

## 第 7 回日本小児心電学研究会

日 時：2002年11月30日(土)

場 所：エルガーラ大ホール

世話人：城尾 邦隆(九州厚生年金病院小児科)

## 1. 早期新生児期からペースメーカー治療を開始した先天性完全房室ブロックの低出生体重児の 2 例

茨城県立こども病院小児科

塩野 淳子, 磯部 剛志

同 新生児科

関島 俊雄

同 心臓血管外科

阿部 正一

筑波大学臨床医学系小児科

高橋 実穂, 堀米 仁志, 杉浦 正俊

松井 陽

同 循環器外科

平松 祐司

先天性完全房室ブロック(CCAVB)のため早期新生児期からペースメーカー(PM)治療を開始した低出生体重児例について検討する。

症例 1: 母25歳, 0G0P, 抗SS-A抗体陽性。在胎33週0日, CCAVBと診断。在胎33週3日帝切で出生。出生体重1,740g, HR 36bpm。生後7時間に心外膜側より体外ペースングを開始した。感染兆候なく, 日齢5(体重2,723g), 永久PM植込み(VVI)を行った。

症例 2: 母25歳, 1G0P, SLE, 抗SS-A抗体陽性。在胎31週2日CCAVBと診断。在胎35週0日, 帝切で出生。出生体重2,165g, HR 45bpm。呼吸障害あり人工呼吸器管理され, 同日心外膜側より体外ペースングを開始した。日齢53, ワイヤーの感染によると思われるペースング不全を来し, 日齢54, 経静脈ペースングを開始した。日齢64(体重2,514g), 永久PM植込み(VVI)を行った。

まとめ: 胎児診断されることが多いが, 適切な娩出時期を十分検討する必要がある。心外膜側からの体外ペースングは, 体重が増加するまでのつなぎとして有用である。しかし, 感染には注意が必要である。

## 2. 胎児期から新生児期にかけて洞性徐脈を認めたダウン症候群の 1 例

名古屋大学大学院小児科学

安田東始哲, 大橋 直樹, 木下 知子

基礎心疾患を伴わない新生児洞性徐脈はまれである。

症例: 在胎28週の胎児。第1子は正常。母の抗SS-A, 抗SS-B, 抗ループス, 抗DNAの各抗体陰性。胎児心拍数が100~120bpm台を示したが, 胎児エコーにて心房心室収縮は同期し心不全なし。分娩前に60bpmまで低下したが, 在胎36週5日, 体重2,314gで正常出生。感染兆候なく, 頭蓋内異常なし。血清電解質, 血糖正常。甲状腺機能はTSH 15.0  $\mu\text{U/ml}$ , FT3 6.6pg/ml, FT4 2.5 ng/dlと甲状腺ホルモン不応症型を示した。染色体は21 trisomy。生後2日目のホルター心電図で, 心拍数71~12(平均91)bpm。QTcは439msec。哺乳時にも脈拍数増加を認めず。生後2週目ごろから安静時および哺乳時心拍数の増加を認め, 生後3週目のホルター心電図で, 心拍数89~167(113)bpmであった。

## 3. 胎児発作性上室性頻拍の出生後経過の検討

久留米大学医学部小児科, 総合周産期母子医療センター

前野 泰樹, 広瀬 彰子, 江上 公康

日高 淑恵, 小泉 博彦, 菅原 洋子

姫野和家子, 石井 正浩, 赤木 禎治

松石豊次郎

胎児の発作性上室性頻拍(PSVT)の長期的な予後は不明である。今回当施設で経験した6例の胎児PSVT症例において, 出生後の長期的な予後について後方視的に情報を収集し検討した。胎児頻拍は在胎20~40週(平均30週)に診断され, 胎内治療は5例に施行された。在胎35~40週(平均37.2週)にて出生。follow-up期間は1~18年(平均7年6カ月)である。

結果: 新生児期に4例に房室回帰性頻拍(3例にデルタ波)を認め, 難治性であり34~97生日(平均56日)まで入院治療を要したが, その後は速やかに発作は消失し, 投薬も2~9カ月で中止できた。その後, デルタ波がなかった1例が11歳時から頻拍発作を認め, デルタ波が出現。14歳時にablationを施行された。

結語: 胎児PSVTでは, 新生児期に難治性の発作を繰り返すことがあるが新生児期以降は比較的速やかに発作は消失する。しかし, 遠隔期に頻拍発作を起こしてくる症例があ

別刷請求先:

〒806-8501 北九州市八幡西区岸の浦 2-1-1

九州厚生年金病院小児科

城尾 邦隆

り、これはデルタ波の有無では予測できなかった。

#### 4. 周産期新生児期発症の頻拍性不整脈

静岡県立こども病院循環器科

石川 貴充, 伴 由布子, 青山 愛子  
大崎 真樹, 満下 紀恵, 金 成海  
田中 靖彦

1979年から2002年現在までに頻拍発作を主訴として入院した新生児13例を経験した。このうちWPW症候群に伴う房室回帰性頻拍が6例、心房粗動(AF)が5例、多源性心房頻拍(MAT)が1例、QT延長症候群(LQTS)に伴ったtorsades de pointesが1例であった。胎児不整脈として認められていたのは6例、ショック状態を呈して入院した例が3例であった。WPW症候群のうち、過去の症例にはdigoxin, propranolol, disopyramideを投与し、最近の症例にはpropafenoneを投与した。AFのうち3例は電気的除細動のみで軽快した。MATの1例は治療に難渋し死亡した。LQTSの症例は第1回本研究会、日本小児循環器学会雑誌にて報告した。これらの症例の臨床経過、治療内容について検討し報告する。

