

第 8 回日本小児心電学研究会

日 時：2003年11月29日(土) 9:00~18:00

場 所：エーザイ本社 5 階ホール

世話人：安河内 聡

1. 胎児水腫を合併したjunctional ectopic tachycardiaの 1 例
静岡県立こども病院循環器科満下 紀恵, 伴 由布子, 石川 貴充
大崎 真樹, 金 成海, 田中 靖彦
小野 安生

症例：在胎30週 3 日胎児水腫を指摘され、緊急帝王切開にて出生。1,538g, Apgar score 6/7, 挿管管理を要した。四肢胸部誘導では180~220bpmのnarrow QRS tachycardia。食道誘導で、AV dissociationが判明しcongenital junctional ectopic tachycardiaと診断。CTR 0.56, 胸腹水多く心エコーで左室収縮が低下。flecainideの経口投与を開始したがHRは220~270bpmと上昇、血圧低下したためflecainide 0.5mg/kgをIVで使用、rate control成功、徐々にSRへ復帰した。全身状態、心収縮も改善していた。日齢11にII度AV blockが出現し、flecainide中止し以後無投薬。4 カ月現在、SRとII度AV blockが混在している。

2. 単一冠状動脈に合併した高度房室ブロック、左脚ブロックの 1 例

神奈川県立こども医療センター循環器科

林 憲一, 康井 制洋, 金 基成
上田 秀明, 宮本 朋幸

単一冠状動脈はまれな疾患であり、無症状の場合が多い。成人領域では突然死や心筋梗塞などの報告が散見されるが、小児期に治療を要した報告はほとんどない。症例は2歳0カ月、女児。感冒にて近医受診時に徐脈を指摘され、当院へ紹介。左脚ブロックと診断した。心胸郭比56%。心機能低下なし。利尿剤およびエナラプリル内服を開始。以後、高度房室ブロックが顕著化し、電気生理検査および心内膜心筋生検を施行。HVブロックと診断した。洞機能低下なし。選択的冠状動脈造影にて初めて左冠状動脈洞より起始する単一冠状動脈の存在が判明した。心筋病理所見では非特異的な軽度の心筋細胞の変性等を認めた。2歳9カ月時に永久的ペースメーカー植え込み(DDDモード)を行い、エナラプリルの内服を継続中である。刺激伝導障害を来す疾患の鑑別に際し、頻度はまれながらも早急な対応を要する

可能性のある単一冠状動脈も考慮すべきである。

3. 三尖弁閉鎖不全により重症心不全に陥った完全房室ブロック合併修正大血管転位症例に対する心臓再同期化療法
岩手医科大学附属循環器医療センター小児科

高橋 信, 小山耕太郎, 佐藤 陽子

同 内科

籾 義仁, 堀田 一彦

同 外科

石原 和明

症例は9歳の修正大血管転位症の男児。congenital CAVBで生後PM(pulmonic ventricle)にVVI施行している。今回TR増悪に伴う重症心不全を来し人工換気施行。抗心不全療法で管理できず手術の方針となった。術前の心カテで両心室ペーシングによる心臓再同期化療法の有効評価を行い、systemic ventricleのpeak dP/dt, CIの上昇を確認した。この結果をもとに心外膜電極縫着により両心室ペーシングを施行した。手術はdouble switch operationを目指し肺動脈絞扼術によりpulmonic ventricleのtrainingを行ったが、術後僧帽弁閉鎖不全を生じ管理に難渋した。最終的に三尖弁置換を行い人工換気から離脱できた。術後の管理を維持できたのは、両心室ペーシングのバックアップが寄与したと考えられた。

4. Danon病家系の経時的心電図変化

筑波大学臨床医学系小児科

齋藤 貴志, 堀米 仁志, 岩崎 信明

塩野 淳子*, 高橋 実穂, 松井 陽

(*現 茨城県立こども病院小児科)

同 循環器内科

宮内 卓

Danon病, Pompe病やPRKAG2遺伝子異常による家族性WPW症候群では、グリコーゲンの心筋細胞への蓄積がpreexcitationをはじめとするECG異常の原因になると考えられている。マウスモデルでもPRKAG2異常が心筋肥大と、弁輪部線維組織の破壊による過剰な房室伝導を来すことが示された。われわれは、lysosome膜タンパク遺伝子LAMP2の異常が原因となって発症するDanon病(X連鎖性)の一家系において、10年以上にわたってそのECG変化を追った結果、興味ある所見を得た。発端者(女性): パス車中で失神し、精査の結果心筋症と診断された。28歳で突然死した。発端者の妹(現在43歳): 姉の突然死をきっかけに精査を受け、僧帽弁逆流、心房細動を指摘されたが、明らかな心筋

