があることを示唆している。小児のAIVRは、発症時に基礎疾患が否定的でも長期にわたる注意深い経過観察が必要である。

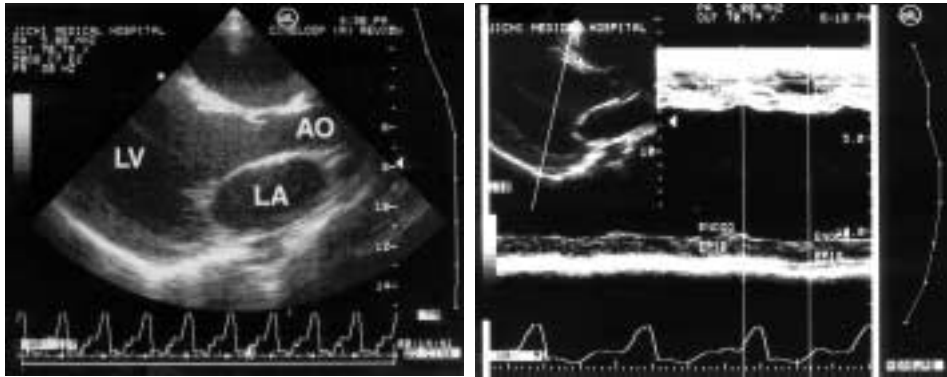


Fig. 3 Echocardiography on admission.

- A Long-axis view showing marked dilatation of the left atrium (LA) and left ventricle (LV), and marked thinning of the left ventricular wall.
LA: left atrium; LV: left ventricular; AO: aorta
- B M-mode echocardiogram showing marked dilatation of the left ventricular end-diastolic dimension (73 mm; 151% of normal) and reduced left ventricular ejection fraction of 5%.

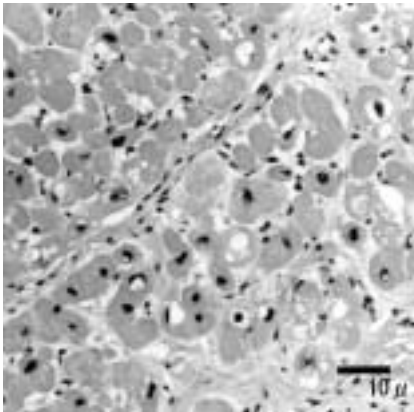


Fig. 4 Left ventricular myocardium removed by Batista's procedure (H-E stain, $\times 300$)
Myocyte atrophy and adjacent compensatory hypertrophy, vacuolar degeneration and nuclear degeneration of myocytes, myofiber disarray and roughness, and endocardial thickening are shown. Focal mononuclear inflammation was rare.

謝 辞

稿を終えるにあたり、左室形成術 (Batista手術) をしていただき、手術経過に関してご校閲・ご指導いただきました、葉山ハートセンター心臓血管外科須磨久善先生および磯村正先生に深謝いたします。

【参考文献】

- 1) Sclarovsky S, Strasberg B, Martonovich G, et al: Ventricular rhythms with intermediate rates in acute myocardial infarction. *Chest* 1978; 74: 180-182
- 2) MacLellan-Tobert SG, Porter CJ: Accelerated idioventricular rhythm: A benign arrhythmia in childhood. *Pediatrics* 1995; 96: 122-125
- 3) Gould L, Patel S, Gomes GI, et al: Accelerated idioventricular rhythm in a young normal male. *Angiology* 1982; 33: 738-742
- 4) Kishimoto C, Takada H, Hiraoka Y: Intravenous IgG: Supertherapy for myocarditis and acute dilated cardiomyopathy. *Circulation* 1999; 99: 975
- 5) Takeda Y, Yasuda S, Miyazaki S, et al: High-dose immunoglobulin G therapy for fulminant myocarditis. *Jpn Circ J* 1998; 62: 871-872
- 6) 米坂 進, 中田利正, 砂川佳昭, ほか: 小児期の Sustained accelerated idioventricular rhythm 電気生理学及び病理組織学的検討. *呼吸と循環* 1988; 36: 111-116
- 7) Dec GW, Fuster V: Idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1994; 331: 1564-1575
- 8) Olshausen KV, Stienen U, Schwarz F, et al: Long-term prognostic significance of ventricular arrhythmias in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1988; 61: 146-151
- 9) Meinertz T, Hofmann T, Kasper W, et al: Significance of ventricular arrhythmias in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1984; 53: 902-907
- 10) Grimm W, Hoffmann J, Menz V, et al: Significance of accelerated idioventricular rhythm in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2000; 85: 899-904
- 11) De Giovanni JV, Dindar A, Griffith MJ, et al: Recovery pattern of left ventricular dysfunction following radiofrequency ablation of incessant supraventricular tachycardia in infants and children. *Heart* 1998; 79: 588-592
- 12) Dhala A, Thomas JP: Images in cardiovascular medicine: Reversible tachycardia-induced cardiomyopathy. *Circulation* 1997; 95: 2327-2328
- 13) Shinbane JS, Wood MA, Jensen DN, et al: Tachycardia-induced cardiomyopathy: A review of animal models and clinical studies. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 709-715
- 14) Fenelon G, Wijns W, Andries E, et al: Tachycardiomyopathy: mechanisms and clinical implications. *Pacing Clin Electrophysiol* 1996; 19: 95-106