#### 5. 非持続性心室頻拍の胎児診断例 胎児心エコーMモード診断の意義

総合病院鹿児島生協病院小児科

西島 信

頻拍性不整脈のうち、上室性頻拍に比して心室心拍の胎児診断の報告は少ない。非持続性心室頻拍の胎児診断例でMモード心エコー法、特にdual M mode法の診断上の意義を改めて考えたので報告する。症例は在胎31週で胎児不整脈を理由に産婦人科より紹介され、初回診断で心房収縮より心室収縮の間隔が短くなる不整脈があり、PVCと診断した。さらにPVC short runやbigeminyが頻発する間に最大13連発の心室頻拍(VT)を認めた。biological profile等の胎児の指標には問題なく、心室収縮も良好であった。頻拍時には心房収縮144~148bpmに対して170~180bpmの心室の収縮を認めた。さらに、頻拍時には、左室より右室の収縮が速いことも判明し、右室起源のPVCを疑った。在胎40週で分娩遷延のため帝王切開で出生、日齢3まではPVC頻発、最大17連発のVTもみられたが、VT rateは160~165bpmと遅く、その後は単発性のPVCとなり1週間で正常洞調律となった。dual M mode法を用いることにより、心房と心室の収縮の時間的關係、両心室収縮の關係が明らかにでき、PVC、VTの起源を推定できた。

#### 6. 新生児心室頻拍の3例

大垣市民病院小児循環器科・新生児科

小関 道夫, 岩瀬 信子, 西原 栄起  
林 誠司, 小林あずさ, 倉石 建治  
大城 誠, 小川 貴久, 田内 宣生

新生児心室頻拍(VT)は少ないが、概ね予後良好な疾患である。症例1は胎児期不整脈に気付かれ、在胎38週6日、

3,070gで出生。出生時、心室拍数160~210/分、持続時間約20秒のVTを反復した。症例2は在胎37週1日、2,790gで出生。日齢1、不整脈に気付かれ、心室拍数190/分、10~15連発のVTを反復した。症例3は胎児期不整脈に気付かれ、在胎40週4日、3,132gで出生。出生時心室拍数172/分、最大持続時間約110秒のVTを反復した。3例とも無症状。症例1、2例目は無投薬で減少し、消失。症例3は塩酸プロプラノロール、塩酸ベラパミルにて生後1カ月で消失。文献的考察を含めて報告する。

#### 7. PSVTで発見されたWPW症候群に肥大型心筋症を合併した1乳児例

大垣市民病院小児循環器科・新生児科

森田 康弘, 田内 宣生, 小川 貴久  
大城 誠, 倉石 建治, 林 誠司  
西原 栄起, 岩瀬 信子, 小林あずさ

症例：生後1カ月男児。2001年8月3日、前日より続く哺乳不良のため来院。心電図でHR298のPSVTを認めた。ジソピラミド静注で洞調律となりA型WPW症候群と診断した。超音波検査で心筋肥厚を認めなかった。当初ジソピラミド点滴静注でコントロールを試みたが発作を繰り返したためプロカインアミド点滴静注に切り替えたところ発作はコントロールされた。3カ月後の超音波検査で心筋肥厚を認め、HCMと診断した。プロカインアミドの減量は困難を極めたが最終的にプロカインアミド60mg/kg/day、プロプラノロール2mg/kg/dayの内服で発作がコントロールされた。

まとめ：HCMにWPW症候群が合併することはよく知られているが、WPW症候群の経過中にHCMを発症した乳児例はまれであるため報告した。

#### 8. BNPの上昇を伴った心房性頻拍症の男児例

宮崎医科大学小児科

久保 尚美, 佐藤潤一郎, 大塚 珠美  
小泉 博彦, 高木 純一

小児における異所性心房性頻拍症(以下AET)は無症状のものから、頻拍に起因した心筋症による心不全症状を呈するものまでさまざまである。その原因についても、心房腫瘍、心房瘤、心筋炎などの報告がある。今回感染性胃腸炎を契機に発症した、AETの5歳男児例を経験した。発熱、下痢が出現し、その翌日顔色不良、活動性低下、脈の不整がみられたため、当科紹介入院となった。入院時の心電図では、頻拍時にwarming up現象がみられたことより、リエントリ性頻拍は考えにくく、AETと考えた。白血球増多や心筋逸脱酵素の上昇はなく、心筋炎は否定的と考えた。心エコー図上、器質的心疾患や心機能低下を認めないにもかかわらず、BNPの上昇(204pg/ml)を認めた。感染症の改善とともに、AETの改善、BNPの正常化といった興味深い経過をたどったので報告する。

### 9. 上気道感染を契機に発症したと考えられた異所性心房頻拍の2例

長野県立こども病院循環器科

北村 真友, 梶山 葉, 男澤 拓  
安河内 聡, 里見 元義

同 心臓血管外科

本橋 慎也, 岡 徳彦, 平松 健司  
原田 順和

われわれは上気道感染を契機に発症したと考えられた異所性心房頻拍 (EAT) に対して rate control が有効だった2例を経験したので報告する。

症例1: 2歳1カ月の男児。上気道感染の2週間後に頻回の嘔吐で近医受診時、頻拍に気付かれた。頻拍のコントロール不良だったため当院へ紹介となった。入院時、心電図上心拍数240~250/分のEATがAFを疑いDCを施行したが無効。ATP静注でEATと診断しジギタリス、ATP、アプリンジン静注したが容易に再発するためrate control目的にアプリンジン、プロプラノロール、ベラパミルを内服し洞調律に復した。

症例2: 7カ月の男児。2週間前に発熱・咳嗽を認めていたが、突然呼吸停止、徐脈、痙攣を生じ近医へ搬送、不整脈が頻発するため当院に搬送となった。入院時、心拍数110/分でPVC、PAC、心収縮能の低下を認めたため心筋炎と診断し、免疫グロブリン療法を施行した。入院13日目心拍数250~260/分のEATを発症したため、ジギタリス、ジソピラミド、アプリンジンにて洞調律に復した。