別刷請求先:

〒399-8288 長野県南安曇郡豊科町大字豊科3100

長野県立こども病院循環器科

安河内 聡

肥厚はなく、ECGの経時的変化も少ない。ジゴキシン等の内服で経過観察中である。発端者の妹の長男(現在15歳): 乳児期より逸脱酵素の上昇があり、ミオパチーを疑われていた。13歳時筋生検によりDanon病と診断された。ECG上11歳頃より小さなデルタ様波形が出現、心筋肥厚も進行し始めた。13歳時デルタ様波形はより明瞭になり、ストレーン左室肥大を示すようになった。その後ショートラン型心室性期外収縮が出現し、β遮断薬の内服で経過観察中である。

5. 塩酸ピルジカイドン負荷にて著しいST上昇を示した間歇性右脚ブロック例

大垣市民病院小児循環器新生児科

田内 宣生, 大城 誠, 倉石 建治
林 誠司, 西原 栄起, 竹本 康二
山本ひかる

同 循環器科

森島 逸郎

あいち小児保健医療総合センター

長嶋 正實

Ic群抗不整脈薬の塩酸ピルジカイドン負荷はBrugada型心電図例でのVF発生のリスク評価に用いられているが、その臨床的意義は不明である。また小児における無症候性Brugada型心電図例の取り扱いについても定まっていない。塩酸ピルジカイドン負荷にて著しいST上昇を示した間歇性右脚ブロック女児例を経験したので報告する。

症例: 現在8歳女児。小学1年の心臓検診で完全右脚ブロックを指摘され来院。動悸、失神の既往なし。失神、突然死の家族歴なし。心エコーでブラ上明らかな基礎心疾患なし。二階段試験(120回法)陰性。初診時の心電図では右脚ブロックを認めなかった。経過中の心電図でV2誘導でsaddle back型ST上昇を認めたため、塩酸ピルジカイドン1mg/kgを10分間で静注したところ約1時間にわたってV1、V2誘導を中心に著しいST上昇(coved型)を示した。その後も無症状で経過している。小児科領域の薬物負荷陽性の無症候性Brugada型心電図例をどう取り扱っていくか、このような例に電気生理学的VF誘発は必要か。

6. 滋賀県心臓検診におけるBrugada心電図とQT延長の抽出と診断と管理の問題点

たかはし小児科循環器科医院

高橋 良明

滋賀県は2003年度よりBrugada心電図を心電図判定基準に入れた。2003年度Brugada心電図と判読し精密検査を勧めた生徒は、小学校1年生13,651人中1人、小学校4年生13,069人中4人、中学校1年生13,813人中7人、高等学校1年生14,725人中0人。および高等学校の運動クラブ員5,539人にとった心電図(高等学校2年生1人、3年生2人)であった。心電図判読を行った医師は34人である。2003年10月現在までに精密検査を行ったBrugada心電図の管理表のうち、大津

市のみ筆者の元に送られチェックした。大津市の小学校4年の2名はBrugadaの定義に入らず、また中学校のうち3名はEで管理された。他市町村は11月にチェックされる。2003年度心臓検診でBrugadaあるいはQT延長を指摘され当院を訪れた成人を含むBrugada心電図例7例、QT延長例65例を検討し、心臓検診でいかにBrugadaおよびQT延長を抽出し検査管理していくかを検討する。

7. 学校検診におけるBrugada型心電図有病率調査

横浜市立大学医学部病態制御内科

山川 陽平, 石川 利之, 小林 司
松下 浩平, 松本 克巳, 川崎 典子
梅村 敏

横浜市立大学医学部附属市民総合医療センター小児科

西澤 崇, 瀧間 浄宏

同 心臓血管センター

住田 晋一, 岩本 眞理, 木村 一雄

2002年度に神奈川県で施行された学校検診受診者のうち、20,387人(男性10,434人:平均年齢 9.7 ± 3.2 歳)を対象に、Brugada型心電図および右脚ブロック有病率調査を施行した。Brugada型心電図は、“Brugada-type”心電図:2002年発表のconsensus reportの定義に一致、“Brugada-like”心電図:V1誘導でrsR'あるいはRsr' typeを呈し、V1-V3誘導にてJ pointで1mm以上の上昇を認める。ST-Tはcoved型、またはsaddle back型を呈する、の2通りを定義した。“Brugada-type”心電図は2人の高校生男女(0.0098%, 95%CI:0~0.023%)のみにみられた。“Brugada-like”心電図は11人(0.054%, 95%CI:0.022~0.086%)にみられ、男性の有病率が高く(男性10人0.096%, 女性1人0.010%, $p=0.012$)、加齢とともに上昇する傾向がみられた($p=0.068$)。IRBBBは600人(2.94%, 95%CI:2.71~3.18%)にみられ、男性の有病率が高かった(男性420人4.03%, 女性180人1.81%, $p<0.0001$)。CRBBBは、32人(0.16%, 95%CI:0.10~0.21%)にみられたが、男女差(男性21人0.2%, 女性11人0.1%, n.s.)や加齢による上昇はみられなかった。小児では、Brugada型心電図有病率は成人に比べてかなり低いことが示唆された。

