

第9回日本小児心電学研究会

日 時：2004年11月20日(土) 9:00~17:45

会 場：倉敷中央病院大原記念ホール

世話人：馬場 清

1. 重度心身障害施設で発見されたBrugada症候群の1家系
広島大学病院小児科

中田久美子, 小西 央郎, 高本 聡

広島大学大学院医歯薬総合研究科 分子病態制御内科学
中野由紀子

重度心身障害児施設

佐倉 伸夫

広島大学大学院医歯薬総合研究科小児科学

小林 正夫

症例は24歳女性。高校1年時、学校心電図検診で異常を指摘されるが近医で異常なしとされる。高校1年冬、マラソン直後に心肺停止、蘇生後脳症となり重度心身障害者施設に入所。24歳時同施設で食後に顔色不良となり当科紹介。12誘導心電図でV2 coved様のST上昇、V1~V3 ST上昇を認めた。家族歴で祖母に頻回の失神既往あり、ペースメーカー植込み既往。父親はsaddle back型ST上昇、動悸既往あり、失神歴なし。姉にcoved型ST上昇あり、動悸、失神既往なし。同家族の治療経過について報告する。

2. 第2回滋賀県心臓検診におけるBrugada様心電図の抽出と診断と管理の問題点

湖明会たかはし小児科循環器科医院

高橋 良明

目的：滋賀県の学校心臓検診の改善を目的としBrugada様心電図の頻度を調査した。

対象と方法：心電図判読医がBrugadaとした14例、心臓検診の検診表で失神の記載のある例と管理表でST上昇などBrugadaが疑われる合計20例、IRBBBなどの異なる診断名で医療機関を受診しBrugadaとされた管理表7例、合計41例の心電図と検診表の突然死歴を検討した。

結果：Brugadaは平成16年度小学校1年生13,532人中1例、小学校4年生13,656人中3例、中学校1年生13,506人中1例、高校1年生15,276人中2例であった。家族に突然死歴のあるBrugada例は1例あった。失神歴のあるBrugada例は1例であった。

3. 小学1年生心臓検診におけるBrugada型心電図
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

西原 栄起, 竹本 康二, 山本ひかる

岩村 聖子

西濃地域保健所管内児童心臓検診読影委員会

篠田 達, 森木 稔夫, 佐久間 孝

浅野 文祐, 安田 洋

岐阜県医師会心電図解析委員会

河合 直樹

あいち小児保健医療総合センター循環器科

長嶋 正實

はじめに：小児期、特に小学校低学年のBrugada型心電図の実態はいまだ十分には分かっていない。2004年度の岐阜県西濃地域学校心臓検診でのBrugada型心電図について検討した。

対象と方法：西濃地域の小学1年生3,138人のうち、省略4誘導心電図を記録した3,129人(99.7%)を対象とした。省略4誘導心電図上不完全右脚ブロック($r>r'$ を含む)と判定された者は106人であった(3.4%)。このうち24人は二次検診を受診し、82人は直接医療機関を受診した。106人中54人では二次検診以降に1肋間上の胸部誘導も記録された。

結果：106人中4人(男3,女1)がBrugada型心電図を疑われた。うち2例でBrugada症候群または若年男性の突然死の家族歴を有していた。この4人に対してpilsicainide負荷(1mg/kg/10min.iv)を行い前後に87点体表心電図を記録した。右前胸部上方のいずれかの誘導でJ点またはJ点から40msecで0.2mV以上のcoved型ST-T上昇を示した例を陽性とする。2例(症例1,症例2。いずれも男児)が陽性であった。症例1は若年男性の突然死の家族歴を有していた。

まとめ：小学1年生心臓検診にて2人のBrugada型心電図例が発見された(0.064%)。小学校低学年のBrugada型心電図も決して少なくない可能性がある。

別刷請求先：

〒710-0052 岡山県倉敷市美和 1-1-1

倉敷中央病院小児科

新垣 義夫

4. 本邦における小児Brugada様心電図登録例の検討 中間報告

日本小児心電学研究会

小児Brugada様心電図例の生活管理基準作成に関する研究委員会

脇本 博子*, 泉田 直己, 浅野 優

岩本 眞理, 牛ノ濱大也, 佐藤 誠一

住友 直方, 田内 宣生, 高橋 良明

中村 好秀, 新村 一郎, 堀米 仁志

安田東始哲, 吉永 正夫, 長嶋 正實

(*東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科発達病態小児科学)