### 10. アプリンジンが著効した房室結節性異所性頻拍 (junctional ectopic tachycardia: JET) の2乳児例

東京大学医学部附属病院小児科

中村 嘉宏, 戸田 雅久, 杉村 洋子  
香取 竜生, 磯田 貴義, 渋谷 和彦  
賀藤 均

同 心臓外科

前田 克英, 高岡 哲生, 村上 新

症例1: 1カ月の女児。40週6日、4,128gで自然分娩にて出生した。生後より頻呼吸と体重増加不良を認めた。1カ月健診で心拍数200/分の頻脈を指摘され当科に紹介入院となった。入院後の心電図にて先天性JETと診断しジゴキシンを静注、心拍数120/分の洞調律に復し、同薬の内服を開始した。入院3日目に、再びJETが出現し塩酸アプリンジン2mg/kg/dayの内服を開始、以後JETは消失した。

症例2: 2カ月の女児。VSD、ASD、PHに対し心内修復術を施行されPICUに搬入された時点から、心拍数200/分の上室性頻拍が出現した。atrial over driveにて消失しないため接合部自動能亢進によるJETと診断し塩酸アプリンジン2mg/kgを緩徐に静注したところ心拍数120/分の洞調律に復し、以後JETを認めなかった。文献上、JETにアプリンジンが著効した例は珍しいので報告する。

### 11. 術後急性期の異所性接合部頻拍および異所性心房性頻拍に対する心房ペースング併用塩酸ニフェカラン(シンビット™)療法

長野県立こども病院循環器科

安河内 聡, 里見 元義, 神崎 歩  
男澤 拓, 北村 真友, 梶山 葉

横浜市立大学附属市民総合医療センター小児科  
瀧間 浄宏

先天性心疾患術後急性期の異所性接合部頻拍 (JET) や異所性心房性頻拍 (EAT) は、血行動態を著しく障害し治療に抵抗を示すことが多い重症な不整脈である。今回われわれは、先天性心疾患 (CHD) 術後急性期に生じたJET/EATに対して、塩酸ニフェカラン (シンビット™) の静注と心房ペースングでrate controlし血行動態を安定化して最終的には洞調律に復した3例を経験したので報告する。

考察・結語: CHD術後急性期は陰性変力作用が強い抗不整脈薬の使用は困難であるが、シンビット™は心収縮を比較的低下させずJET/EATの徐拍化に有効で心房ペースングと併用することで安定した血行動態が得られ有用であった。

### 12. 先天性筋緊張性ジストロフィー患者の心電学的臨床像

神奈川県立こども医療センター循環器科

宮本 朋幸, 林 憲一, 松井 彦郎  
金 基成, 康井 制洋

先天性筋緊張性ジストロフィー症の死因として突然死・不整脈死は、呼吸器合併症に次ぐ重要なものである。突然死の原因としては房室伝導障害が考えられてきたが、本症の頻脈性不整脈に対しカテーテルアブレーションを行った報告もみられ、小児循環器医が関与するべき疾患と思われる。本院で確認された本症15例を対象にその臨床像および心電図所見を検討した。死亡例は3例でそのうち1例はハイキング中の突然死であった。頻脈発作経験者は2例。AF発作の1例は突然死例の妹であった。心電図は10例にのみ施行され、軸異常が6例(右軸3例、左軸1例、NW軸2例)、左側胸部誘導のlow Rが9例と高率に認められた。PQ延長はみられなかった。15例中循環器科へのコンサルテーションがされているのは2例のみで、本症の心合併症への関心の低さが認められた。また、突然死の原因としては頻脈性不整脈の可能性も考えられ、慎重な経過観察が必要と思われた。

### 13. 心筋緻密化障害を伴った乳児のPSVTに対するflecainideの使用経験

旭川医科大学小児科

杉本 昌也, 真鍋 博美, 津田 尚也  
梶野 浩樹, 藤枝 憲二

症例は、胎児徐脈により在胎41週で帝王切開にて出生した現在10カ月の女児である。出生後も60bpmの洞性徐脈が

持続し、心電図上、左側胸部誘導で著明なST低下、T波の陰転化、PVCを認めた。心エコー所見で心尖部に網目状の肉柱形成や深い間隙を認めたため孤立性心筋緻密化障害と診断し、利尿剤やACE阻害剤により経過観察を行った。生後4カ月時、24時間ホルター心電図で最長888連拍、264bpmのPSVTを認めた。心収縮能低下が認められていたため、早急な不整脈療法が必要と判断し、嚴重な観察を行いつつflecainideを1~3mg/kg/dayで使用したところ、心機能低下の増悪なく速やかにPSVTの頻度は減少し内服10日後には消失した。頻脈性不整脈におけるflecainideの乳児使用例は多数報告されているが、心機能低下を伴う心筋緻密化障害での使用報告はない。今回われわれが経験した症例はflecainideを使用するうえで非常に貴重であると思われるので報告する。

#### 14. ASDを合併した心筋緻密化障害にPM治療を行った進行性房室ブロックの1例

九州厚生年金病院小児科

渡辺まみ江, 城尾 邦隆, 宗内 淳

池田 和幸, 竹中 聡

同 心臓血管外科

馬場 啓徳, 井本 浩, 瀬瀬 顯

社会保険広島市民病院小児循環器科

鎌田 政博

症例は2カ月で診断されたASD・PDAを合併する心筋緻密化障害の6歳女児。4歳当院初診時、特異顔貌と軽い発達遅滞があり、心電図では全誘導のST-T changeを伴う1度の房室ブロック(PR 360msec)がみられた。5歳11カ月の心臓カテーテル検査はQp/Qs = 3.48, Pp/Ps = 0.36, RV volume 260%, LV volume 120%, SNRTは2,580msecと延長。6歳9カ月時に1回失神のエピソードがあり、Holter ECGでII度のAVBを認めた。同月ASD closure, PDA ligationを施行。術後のEPSで、SNRT 1,150msec, atropine, 交感神経刺激に反応しない2:1のAVBが出現、夜間30/minの徐脈もあり、引き続きPM植込み(DDD)を施行した。心筋緻密化障害に伴う心電図異常は多彩な報告があるがspecificな診断ではない。考察を加えて報告する。