8. 左室緻密化障害における心室頻拍に対してアミオダロンが奏効した1例

愛媛大学医学部小児科

武市 京子, 檜垣 高史, 村上 至孝
高田 秀実, 千阪 俊行, 高橋 由博
村尾紀久子, 長谷 幸治, 太田 雅明
中野 威史, 松田 修, 山本 英一
寺田 一也, 後藤 悟志, 宮崎 正章
貴田 嘉一

左室緻密化障害における心室性不整脈にアミオダロンが著効した1例を経験したので報告する。症例は15歳女児。13歳時に感冒で近医を受診した時に心雑音を指摘され超音

波検査などにより左室緻密化障害と診断された。運動制限などで経過観察していたが、左室収縮能は徐々に低下傾向を示し、心室性期外収縮を認めるようになった。シラザプリル、カルベジロール、アスピリンの投与を開始し経過観察したが、心室性期外収縮は頻発し、頭痛、胸痛、数秒間の眼前暗黒感を認めた。ホルター心電図で心室頻拍が認められ、突然死の危険性もあると思われ、アミオダロンの併用を開始した。開始後より心室性不整脈は速やかに消失して正常洞調律が持続し症状も消失した。現在副作用などに注意して外来で経過観察中であるが、不整脈は認められず経過は良好である。

9. 難治性心房頻拍に対しアミオダロン投与中、甲状腺機能亢進のため頻拍発作が増悪したファロー四徴症術後症例
東京女子医科大学循環器小児科

高橋 一浩, 篠原 徳子, 相羽 純

症例は39歳男性、5歳時ファロー四徴症に対し心内修復術施行。27歳から心房頻拍を認め、ジギタリスとジソピラミド内服していた。35歳ころから心房頻拍発作が増加しDC施行回数も多くなった。RVEF 33%と右室機能が低下していたため、ジソピラミド中止しアミオダロン投与を開始した。その後は時々DC施行していたが比較的落ち着いていた。本年7月になって1日に3回心房頻拍でDC必要であったため入院となった。甲状腺腫大を認めfT3 9.04pg/ml, fT4 7.45ng/dlと上昇していた。アミオダロンの副作用による甲状腺機能亢進症と診断した。アミオダロンは継続しカルベジロール、プレドニゾロンにて加療した。2カ月後に甲状腺ホルモンは正常上限まで低下し頻拍発作は生じにくくなった。現在プレドニゾロン15mg/日で外来通院中である。

10. 小児に対するアミオダロンの使用経験 甲状腺機能を中心に

九州厚生年金病院小児科

弓削 哲二, 城尾 邦隆, 渡辺まみ江
竹中 聡, 山村健一郎

アミオダロン(AMD)は難治性不整脈に対し有効だが、小児の長期投与における副作用の報告は少ない。症例1はD-TGA II, アイゼンメンジャー症候群の28歳男性。非持続性心室性頻拍(NSVT)に対しAMDを開始した。しかし2年7カ月後に洞性頻拍が出現した。FT3 29.6pg/ml, FT4 7.77ng/dl, TSH 0.005 μ IU/l以下, AMD血中濃度は237ng/mlで、軽度の肝機能障害も認めた。抗甲状腺剤を開始し経過良好である。症例2は学校検診を契機に発見された持続性心室性頻拍の15歳男児。1年3カ月後に軽度のTSH上昇および甲状腺腫を認めたが、甲状腺機能はほぼ正常である。症例3はBrugada症候群の25歳男性。心房細動に対し投与を開始した。投与後1年6カ月でTSHの軽度上昇を認めるのみである。症例4は心筋炎後の2歳女児で、NSVTに対し開始した。1年1カ月経過するが副作用はない。

11. ファロー四徴症術後遠隔期心室頻拍について～非持続性心室頻拍と持続性心室頻拍の臨床的特徴の比較 多施設共同研究

横浜市立大学医学部附属市民総合医療センター心臓血管センター

岩本 眞理

先天性心疾患術後長期不整脈研究班

柴田 利満, 長嶋 正實, 丹羽公一郎

小山耕太郎, 中澤 誠

はじめに: ファロー四徴症術後遠隔期心室頻拍における心電図所見・臨床的特徴について検討した。

対象: 5施設においてファロー四徴症術後5年以上に心室頻拍を認めた30例(男性17例, 女性13例)で年齢は11~49歳(平均28歳), 内訳は持続性心室頻拍4例・非持続性心室頻拍26例である。