日本小児心電学研究会・小児Brugada様心電図例の生活管理基準作成に関する研究委員会では、小児Brugada様心電図例管理基準作成のため症例登録を行った。検診での暫定抽出基準を「右側胸部誘導において、J点またはJ点から40msで0.2mV以上のST上昇かつT波がcovedまたはsaddle back型をとり、右脚ブロックパターンをしばしば合併するもの」とし検討した結果、滋賀県、愛知県、神奈川県、東京都での頻度は概ね1/10,000以下であった。2004年9月現在の登録は10例(男9例,女1例,10±6歳)で6例が症状を有した。運動負荷でのST上昇増悪例はなかった。薬物負荷を施行された症例中、有症状例全例および無症状例1例でST上昇は増悪した。

結語：薬物負荷は有症状例の検出に有用と考えられた。Brugada様心電図例の中・長期的な予後の評価法・管理基準の策定に向け今後さらなる登録をお願いしたい。

5. QT延長症候群の1例 発症からICD植込みまで

広島市立広島市民病院小児循環器科

木口 久子, 鎌田 政博, 中川 直美

症例は12歳女児。就学前検診でQT延長(QTc = 0.49 ~ 0.53 msec)を指摘された。姉は4歳時に突然死、父はてんかんとして幼少時よりフォローされていたが、患児の診断を契機にQT延長症候群と判明した。患児は6歳時、就寝中に初めて痙攣し、心電図上R on Tから10秒程度のVFを認め、T波の形態からもLQT3が疑われた。メキシレチン、酸化マグネシウム内服を開始し、その後2年は発作なく経過した。9歳時に再び発作ありメキシレチンを増量、発作は消失した。11歳時、発作が日中にもみられるようになりメキシレチンを増量したが、1カ月間に発作を4回繰り返したためペースメーカー植込みを行った。最低心拍数を70/分としたがコントロールできず、プロプラノロール内服開始、さらにICD植込みを行い、発作は消失した。若干の文献的考察を加えて報告する。

6. ペースメーカー植込み後、遠隔期にTdPを発症した完全房室ブロックの1例

東京女子医科大学循環器小児科

梶本 英美, 高橋 一浩, 池田 亜希

富松 宏文, 中西 敏雄, 中澤 誠

同 循環器内科

庄田 守男, 谷崎 剛平

症例は36歳女性。3歳の時、徐脈から完全房室ブロックを指摘され、32歳の時にVVIRペースメーカーを植え込んだ。今回、入院数日前より感冒症状があった。その後、意識消失、痙攣が繰り返し出現したため当科へ入院した。心電図上TdP, QTc 0.74, R on TのPVCが先行していた。キシロカインを持続投与し、ペーシングレートを80回へ増加させTdPは消失した。数日後、QTc 0.49まで短縮した。内服していた感冒薬にはQT延長を来しやすい薬剤は含まれていない。後天性QT延長症候群のなかでも先天的なものが含まれている可能性があり、また、徐脈がTdP発症に関与していたのかもしれない。ICDを植え込み、現在、遺伝子解析の検索中である。

7. QT延長症候群(LQTS)における手術中のTdP予防法について

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

赤池 徹, 岩本 眞理

同 小児科

西澤 崇, 瀧間 浄宏

柴田医院

柴田 利満

新村医院

新村 一郎

LQTSにおける手術中のTdP発作や死亡の報告は散見され、手術侵襲・疼痛・麻酔薬等の関与が示唆される。LQTS例の2回の手術経験よりその管理法について検討した。

症例：11歳女児。生後2カ月時にQT延長に伴う2:1房室ブロックとTdPを呈し、HERG遺伝子の異常が確認され先天性LQTSと診断された。mexiletineとpropranololで発作予防したが8歳時に蘇生術を受け、ペースメーカー植込みを施行した。

術中所見：初回手術時；術中よりQT延長増悪・徐々にPVC増加し、皮膚縫合時には治療抵抗性のTdPを頻回に來しDC3回施行、手術操作終了後安定した。2回目手術(11歳リード交換)時；十分な鎮痛(fentanyl)と麻酔薬の変更(propofol導入と継続)にて術中不整脈は認めず、安定した状態で手術施行された。

結語：LQTSでは周術期の厳重な管理と投与薬の検討が必須である。

8. 電気生理学的解析でgain of functionとloss of functionが両方認められoverlap syndromeと考えられたLQT3の1例

静岡県立こども病院循環器科

鶴見 文俊, 伴 由布子, 芳本 潤
原 茂登, 満下 紀恵, 金 成海
田中 靖彦, 小野 安生

京都大学循環器内科

牧山 武, 堀江 稔*

(*現 滋賀医科大学呼吸循環器内科)