#### 15. 慢性的な上肢による圧迫でペースメーカーの故障を生じた脳障害児の1例

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

中畠 八隅, 相羽 純, 篠原 徳子

中西 敏雄, 中澤 誠

症例は完全大血管転換症, Jatene術後, 完全房室ブロック, 脳障害の17歳男児。16歳時, 上腹壁にペースメーカー(Medtronic社製Kappa SR403)植込み術を行った。術後21カ月, 約33秒間のペースング不全が発生し, プログラマーとの交信不能で, 交換した(Kappa DR731)。3カ月後再びペースング不全が発生した。誤作動は気管内の吸引刺激による

筋緊張亢進と同期していた。再度交換し(Sigma SR303), 今回は胸郭内に挿入した。以後誤作動は起きていない。摘出したペースメーカーは圧迫で誤作動が再現でき, 内部の回路に断線が確認された。慢性のペースメーカーの圧迫で回路が断線し, 誤作動したのと考えられた。その後Kappaは圧迫に対する改良が行われた。

結論: 慢性の圧迫がペースメーカーの損傷を起こす可能性があり, 筋緊張の強い症例では, ペースメーカー挿入部位を慎重に決める必要がある。

#### 16. カルトシステムを用いた術後心房頻拍に対するカテーテル焼灼

倉敷中央病院心臓病センター小児科

新垣 義夫, 吉村真一郎, 脇 研自

馬場 清

症例は15歳2カ月の女児。生後2日にDORV, PSと診断され, 6歳で心内修復術を受けた。VSD, ASD遺残のため6歳3カ月時に再手術を受けた。術後に頻拍がみられ, 4:1の心房頻拍(AT)と診断された。7歳8カ月時にDC術後, ジギタリスと塩酸ベラパミルが中止された。12歳3カ月時に再びATがみられ, ジギタリス, 塩酸ベラパミルが再開された。ジソピラミド, コハク酸シベンゾリンは無効であった。トレッドミルでATが1:1となり, HRが250/分に達したこともあり, 15歳2カ月時にカテーテル焼灼術を行った。CSが細く, RAが大きく, 電極カテーテルのCSへの挿入・固定が困難であったためテンポラリーのスクリーインリードをRA下後方に留置し, カルトシステムによるマッピングを行った。心房切開線を中心に, 三尖弁側を上行, 後方を下行する回帰性ATと診断された。三尖弁より心房切開線にアブレーションラインを作成した。AT停止, ブロックラインの完成を確認して検査・治療を終了した。ATの再発はみられていない。

#### 17. 胎児期から頻拍を認めたpermanent junctional reciprocating tachycardiaの1例

日赤和歌山医療センター第二小児科

豊原 啓子, 坂口 平馬, 田里 寛

福原 仁雄, 中村 好秀

広島県立広島病院小児科

木下 義久

症例は6歳女児。胎児期から頻拍に気付かれ, 出生直後に毎分200以上で, II, III, aVF, V4~V6で陰性のP波を有する, long RP' tachycardiaを認めた。ATPの静注の効果は一過性で, すぐに頻拍が再発した。rate control目的で, プロプラノロールとベラパミルの内服を行ったが, 運動や発熱時には心拍数は200/分以上となった。精査加療目的で当院に紹介された。心エコー図検査では, 器質的心疾患は認めず, 心機能も正常であった。電気生理検査では, 頻拍発作は高位右房の期外刺激で容易に誘発された。頻拍中に施行した心室期外刺激で, 心房興奮の捕捉を認め, 房室回帰性

頻拍と診断した。頻拍時の最早期逆行性A波は、冠静脈洞遠位部で記録され、経大動脈的に高周波カテーテルアブレーションを行い、副伝導路の離断に成功した。

18. 左脚ブロックQRS波形を示したMahaim副伝導路の1例

日赤和歌山医療センター第二小児科

田里 寛, 福原 仁雄, 坂口 平馬  
豊原 啓子, 中村 好秀

Mahaim副伝導路の症例を経験したので報告する。Mahaim副伝導路は、心房側壁に起源を有する伝導時間の長い、しかも減衰伝導の性質を示す伝導路(atriofascicular Mahaim)であり、頻拍中の心房興奮は、Mahaim副伝導路を順行性に伝導し、房室結節を逆伝導するまれなものである。症例は、6歳男児。学校心臓検診で左脚ブロックを指摘され、当科を受診した。PR時間が0.11秒と短縮していることと、マスターダブル心電図でQRSが狭小化することからMahaim副伝導路を疑い電気生理検査を行った。頻拍が誘発されたため、三尖弁輪に認められたMahaim電位を指標にアブレーションを行い頻拍の除去に成功した。左脚ブロック型QRS波形の中には、デルタ波のはっきりしないMahaim副伝導路の症例もあり、頻拍の有無に注意しながら経過観察が必要な症例もある。

19. 漢方と不整脈/運動誘発性心室頻拍の1例

大垣市民病院小児循環器・新生児科

田内 宣生, 小川 貴久, 大城 誠  
倉石 建治, 林 誠司, 西原 栄起  
岩瀬 信子, 小林あずさ

小児の不整脈には年齢、行動様式などに依存するものがあり自律神経活動の関与も否定できない。このことから漢方による不整脈治療の余地は少なからずありうると考える。

症例：現在9歳、女児。体重38kg。幼稚園の検診にて心室性期外収縮(VPC)を発見された。初診時(6歳)基礎心疾患はなく、二段階試験(120回法、最大心拍数175/分)で運動中に消失し運動後に二段脈となる右室流出路起源のVPCが出現した。ホルター心電図では覚醒時に多い単形性のVPCが13,988/日出現していた。二連発、心室頻拍(VT)はなかった。9歳時の二段階試験にて運動中に7連発のVT(心室拍数185/分)が出現した。ホルター心電図では3連発、treadmill負荷(最大心拍数188/分)直後に6連発のVT(心室拍数185/分)が認められた。苓桂朮甘湯(エキス剤)5g/日を投与したところ、その後VTは認められない。