結果: 根治手術時年齢は7カ月~14歳(平均4.7歳), 心室頻拍の出現は術後10年以上が75%だった。心室頻拍の起源は多くが右室流出路起源で, 1/3以上の例で多源性だった。VT出現は1日中または夜間が多く, 運動関連性心室頻拍は1/3程度だった。頻拍時の心拍数は100~250bpmと幅広かった。持続性心室頻拍は非持続性と比して症状が重い, 全例に治療を要す, QRS幅が広い, 術後経過年数が多いなどの相違を認めた。

結語: 術後の心室頻拍は術後10年以上の遠隔期に多く出現し多様な特徴を呈した。非持続性心室頻拍では軽症例も多く, 必ずしも治療は要さなかった。

12. 初回発作で突然死したカテコールアミン誘発性多形性心室頻拍の1例

滋賀医科大学小児科

藤野 英俊, 神谷 博, 白井 丈晶

渡邊 格子, 中川 雅生

京都きづ川病院小児科

西島 節子

三重大学医学部小児科

三谷 義英

症例は14歳女児, 家族歴として兄が16歳時に突然死している。10歳時の心臓検診でST-T異常を指摘され, 近医にてダブルマスター運動負荷試験で異常なく, E可区分で経過観察されていた。11歳時, 兄の突然死を契機として心精査を希望し, トレッドミル運動負荷試験を行ったところ非持続性心室頻拍が誘発されたため, 精査目的で当院を紹介された。安静時心電図は心拍数80/分, QT時間380msec, トレッドミル運動負荷試験では左脚ブロック型, 210/分の多形性心室頻拍が誘発された。無症状であったが, 両親と相談してプロプラノロール30mg内服と運動制限にて経過観察した。転居のため13歳より三重大学にて同様に経過観察され無症状で経過していたが, 14歳時に縄跳びをしていたところ突然死した。内科的なコントロールは困難なためICDの

適応と考えられる疾患であるが、無症状例に対するICD植え込みは議論が必要と考えられる。

13. III群抗不整脈薬にpropranolol併用しコントロールした特発性心室頻拍の1例

新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野

長谷川 聡, 佐藤 誠一, 庄司 圭介

文田 敦子, 沼野 藤人, 内山 聖

症例は11歳4カ月女児。6歳時の学校検診で心室頻拍(VT)を指摘された。自覚症状はなく、warm up現象を伴うnon-sustained VTが連発し、運動負荷により洞調律となった。心エコーでは壁運動が保たれ経過観察した。VTレート上昇を認めため、各種抗不整脈薬を投与したが改善はなかった。2003年春から動悸、易疲労感を自覚し、外来受診時150/min前後のVT、胸部X線で心拡大、心エコーで著明な心収縮能低下を認めた。propranolol内服下でnifekalant開始して、70~80/minの洞調律優位に改善し自覚症状も消失した。sotalol単独の内服に変更したが再びVT優位となり、amiodarone内服にpropranololを併用したところ90/min前後の洞調律~接合部調律優位となり、心エコーでも収縮能は若干改善した。

14. カテコラミン感受性多形性心室頻拍における薬剤感受性と治療効果

あいち小児保健医療総合センター循環器科

小島奈美子, 長嶋 正實, 安田東始哲

福見 大地

背景: カテコラミン感受性多形性心室頻拍(C-VT)にはβブロッカーが有効と言われているが難治抵抗性のことがある。

目的: C-VTの薬剤感受性および治療効果を検討すること。

方法: C-VT3例について、トレッドミル運動負荷心電図で誘発されたC-VTに対し、ATP、ベラパミル、プロプラノロールの感受性を調べた後、治療を行いホルター心電図およびトレッドミル運動負荷心電図とでその効果を検討した。

結果: 薬剤感受性について、1例はプロプラノロールのみ感受性を示し、1例はATPとプロプラノロールとに感受性を示し、他の1例はいずれにも感受性を示さなかった。治療効果では、1例はβブロッカーのみで有効、1例はβブロッカーとソタロールの併用で有効、薬剤感受性を示さなかった1例が無効であった。

結論: C-VTでは、薬剤感受性と治療効果は一致しない。薬剤感受性を示さない例に対する治療法の検討が必要である。

15. 小児における搬送用TWA計測器の有用性について
東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科発生発達病態学・小児科