症例は8歳男児。胎児期より徐脈, 心室頻拍を認め, 生直後から著明なQT延長, T-wave alternansを呈し, torsade de pointes (TdP)を繰り返した。発作時Mg静注, メキシレチンとカルテオロール内服にてTdPが抑制され, 3カ月時より外来フォローとなった。6歳8カ月時, 遺伝子診断にてSCN5Aにミスセンス変異が発見されLQT3(double mutationなし)と判明, カルテオロールを中止した。7歳7カ月時よりTdP頻発のため再入院, メキシレチン増量, カルテオロール再開, ベラパミル追加するがMg持続点滴から離脱できない状態が続いている。続く電気生理学的解析でgain of functionとloss of functionが両方認められ, overlap syndromeと診断された。まだloss of functionのphenotypeは明らかでない。本症例は第1回本研究会で報告されており, 長期経過と併せて検討する。

9. ファロー四徴症術後遠隔期の持続性心室頻拍と心室遅延電位

東京女子医科大学循環器小児科

高橋 一浩, 中澤 誠

背景: 心室頻拍(VT)はファロー四徴症(TF)術後遠隔期の重大な合併症である。しかし, その予測は難しい。

目的: VT既往と心室遅延電位(LP)の関係を検討。

対象: TF術後遠隔期に不整脈評価/失神精査のために入院した23人。7名は持続性VTを認め(VT群), 16名は持続性VTを認めない(non-VT群)。LPIは時間領域解析した平均加算心電図の3つの計測値によって定量評価した: フィルター化QRS時間(f-QRS), 終末部40msの平均電位(RMS40), 終末部での40 μ V未満の低電位信号の持続時間(LAS40)。LPI陽性の基準はf-QRSにかかわらずRMS40が20 μ V未満, かつLAS40が38ms以上を満たした場合とした。

結果: f-QRSとRMS40はVT, non-VT群で有意差を認めた(おのおの, 190.9 \pm 20.4ms v.s 156.2 \pm 32.3ms, $p = 0.0167$; 21.5 \pm 12.6 μ V v.s 51.1 \pm 34.7 μ V, $p = 0.0417$)。LAS40は有意差を認めなかった。通常LPI陽性の基準により, 感度43%, 特異度94%でVT群を鑑別できた。

結語: LPIはVT患者に特異的に認められた。さらにリスクの階層化をするために, 他の検査と組み合わせることで感度を上げる必要がある。

10. Vasospastic anginaに伴う心室細動と考えられた1小児例

日本大学医学部小児科

長谷川真紀, 谷口 和夫, 住友 直方
宗像 俊, 平野 幹人, 阿部 修
宮下 理夫, 鮎沢 衛, 唐澤 賢祐
原田 研介

川口市立医療センター循環器科

榎本 光信, 大場 富哉

同 救命救急科

佐々木 亮, 小関 一英

13歳, 男児。入院2カ月前マラソン中に意識消失し救急車内の心電図で心室細動を認めたため除細動後, 前医に救急搬送され低体温療法などを行い後遺症なく回復した。回復後の運動負荷でSTの低下を認め, 冠動脈造影では狭窄は認めなかったが, Ach負荷で左右冠動脈攣縮が誘発された。当院転院後の運動負荷では心拍数約130回/分でII, III, aVf, V4, V5, V6のST低下を認めた。心エコーでは心尖部心筋の軽度肥大, PMの拡大, 心尖部の穿通枝内の乱流など心筋症を疑わせる所見であった。^{99m}Tc-tetrofosmin 心筋SPECTでは明らかな虚血は認めなかった。Ca拮抗剤の投与下で電気生理学的検査を施行し, 右室心尖部と流出路から3発までの期外刺激を行ったが心室細動など不整脈は誘発されなかった。pilsicainide負荷を行ったがST変化はみられなかった。心室細動は運動等による虚血性変化によって引き起こされたと考えられ, まれな病態であると考えられた。

11. 急性期特異的な心室性不整脈を呈した反復性心筋炎の小児の1例

国立循環器病センター小児科

宮崎 文, 濱道 裕二, 黒崎 健一
塚野 真也, 北野 正尚, 渡辺 健
山田 修, 越後 茂之

RBBB型bidirectional VT(BVT)は左脚分岐部を起源とする特異的な不整脈であるが, 今回BVTと考えられたVTを呈した反復性心筋炎の12歳男児例を報告する。3歳時III度房室ブロック(AVB)を伴う心筋炎に罹患。AVBは第8病日に改善した。その後左室下壁に運動低下を認めた。4歳時熱性痙攣時高度AVBを認めたが, 一過性で, 心筋逸脱酵素の上昇はなかった。今回, 発熱, 動悸を訴え入院した。AVBで不規則なwide QRSリズムであった。第2病日にはHR 120/分の多形性wide QRSとなり, 1心拍ごとに電気軸が変化し, BVTと診断した。右室一時ペーシングでVTは消失した。第3病日にIIIAVBとなり, 第6病日に心室性補充収縮は全くみられず, ペースメーカー植込み術を施行した。急性期心室中隔は壁運動低下を呈し, 心筋シンチで中隔に広範な灌流欠損を認めた。心筋炎の病因は不明である。