まとめ：運動誘発性VT女児例に苓桂朮甘湯を投与したところVTは消失した。漢方による自律神経活動への何らかの“揺さぶり”がVT消失に関与した可能性がある。

20. Fontan術後遠隔期に合併した薬剤抵抗性心房粗動の1例

九州大学医学部小児科

金谷 能明, 弓削 哲二, 大野 拓郎  
吉野 憲司, 原 寿郎

症例は14歳男児、診断は三尖弁閉鎖症Ic。在胎36週6日2,635gで仮死なく出生した。月齢1に肺動脈絞扼術、3歳時に右心房を用いたfenestrated Fontan術が実施され、術後CTR 56%、肺動脈平均圧は8mmHgであった。5歳時CTR 63%、7歳時には上室性期外収縮が散発していた。12歳時の肺動脈平均圧は12mmHgであった。13歳8カ月時、特に誘因なく動悸が出現し全身倦怠感が増強したため、4時間半後に受診した。来院時末梢循環不全を認め、心電図上II, III, aVFで上向きF波を認め、2:1伝導の心房粗動(心室rate 168/min)と診断した。ATP、プロカインアミド、ベラパミルを投与したが十分なrate controlができず、DCS30Jを行い正常洞調律に戻った。ジゴキシン増量で発作は消失したが、1カ月後同様の発作があったためピルジカニドを追加し、以後発作は起きていない。

21. Fontan/TCPC術後QT dispersion

神奈川県立こども医療センター循環器科

松井 彦郎, 林 憲一, 宮本 朋幸  
金 基成, 康井 制洋

背景：不整脈源性突然死の原因としてQT時間、QT dispersion、T wave alternansの異常が指摘されている

目的：Fontan/TCPC術後、QT時間、QT dispersionを正常小児と比較し、心室性不整脈の可能性を検討する

方法および結果：対象はFontan/TCPC術後17名。Marquette社製心電図を用い、ramp運動負荷時に安静時～負荷時の心電図を記録。1分間隔の16心拍を加算平均しQT時間を測定した。QT時間はBazett、Fridericiaの方法でそれぞれ心拍補正した。59名のcontrolと比較検討し、以下の特徴を得た。安静時QTcはFontan/TCPC群で長かった、運動に伴いQTc延長は認めなかった、QT dispersionは両群で安静時・運動時ともに差はなかった。

結語：Fontan/TCPC術後患児は心室性不整脈の危険性が高いとはいえない。

22. 複雑心奇形の心房心表面マッピング

富山医科薬科大学第一外科

島津 親志, 三崎 拓郎, 大嶋 義博  
峠 正義, 鈴木恵美子

同 小児科

市田 露子

不整脈外科で使用されてきた心表面マッピングを先天性心疾患手術に応用した。手術の際に近接双極電極96個を有する(横8列、縦12列に配列)マット電極を用いて心表面電位を採取し、マッピングシステムHPM7100でコンピュータ処理し興奮伝播過程を自動表示した。59例のうち、24例

(40.7%)が通常の上大静脈 - 右房連結部に最早期興奮が存在しなかった。その最早期興奮部位は無脾症では心房後面、多脾症では肝静脈流入部に存在した。その他、心房の側方に存在した例もみられた。また、心房粗動例に対し、狭部に直視下高周波アブレーションを加え心房粗動根治に成功した。複雑心奇形においては洞結節の位置が一定でなく、Glenn、Fontan手術の際に損傷される危険性があり、心表面マッピングの意義は大きいと思われる。また術中に生ずる不整脈の分析にも有効である。

23. Levosimendanはヒト心房筋L型Ca電流ならびにATP感受性K電流を増加させる

日本医科大学小児科

勝部 康弘

東京女子医科大学附属日本心臓血管研究所循環器内科

網代 洋一, 萩原 誠久

目的: 新しいCa感受性増強薬levosimendan(LS)のヒト心房筋イオンチャンネルに及ぼす影響を明らかにすること。

方法: ヒト心房筋単一細胞を用いパッチクランプ法を応用して膜電流を記録。

結果: LSは濃度依存性にL型Ca電流( $I_{CaL}$ )を増大した( $E_{max}$  134%,  $EC_{50}$  56 nM)。LSの存在下でrolipram(選択的PDE-IV抑制薬)またはIBMX(非選択的PDE抑制薬)は $I_{CaL}$ をさらに増強し、その値はそれぞれ250%, 270%(n.s.)であった。これらによりLSは選択的PDE-III抑制作用を有することが示唆された。高濃度(10 $\mu$ M)のLSはglibenclamideで完全に抑制される外向き電流(ATP感受性K電流;  $I_{K(ATP)}$ )を誘発した電流密度(-40mV)は21pA/pFであった。

結語: 新しいCa感受性増強薬LSのヒト心房筋における陽性変力作用は、Ca感受性増強作用のほかにPDE-III抑制作用に基づく $I_{CaL}$ の増大が関与しているものと考えられた。

虚血性心疾患のような病態においてはATP感受性Kチャンネルを開口することにより心筋保護作用をも発揮する可能性があることが示唆された。

24. 房室ブロックの経過観察中に失神を起こし、多形性心室頻拍/心室細動が見つかった症例

新潟大学医歯学総合研究科内部環境医学講座小児科学分野

佐藤 誠一, 鈴木 博, 朴 直樹

長谷川 聡, 遠藤 彦聖, 内山 聖

新潟大学医歯学総合研究科器管制御医学講座循環器学分野

杉浦 広隆, 保坂 幸男, 鷲塚 隆

池主 雅臣, 相澤 義房

よいこの小児科さとう

佐藤 勇

症例は17歳女性。1998年春、中学入学時の心電図検診で異常を指摘された。近医を受診し、ホルター心電図でI度房室ブロック(AVB)と診断された。1999年にはWenckebach