脇本 博子, 佐藤 裕幸, 佐々木章人

片桐 朋子, 宇田川智宏, 土井庄三郎

曙町クリニック

泉田 直己

再分極異常の評価は重症不整脈や心臓突然死のリスク評価に重要であり、microvolt T wave alternans (TWA) も有用とされている。しかし、場所や負荷方法の制限があるため年少児での検査には限界があった。われわれは搬送用TWA計測器(HEARTWAVE, フクダ電子)を用いてQT延長(LQT)患児4例(年齢6~12歳)に対してTWA計測を施行した。この機器は、一般のアナログ心電計モジュールと接続可能で、場所を選ばず、各種運動負荷・薬物負荷との連動が可能である。3例はエルゴメーターにより、1例は仰臥位のisoproterenol負荷により測定した結果、従来の判定基準で1例が陽性、2例は陰性、1例は判定不能(電極接触不良)となった。搬送用TWA計測器は年少児における測定を容易にし、不整脈ハイリスク群や川崎病後虚血性心疾患群での応用が期待されるが、今後年齢別判定基準の設定が課題である。

16. 小児におけるcardiac resynchronization therapy Tissue Doppler imagingの有用性および課題

長野県立こども病院循環器科

松井 彦郎, 安河内 聡, 里見 元義

背景: 慢性心不全の治療としてのcardiac resynchronization therapy(CRT)の小児における報告は少ない。

症例: 6カ月男児。多呼吸・蒼白を主訴に来院。来院時、著明な心収縮力低下を認め、心筋生検にて慢性心筋炎と診断。各種抗心不全療法に対して、明らかな収縮改善がなく、CRT効果判定のために心臓カテーテル検査を施行した(CLBBB, QRS duration 140ms)。

心臓カテーテル検査: LV apex, RV free wall, HRAに電極catheterを配置しDDD modeにてoptimal AV delay評価を施行した。electrical resynchronization; AV delay 150msにてminimum narrow QRSを得た(QRS duration 60ms)。mechanical resynchronization; tissue Doppler imaging(TDI)を使用した。刺激前Ts-SD43ms。AV delay150msにてminimum Ts-SD15msとなり、tissue synchronization imagingにおいても時相変位は改善した。hemodynamic change; AV delay 150msにてaortic VTIは最高値を示した。今後、epicardial leadによるpacemaker implantationを予定している。

考察: CRTにおけるTDIを利用したsynchronicityの評価は、よりの確な評価および効果判定を可能にしうる。解析技術の進歩・評価法の確立が今後の課題である。

結語: 小児においてもCRT施行するうえで電気学的評価だけでなく、TDI評価を積極導入すべきである。

17. 先天性心疾患術前のカテーテルアブレーションの注意点, 工夫, end point

東京女子医科大学循環器小児科

相羽 純, 庄田 守男, 中西 敏雄
中澤 誠

先天性心疾患に対する心手術の目覚ましい成績向上に伴い, 不整脈, 特に頻脈性不整脈合併のより重篤な症例が適応となることがある。しかし, 周術期の不整脈は管理を困難にし, 予後に影響を与える可能性があり問題となる。対象となるのは, 正常心房心室関係は比較的まれで, 房室不一致, 心房内臓錯位など刺激伝導系の走行異常を伴う疾患とエプスタイン奇形である。これらはチアノーゼ, 多血症, 奇静脈結合などの血管の走行異常を有し, 手技を一層困難にする。今回, われわれは, 複雑奇形を含む先天性心疾患術前のカテーテルアブレーションの適応, 注意点, 工夫, end pointに関して検討し報告する。

18. 先天性心疾患術後のカテーテルアブレーション

日赤和歌山医療センター第二小児科

福原 仁雄, 豊原 啓子, 田里 寛
鈴木 嗣敏, 中村 好秀

心臓手術後は, 低心拍出, 心筋虚血, 刺激伝導系への直接的刺激などによって高頻度に不整脈が発生する。術前から房室副伝導路などの解剖学的基質が存在すれば容易に頻拍が発生するが, 術前に不整脈の原因となる解剖学的基質が存在しなくても, 手術によって不整脈発生の基質が形成されて術後に頻拍性不整脈が発生する。先天性心疾患の心内修復手術後に発生する頻拍性不整脈に関して, 不整脈発生の基質, カテーテルアブレーションの現状と今後の展望などについて, われわれの経験を含めて検討した。2003年9月までの11年間にカテーテルアブレーションを行った589例(702回)のうちCHDを合併した症例は78例で, このうち開心術後症例は50例であった。心房内回帰性頻拍の不整脈発生の基質は, 心房切開線によって伝導ブロックや伝導遅延が形成されるためだけでなく, 障害された心房筋での伝導遅延も重要な因子となっている。Mustard, Fontan手術後例の心房内回帰性頻拍もelectroanatomical mappingの導入によって頻拍の除去に成功する例が増えてきた。しかし遠隔期の再発が問題であり, 通電部位の検討, マッピング法や高周波通電法の技術革新などが待たれる。Fallot術後の心室頻拍も, 障害心筋での伝導遅延や心室切開による伝導ブロックが不整脈発生の基質となっており, アブレーションが有効である。