型II度AVB、2001年には高度房室ブロックが記録された。2002年7月31日、朝食後に突然前に倒れ込み、約15秒間意識が消失した。精査治療を目的に当科を紹介され入院した。標準12誘導心電図では、心拍数は40/分前後、遅いP波と房室乖離を認め、ホルター心電図では、最少心拍数18/分、洞機能不全と房室乖離、Wenckebach型AVBを認めた。トレッドミル心電図では、II度からI度AVBとなり、最大心拍数は170/分に達した。電気生理学的検査では、軽度の洞機能不全とII度AVB(A-H Block)を認めた。右室心尖部からの刺激で、繰り返し多形性心室頻拍/心室細動が誘発された。多形性心室頻拍/心室細動による失神の危険性を、本人・家族に十分に説明し、2002年9月24日、植込み型除細動器ICDを植え込んだ。症例自身の強い希望で、cosmeticな点から、ジェネレータ本体は左大胸筋下ポケットに、経静脈電極を植え込んだ。その後の経過で、ICD作動チェック時には、プログラム刺激で繰り返して多形性心室頻拍/心室細動が誘発でき、ICDが正常に作動してDCで洞調律に戻ることを確認した。

25. 溺水にて発見されたcatecholamine-related polymorphic ventricular tachycardiaの1例

埼玉医科大学小児心臓科

山崎 太郎, 松永 保, 小林 俊樹

先崎 秀明, 竹田津未生, 増谷 聡

石戸 博隆

今回われわれは、溺水に伴う意識障害で緊急入院した運動誘発性心室頻拍の症例を経験したので報告する。症例は、9歳の男児で意識消失の既往歴を持ち、癲癇としてフェノバルビタールを内服していた。2002年7月スイミング中に水中に倒れ、心肺停止と判断され、CPRを施行されながら当院へ救急搬送され、入院となった。入院後、採血に伴う痛み、体交、扉の開け閉めによる音などの刺激によって、四肢を硬直させる痙攣様の動きとともに、二段脈、VTが容易に誘発され、挿管チューブの再固定に際してVT/VFが誘発された。リドカインの持続静注により、二段脈、VTは翌日には刺激下でも出現せず、アテノロール開始後は、PVCも出現しなくなった。運動負荷試験で、多源性のPVC、VTが誘発され運動誘発性心室頻拍と診断した。アテノロールを3mg/kg/dayまで増量した後の運動負荷試験では、PVC bigeminyは誘発されたが、連発は認められず、厳密な運動制限のもとで退院となった。痙攣様の肢位を取る意識障害の患児でも、不整脈を念頭に置く必要があった。

26. 麻酔導入で心室細動を来し、後方視的にBrugada様心電図を呈していた大動脈縮窄症

筑波大学臨床医学系小児科

堀米 仁志, 高橋 実穂, 松井 陽

同 循環器外科

榊原 謙, 重田 治

同 循環器内科

久賀 圭祐, 山口 巖

茨城県立こども病院小児科

磯部 剛志

同 麻酔科

山下 正夫

1988年, 大動脈縮窄( CoA ) 解除術の全身麻酔導入時に心室細動( VF )を来し, 2年後に突然死した男児例を経験した. Brugada症候群が報告されたのは1992年であるが, 当時のECGを再検討した結果, 左側胸部誘導に同症候群類似の波形が認められた.

症例: 14歳の男児. 学校検診で心雑音を指摘され, CoAと診断された. 心カテーテル検査の麻酔にはdiazepam, ketamine, morphineを用い, 無事終了した. 縮窄部圧較差65mmHg. CoA手術時, enflurane, thiamylal, fentanylで麻酔導入されるとPVCが頻発し, VFとなり, DCで蘇生された. 手術を中止し, lidocaine静注, mexiletine経口を開始した後のECGでは左側胸部誘導でOsborn波( J波 )の増高が認められた. 加算平均ECGで心室遅延電位が陽性であったが, EPS時のプログラム刺激でVT, VFは誘発されなかった. HR > 130bpmでAH blockとなった. 再手術時もAV blockが目立ち, 再びVFとなったが, isoproterenolでHRを上昇させるとPVCは抑制され手術を終了した. 以降, isoproterenol( Isopal-P ), orciprenaline( Alotec )内服を継続したが, 術後2年, 学校で授業中に突然死した.

考案: 本例は器質的心疾患を伴い, V1-2ではIRBBB, ST上昇がみられず, V3のsaddle back type, V4-6のOsborn波( J波 )が目立つなど典型的Brugada症候群とは異なった. また, class IA/ICでなくIB抗不整脈薬により, 左側胸部誘導でOsborn波( J波 )の著明な増高が認められた. 一方, 房室ブロックを伴い, 迷走神経緊張時に心室性不整脈が出現しやすい点などBrugada症候群と類似点も多かった. 心外膜側での一過性外向きK電流( Ito )の発達が心内・外膜側間の電位勾配を増大させるという機序が主に左室側にみられたことが推定されvariant Brugada症候群と考えられる.

27. Brugada症候群を合併した神経調節性失神の1例

日本大学医学部小児科

松村 昌治, 住友 直方, 宮下 理夫

谷口 和夫, 金丸 浩, 山菅 正郎

鮎沢 衛, 唐澤 賢祐, 泉 裕之

岡田 知雄, 原田 研介

症例は17歳男. 母親が洞機能不全と診断され, 他医で

フォロー中. 弟( 15歳 )は, 6歳時に学校心臓検診で心室内伝導遅延( IVCD )を指摘されたが現在まで無症状である. 3歳, 5歳の時, 発熱に伴う痙攣の既往がある. 8歳時に心臓検診で, IVCDとPR延長を指摘された. 心エコー図, treadmill運動負荷では有意な所見はなかった. 6カ月後朝礼時に倒れ, ODテストが陽性でODと診断された. 12歳時, 予防接種直後に失神した. 14歳時食事中に失神し, 頭部CTを施行した直後, 再度失神した. 心電図では, IVCDを認め, V2のSTが上昇していた. 心室遅延電位( LP )は陽性で, Headup tilt試験で約12秒の心停止を起こし失神した. 電気生理学的検査ではHV 67msecと若干の延長を認め, 右室心尖部からの期外刺激で心室細動が誘発された. Brugada症候群に神経調節性失神を合併した場合, 薬剤選択は困難を伴い, ICDの適応についても検討を要する.