19. 先天性心疾患術後上室性および心室性頻拍の回路同定とアブレーション治療 CARTOを用いた検討

岩手医科大学第二内科・循環器医療センター
籾 義仁, 堀田 一彦, 平盛 勝彦
同 小児科・循環器医療センター

小山耕太郎, 高橋 信, 千田 勝一
オクラホマ大学
中川 博

先天性心疾患術後に発症する上室性および心室性頻拍の不整脈基盤をelectroanatomical mapping(CARTO)を用いて評価した。右心房に切開が加えられたと考えられる12例(ファロー四徴症の心内修復術後4例, 心房中隔欠損症術後4例, 心室中隔欠損症術後1例, Mustard術後1例, Fontan術後2例)の冠状静脈洞遠位からのペーシング中に得られた右房のvoltage mapを検討した。心房頻拍(AT)が誘発された11例は, 周囲にdoubleまたはfragmented potentialを伴った電位のない瘢痕を含んだ低電位(<0.1mV)領域(LBVA-DFPs)が右心房の後側壁に観察され, チャンネルを形成していた。誘発されたATの機序はすべてリエントリと考えられた。11例中6例は, 三尖弁周囲を回路とする心房粗動も誘発された。頻拍が誘発されず心房性期外収縮だけが観察されていたFontan術後例には, 右心房後側壁のLBVA-DFPsは観察されなかった。心内修復術のため右室流出路(RVOT)に縦切開が加えられた10例(ファロー四徴症の心内修復術後9例, 心室中隔欠損症術後1例)の冠状静脈洞遠位からのペーシング中に得られたvoltage mapを検討した。術後ATの場合と異なり, チャンネルの形成は明らかでなかった。S-VT中に血行動態が安定していた1例では詳細なactivation mapを描くことができ, S-VTはRVOTの瘢痕を中心に反時計周りに旋回するリエントリ性頻拍であり, 瘢痕から三尖弁輪まで線状焼灼を行うことで根治できた。CARTOを用いたvoltage mapは, 先天性心疾患術後の上室性および心室性頻拍の不整脈基盤を同定し, アブレーションを行うためには有用である。

20. 先天性QT延長症候群の1例

宮崎医科大学附属病院小児科

(現 宮崎大学医学部小児科)

佐藤潤一郎, 高橋真悠子, 久保 尚美
高木 純一, 布井 博幸

症例は4歳女児。胎児期に徐脈指摘されていた。3カ月時にチアノーゼ伴った全身強直性痙攣出現し近医救急搬送となった。以後, 同様のエピソードが9回あり。脳波・心電図検査行われたが異常所見指摘されず, てんかん疑いで抗てんかん薬内服を行っていた。2002年10月3日覚醒し啼泣した後, 全身強直性痙攣が出現, 約20秒で停止したが刺激しないと覚醒・呼吸がみられず, チアノーゼを呈したため当院救急搬送となった。来院時は心肺停止状態, 蘇生後心拍再開するも反復する多形心室性頻脈を認めリドカイン

静注のうえ電氣的除細動行い洞調律に戻った。洞調律後の心電図ではQTの著明な延長認め、late onset T waveからQT延長症候群(LQT3)と診断した。小児における失神・痙攣発作においてQT延長症候群を念頭に置いた診察の必要性があると考えた。

21. 遺伝性QT延長症候群の症状出現予測のための負荷試験の検討

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科発生発達教育学講座

上野健太郎, 児玉 祐一, 島子 敦史
西 順一郎, 河野 幸春, 野村 裕一
吉永 正夫, 河野 嘉文

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

QT延長症候群(LQTS)では運動・水泳などにより症状が誘発されるが、負荷試験により異常なQT延長を誘発できるか十分に検討されていない。そこで遺伝子異常の証明されたLQTS患児におけるトレッドミル運動負荷と顔面浸水負荷の感度を検討した。対象は、遺伝的背景が証明され、症状のあったLQTS 8例(男:女=3:5, LQT1患児6名, LQT2患児2名, 6歳~18歳)。初診時の顔面浸水負荷中最小心拍数時(または最大QTc値時)、トレッドミル運動終了後2~3分の心電図の連続3心拍からQTc値を算出した。健常児群31名の平均値+2SD値を正常上限とした(顔面浸水負荷終了時 $0.42\text{sec}^{1/2}$, 運動負荷終了時 $0.49\text{sec}^{1/2}$)。顔面浸水負荷では8名中7名が陽性、運動負荷では8名中6名が陽性であった。Herg遺伝子異常を示す2名は運動負荷試験で異常なQT延長を示さなかった。今後症例数を増やし、triggerとの関係を検討する必要があると思われる。

22. QT延長症候群 家族例の診断と治療における問題

九州厚生年金病院小児科

渡辺まみ江, 城尾 邦隆, 弓削 哲二
岸本小百合, 竹中 聡, 山村健一郎

QT延長症候群の母から出生したQT延長を呈する3例を経験した。診断と治療には本疾患の難しさに加え、家族例特有の問題があり考察する。

症例1:7カ月男児。母は22歳で失神, LQTと診断され β -blocker内服中。児は新生児期よりQT延長がみられたが β -blocker内服の承諾には時間を要し、遺伝子検索は拒否された。

症例2:5カ月女児。母は13歳で失神, LQTの診断で β -blockerを投与されたが、十分なコンプライアンスは得られなかった。児は出生時よりQT延長が継続し、 β -blockerの内服を開始した。

症例3:3歳女児。9カ月時、失神・痙攣ありLQTと診断、 β -blockerとmexiletineの内服中。母は家族調査でQT延長を指摘された。治療後は症状なかったが2003年8月に痙攣あ

り。不整脈は明らかでなく、感染を合併した低血糖(17mg/dl)と判断した。母子ともに遺伝子検索を依頼中。

23. 遺伝性QT延長症候群の治療効果判定に関する研究 治療前後の顔面浸水負荷時QTc値の変化

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科発生発達教育学講座

上野健太郎, 児玉 祐一, 島子 敦史
西 順一郎, 河野 幸春, 野村 裕一
吉永 正夫, 河野 嘉文

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
福留 康夫, 黒木 辰雄, 丸山 征郎

β 遮断剤はQT延長症候群(LQTS)の治療の第一選択剤であるが、治療開始後の安静時QTc値を著明に改善していない。LQTS関連心症状は運動、水泳、安静などいくつかのトリガーによって起きる。そこで、現在行われている治療開始前後の運動負荷、顔面浸水負荷試験時のQTc値、補正されたT波頂点からT endまでの時間(T_{pec})を検討したので報告する。対象は5名のLQT1患児と2名のLQT2患児(年齢は8~20歳)。治療はほとんど β 遮断剤とメキシレチンで開始し、LQT1と判明したら β 遮断剤のみとした。治療前の著明に延長していた冷水負荷後QTc値($0.508 \pm 0.054\text{sec}^{1/2}$)は治療開始後 $0.415 \pm 0.023\text{sec}^{1/2}$ と著明に改善した($p=0.0431$)。T_{pec}値も著明に改善していた。運動負荷試験後のQTcは治療開始前後で有意に減少していなかった。顔面冷水負荷後(または負荷中の最大QTc値)は治療効果判定に有効と考えられた。

24. 偽性心室頻拍を呈したWPW症候群の1例

日本大学医学部小児科

宮下 理夫, 住友 直方, 松村 昌治
谷口 和夫, 金丸 浩, 鮎沢 衛
唐澤 賢祐, 岡田 知雄, 原田 研介

症例は14歳, 男。家族歴では母方の伯母がWPW症候群と診断されている。既往歴には特記すべきことなし。6歳時の学校心臓健診でWPW症候群と診断された。その後時々動悸を自覚することがあったが、すぐに停止し、治療は受けていない。2002年10月22日夜間より動悸、発汗を自覚し、朝になっても症状が軽快しないため、救急車で来院した。身体所見では身長168cm, 体重58kg, 脈拍200以上不整, 血圧74/52mmHg, 顔色不良, 四肢冷感, 意識状態JCS20。心電図はRR間隔が不規則なwide QRS tachycardiaで、DC100Jにて洞調律に復した。2003年8月27日に電気生理学的検査を行い、中中隔副伝導路の焼灼に成功した。成人ではWPW症候群による突然死が問題になっている。小児でもこのような症例に対する注意が必要である。