28. 高校生学校心臓検診におけるBrugada型心電図の頻度

福岡市立こども病院感染症センター循環器科

牛ノ濱大也, 佐川 浩一, 石川 司朗

本田 恵

Brugada症候群は, VT, VFを生じ突然死を引き起こす疾患群であり, 近年小児での報告も散見される. しかしながら学校心臓検診でのBrugada型心電図を呈する児童・生徒の頻度は全く明らかにされていない. 学校心臓検診でのBrugada型心電図の頻度を明らかにすることを目的に検討を行った. 2002年度に福岡県学校心臓検診で記録された高校生50,383人( 男25,782人, 女24,601人 )の心電図のうち右胸ブロック+ST上昇( 1mm以上 )を示したものは, coved型10人, saddle back型17人, rSrs'+ST上昇例14人の計41人0.08%であった. 全例男子であった. 今回の高校生学校心臓検診でのBrugada型心電図の頻度は, 本邦成人での報告とほぼ一致するものであり, 全例男性であることはBrugada症候群の特徴と一致した. 高校生学校心臓検診でのBrugada型心電図例の取り扱いについて慎重に検討する必要がある.

29. 学校検診で見つかり, エピネフリン負荷によりTdPが誘発されたQT延長症候群の1例

横浜市立大学附属市民総合医療センター小児科

都丸 公二, 岩本 眞理, 佐近 琢磨

瀧間 浄宏, 西澤 崇, 新村 一郎

症例は10歳の女児. 家族歴, 既往歴は特記なし. 学校検診にて心電図異常を指摘され紹介受診となった. 安静時のQTcは0.48sで, V4-V5誘導においてbifid T波であった. 運動負荷では, QTの短縮は良好でRR/QaTのslopeは0.54であったが, 負荷中PVCが散発した. エピネフリン0.1μg/kg/minの負荷によりQTcが0.54sに延長し, TdPが誘発され, プロプラノロール静注にて洞調律に復した. 薬効評価では, プロプラノロール静注でQTcが0.38sと著明に短縮し, メキシレチン, KCL, ニコランジル負荷においても軽度QTの短縮が認められた. 特にKCL投与ではT波は高くなり, bifid Tは軽減

した。さらに、これらの薬剤投与下ではエピネフリン負荷にてQTの延長やPVCの発生が抑えられた。運動負荷における良好なQT短縮、交感神経刺激の関与、T波の形態、薬物に対する反応などから、LQT2と考えられ、現在遺伝子解析中である。

### 30. QT延長症候群の心電図経過の検討

国立循環器病センター小児科

星名 哲, 大内 秀雄, 林 丈二  
田村 知史, 大橋 啓之, 黒崎 健一  
塚野 真也, 越後 茂之

目的: QT延長症候群患者の心電図経過について検討し、その傾向と特徴を検討すること。

対象・方法: 1979年から当科でQT延長症候群と診断し経過観察されている患者のうち、5年以上の経過観察が可能であった41例(男児23例, 女児18例; 症候性19例, 無症候性22例)に対し、各症例での安静時心電図の年齢による変化を検討し、性別による差異、および臨床症状との関連について検討した。

結果: 男児は特に学童期後半からQTc, QaTcとも減少していく傾向を認めた。一方女児はQTc, QaTc値は思春期まで不変、あるいは上昇する傾向を認めた。男児ではQTcの減少とともに、心関連症状出現頻度が減少する傾向が認められた。症候性と無症候性の間で明らかな差は認められなかった。

結語: QT延長症候群において、年齢的な心電図変化があり、臨床症状と関連する可能性がある。

### 31. 運動負荷試験, 顔面浸水負荷試験のQT延長症候群診断に対する感度と特異度

鹿児島大学医学部附属病院検査部

久保理恵子, 原口 安江, 野口 慶久  
福留 康夫, 黒木 辰雄, 丸山 征郎

同 小児科

島子 敦史, 西 順一郎, 河野 幸春  
野村 裕一, 吉永 正夫

QT延長症候群では運動、水泳などにより誘発される事故を未然に防ぐために負荷試験が必要と思われる。しかし、負荷試験の感度、特異度についてはよく検討されていない。負荷試験によるQT延長症候群診断の感度と特異度を検討した。対象は当院小児科で検査を受けたQT延長症候群以外の健常児31名、QT延長症候群確診例(LQTS score 4点以上)24例。顔面浸水負荷(30°Cと10°C)の最大心拍数時と最小心拍数時、トレッドミル時の立位安静時と運動終了後3分の心電図を用い、連続3心拍のQT, RR間隔からQTc(Bazzettの補正值), eQTc値( $QT \times RR$ )<sup>0.31</sup>を算出した。それぞれの測定時および補正方法について、健常児群31名の平均値 + 2SD値を正常上限とした。この基準による各検査方法の感度と特異度は表の通りであった。顔面浸水負荷の感度がQTc, eQTc値とも良好であった。特異度はQTc,

eQTc値とも良好であったがeQTc値の方がやや高い傾向であった。運動負荷はQTc, eQTc値どちらも有意に感度が低い結果だった。今後、遺伝子および予後、症状出現の有無を加え、感度と特異度を再検討する必要があると考えられた。