25. 脚枝間リエントリーによる心室頻拍の乳児例

倉敷中央病院小児科

新垣 義夫, 脇 研自, 馬場 清

症例は11カ月の男児。生後11カ月に1分間ぐらい顔面蒼白, 眼球上方固定, 応答低下がみられた。脳波検査の際に不整脈に気付かれ, 心室頻拍の診断で緊急入院した。心エコーで左室心筋の肥厚, 心筋エコー輝度の上昇がみられた。安静時心電図は1度房室ブロック, 右脚ブロックであった。左脚ブロック形と右脚ブロック形の2種類の心室頻拍(VT)がみられた。リドカイン, プロプラノロールの静注は無効だった。プロカインアミドでVTは停止した。しかし, プロカインアミドの持続静注量が95.8 μ g/kg/分でもVTが持続するようになったため電気生理学的検査を行った。脚枝間旋回性の頻拍と考えられ, 右脚を広い範囲でいわゆる線状に焼灼した。直後から左脚ブロック型の頻拍は停止した。以後再発をみていない。右脚ブロック形の頻拍は3連発までとなり, 臨床的に問題とならなくなった。

26. 肥大型心筋症に併発した心房細動 2年間の持続後, 洞調律に復した1例

北海道大学医学部小児科

齋田 吉伯, 村上 智明, 上野 倫彦

石川 友一, 武田 充人

肥大型心筋症(HCM)では心房性不整脈の持続は望ましくなく, 可及的に洞調律への復帰を図るべきであると考えられる。しかしながら, 長期間持続した心房細動(Af)は治療が困難である。HCMにAfを合併し, 左房内血栓の除去のために1年8カ月を要した後にフレカイニド投与後, 電気的除細動(DC)で洞調律に復した症例を経験したので報告する。患児は8歳時にHCMと診断された。17歳時に定期的な受診をした際にAfに気付かれた。2カ月後にDC目的で入院したが, 経食道心エコーで左房内に血栓が確認されたためワーファリン投与を開始した。1年8カ月後に血栓の消失を確認し, DCを施行したが無効であった。フレカイニドの内服を開始した。3カ月後に有効血中濃度となっているのを確認し, 再度DCを施行したところ洞調律となった。その後一度Afとなったが, DCにより容易に洞調律に復した。

27. 心房細動に高周波カテーテルアブレーションを行った1例

日赤和歌山医療センター第二小児科

豊原 啓子, 鈴木 嗣敏, 田里 寛

福原 仁雄, 中村 好秀

横須賀共済病院循環器センター内科

山内 康熙, 高橋 淳

症例は16歳女性である。中学1年の学校検診で心房期外収縮(PAC), 高校1年の学校検診で心房頻拍(AT), 心房細動(Afib)を指摘された。自覚症状, 器質的心疾患は認めず, MRアンジオで肺静脈の拡張も認めなかった。安静時にP on Tを有するPACを認め, 運動負荷にてPACからAT, Afib

に移行した。電気生理検査にて, 洞機能は正常, PACの最早期の心房波を指標にマッピングを行った。Brockenbrough法にて左右肺静脈および左房にマッピングを行ったが良好な電位は得られなかった。心房中隔右房側に最早期の電位を認め, 同部位に通電しPACは消失, AT, Afibも誘発されなくなった。

考察: 成人のAfibの異常自動能の発生部位として, 肺静脈, 上・下大静脈がよく知られている。小児領域のAfibはまれであり, 今回われわれは心房中隔右房側起源のPACに高周波カテーテルアブレーションが有効であった症例を報告した。

28. 左側副伝導路に左心耳起源の心房頻拍を合併し心室頻拍様心電図を呈した1例

千葉県循環器病センター小児科

立野 滋, 川副 泰隆, 丹羽公一郎

同 循環器科

石川 隆尉

千葉県こども病院循環器科

青墳 裕之

左側副伝導路に左心耳起源の心房頻拍を合併し, 心室頻拍様心電図を呈して診断に苦慮した小児例を経験したので報告する。症例は13歳女児。12歳時に学校検診でWPW症候群を指摘された。心電図ではデルタ波を伴う洞調律とwide QRSで75分の心室性促進調律と考えられる調律が混在, 心臓超音波検査では左室後壁の収縮低下によりLVEDVIは117%N, LVEFは39%と低下していた。その後心拍数が増加するとともにwide QRSのみとなり, LVEFは29%と低下したため β ブロッカーを開始したが効果なくEFは20%に低下, カテーテル検査時に右房に留置した電極カテーテルで得られた右房電位と右房ペーシング所見から左房起源の心房頻拍が疑われ心臓電気生理検査を施行, CARTO mappingにより左心耳内上方に起源を有する心房頻拍に対してアブレーションを施行し成功した。しかし翌日より再発, β ブロッカーを再開したが, 次第に心拍数が増加し心不全症状も顕在化したため, 左開胸にて左心耳切除術を施行し頻拍は停止した。

特別講演

「心不全に対するペーシング治療」

東京女子医科大学循環器内科

松田 直樹