### 32. QT延長症候群における顔面浸水負荷試験, 運動負荷試験の再現性について

鹿児島大学医学部附属病院検査部

原口 安江, 久保理恵子, 野口 慶久  
森田 俊裕, 福留 康夫, 黒木 辰雄  
丸山 征郎

同 小児科

島子 敦史, 西 順一郎, 河野 幸春  
野村 裕一, 吉永 正夫

QT延長症候群患児に対して行った顔面浸水負荷試験, treadmill運動負荷試験の再現性および薬物の効果を検討した。対象は、当院小児科でQT延長症候群確診例(LQTS score 4点以上)と診断された患児のうち、顔面浸水, 運動負荷試験を3回以上受けていた11名。そのうち男児6名, 女児5名で年齢は $12.0 \pm 3.4$ 歳, 経過観察期間は $17.5 \pm 8.5$ カ月だった。11名中5名は服薬中(プロプラノロール, メキシレチン)だった。顔面浸水負荷試験は温水(30°C)浸水中, 冷水(10°C)浸水中の開始直後(最大心拍数時)と負荷終了時(最小心拍数時)の心電図波形を用いた。treadmill運動負荷試験は立位安静時と運動負荷終了3分後の心電図波形を用いた。連続3心拍のQT時間, RR間隔から補正されたeQTc値( $(QT \times RR)^{0.31}$ )を算出した。健常児群の平均値 + 2SD値以上を異常値とした。非服薬中6名の温水浸水負荷試験の結果, 検査日によってeQTc値がかなり変化することが分かる。treadmill運動負荷試験の結果は立位安静時, 負荷終了3分後とも温水浸水負荷試験ほどではないが、検査日によってかなりのばらつきがみられた。服薬中5名の温水浸水負荷試験の結果は服薬開始後に検査時のeQTc値が減少傾向にあることが分かった。treadmill運動負荷試験の結果は立位安静時のeQTc値は減少傾向にあったが、負荷終了3分後のeQTc値は軽快傾向を認めなかった。非服薬中の患児は、検査日ごとに顔面浸水, 運動負荷時のeQTc値は変動していた。検査日の自律神経活動など体調の変化により、検査日に対する反応性が異なることが予想され、正常化の判定には、注意する必要があると考えられた。服薬中患児の投薬効果によるeQTc値の変動は、検査初回時服薬を開始した症例が3例と少なかったため、統計学的な有意差は算出できなかった。ただし顔面浸水負荷試験時のeQTc値は投薬による軽快傾向を示した。一方運動負荷試験時のeQTc値は投薬効果による軽快傾向がみられた。この結果から薬の必要量の検討には、両者の検査による確認が非常に有用ではないかと考えたので、さらに症例数を重ねて検討していきたいと思う。



## ランチョンセミナー

「小児期アブレーションの現状と問題点(登録の意義)」

日赤和歌山医療センター第二小児科

中村 好秀

米国小児電気生理協会においては1991年から小児カテテルアブレーション症例登録を開始し、6カ月ごとにその集計の報告ならびに貴重な論文報告の資料となっている。わが国でも日本心臓ペースティング電気生理学会が成人例を中心に登録を行っているが、小児の参加施設が少なく、小児期アブレーションの現状は明らかではない。小児心電学研究会では小児アブレーション症例登録を施行中であるが、実際に施行してみていくつもの問題点が生じたので、その現状と方向性を報告した。1つは疫学調査における倫理的問題に関する確認があった。登録集計施設での倫理委員会が必要とのことで、当センターでの倫理委員会に提出し、了解を得た。ただし、今後の施行症例に関しては登録に関する同意を事前に説明することが必要とされた。次に年齢的問題である。米国の登録は小児科関連施設での20歳未満が対象であるが、15歳以上の症例に関しては、小児科が関係していない施設が多く、登録が困難であった。今後、現状をふまえて年齢を限定する必要がある。第3に基礎心疾患である。先天性心疾患に加えて、小児に多い頻拍誘発性心機能障害を基礎疾患に含めるかどうかが問題になった。今回は、登録は集計中であったため、近畿大学における、2000年までに施行された20歳未満症例の高周波カテテルアブレーション治療の初期成績を報告した。WPW症候群98%(114/116)再発18%、潜在性WPW症候群100%(42/42)再発10%、房室結節回帰性頻拍100%(39/39)再発率8%、ベラバミル感受性左室頻拍95%(18/19)、その他の特発性心室頻拍50%(9/18)、異所性心房頻拍77%(10/13)、心房内回帰頻拍77%(19/21)であった。また最近はX線透視が不要なelectroanatomical mapping装置が使用でき、電位情報と位置情報が同時に表示できるため複雑心奇形術後の不整脈のみならず、右側房室副伝導路のアブレーションにも極めて有用であることを報告した。今後の小児期アブレーションの発展に役立つと思われる。

## 特別講演

「頻拍性不整脈の成因としての心臓接合部大血管内筋線維の電気活動」

湯布院厚生年金病院

有田 眞

1997～1998年にHaisaguerら<sup>1</sup>が、発作性心房細動の大部分が、肺静脈起始部の電氣的焼灼により治癒せしめうることを初めて報告して以来、心房細動のメカニズムとしての局所起源説が注目を集めている。昔のことになるが、われわれは九州大学医学部第一内科循環器生理研究室(主任:真柴裕人博士)において、1961～1967年の間、家兎を用いて研究を行い、家兎の左・右上大静脈には15～30mm末梢まで心房筋線維が侵入しており、心房からのインパルス伝導(洞-大静脈伝導)により律動的な収縮を営んでいること、

この伝導は房室結節に似てブロックされやすく、ブロックされるとその直下に自動能を生じ、これが心房に逆伝導して不整脈を生じることなどを報告した。そして最近になって、臨床的にも大静脈起始部の焼灼で治癒せしめ得た心房細動の症例報告がなされた。また最近、発生途上の刺激伝導系組織に発現することが知られているHNK-1抗原の存在から、肺静脈も大静脈もその起始部は、発生学上洞房結節や房室結節と近縁であることが判明している。したがって、40年前にわれわれが家兎の大静脈から得た知見は、肺静脈内筋の特性をも一部説明しうると考えられる。一方動脈系についても、モルモットの肺動脈球部には右室から心筋が数mm迷入しており、この部から著明な自発電がみられた。この結果は心室頻拍のあるものが、肺動脈起始部(球部)や大動脈起始部(ワルサルバ洞)を内膜側から焼灼することによって完治可能であったとする症例報告を説明するものである。大静脈、肺静脈、大動脈、肺動脈内に残存する心筋は、発生学上、組織構築学上、イオンチャンネル分布上の特異性により、膜電位が不安定であり、圧変化、伸展、カテコラミン、電解質異常などにより容易に自動能や撃発活動を生じ、かつその個所でリエントリも生じる可能性が高い。したがって今後も頻拍性不整脈の発生要因の一つとして、基礎・臨床にわたる詳細な研究の進歩が待たれる。