12. 左脚ブロック型PVCに対しカテーテルアブレーションを行った1例

東邦大学大森病院循環器内科

岡野 喜史, 五十嵐正樹, 大塚 崇之
 大山 剛史, 高村 和夫, 小林建三郎
 山崎 純一

同 小児科

松裏 裕行, 嶋田 博光, 高月 晋一
 中山 智孝, 佐地 勉

左脚ブロック(LBBB)で下方軸を示す心室性期外収縮(PVC)や心室頻拍(VT)は、比較的にみられることの多い不整脈である。多くは右室流出路起源でありアブレーションが奏効する。症例は12歳男児。小学5年の検診で心電図異常を指摘されるが再検で問題ないとされた。中学入学時検診で再度心電図異常を指摘され受診。野球などの激しい運動時に胸部絞扼感や眩暈を認める。心電図はLBBB+下方軸、移行帯はV2~V3、I誘導は陽性。24時間心電図ではPVC数53,167、非持続性VTを認めた。TWA陰性、心MRIで異常を認めない。心内心電図では右室流出路中隔側に30ms先行する局所電位を認め、通電によりPVCは消失した。本例はアブレーションにより改善したが、無症候例やPVCのみ認める症例の経過については不明な点も多い。12~30歳のLBBB型単形性PVC例を比較、また不整脈源性右室心筋症とも検討したため報告する。

13. 高度房室ブロックを伴った神経調節性失神の13歳女児

宮崎大学医学部小児科

久保 尚美, 日高 智子, 佐藤潤一郎
 大塚 珠美, 高木 純一

富山医科薬科大学第二内科

水牧 功一

小児における失神の原因は、起立性調節障害や神経調節性失神(neurally mediated syncope: NMS)などの低血圧性のもの、過換気症候群など心因性のもの、心原性、脳血管性などが考えられ、てんかんと鑑別も必要である。今回、繰り返す失神発作を主訴に当科を受診し、head-up tilt test(HUT)にて神経調節性失神と診断した13歳女児例を経験した。HUTでは開始後13分に高度房室ブロックによる約10秒間の心静止を伴う失神発作が誘発され、心抑制型のNMSと診断した。小児のNMSでは治療の可否には意見が分かれるところであるが、本症例は心抑制型であり、発作回数が多く外傷や事故の危険性を考慮しジソピラミド内服を開始した。内服開始後のHUTでは失神はみられず、小児例でもジソピラミドは有効であると考えられたので若干の文献的考察を加え報告する。

14. 2心室型心内修復術後のペースメーカー治療患者の運動能と運動中の心機能

国立循環器病センター小児科

濱道 裕二, 黄瀬 一慶, 松尾 真意
 林 環, 吉村真一郎, 宮崎 文
 黒崎 健一, 塚野 真也, 越後 茂之

目的: 先天性心疾患術後にペースメーカー治療(PMI)が施行された患者の予後は決して良いものではない。その背景として運動能が低下し、また運動中の心機能も低下しているのではないかと考え、後方視的に検討した。

対象: 対象は2心室型心内修復術後にPMIが施行された30例(SSS 10例, AVB 20例)である。コントロールは同じ疾患の術後216例とした。

方法: この2群について運動負荷時に呼気ガス分析から得られる各値を比較検討した。

結果: 運動能および心不全の程度を表す最高酸素摂取量はPM群が有意に低下していた。運動中止時の心拍数の余力を示す心拍予備能はPM群が有意に高く、1回拍出量を示す酸素脈の最高値はPM群が有意に大きかった。運動中の心拍出量を推定する指標の呼気終末CO₂分圧PETCO₂は、両群間に有意差を認めなかった。

結語: 今回検討した群では運動能は低下していたが、運動中の心機能の低下は認めなかった。

15. 小児のペースメーカー治療における問題点

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, 山脇かおり, 山村健一郎

同 心臓血管外科

瀬瀬 顯, 坂本 真人, 井本 浩

小児のペースメーカー(PM)療法は、原疾患や体格による適切なモードの選択のみならず、心筋電極をはじめとする特有の問題を抱える。1984年~2004年9月に当院でPM治療を行った32例を検討した。不整脈診断は房室ブロック23(congenital 9, surgical 10, ほか4)、洞不全症候群8、特発性心室細動1で、使用モードはVVI 12(ICD 1含む)、VVIR 5、DDI 2、DDD 6、DDDR 7である。死亡は5例で、突然死の2名にPMの関与が疑われた。トラブルは12名に24回みられ、リードの閾値上昇・断線15、PM感染3、本体の故障疑い4などであり、同一症例に複数回のトラブルが発生する傾向がみられた。回避のために安定性の高い経静脈リードに変更したのは9歳、124cm、24kgを最小例とする7名である。小児のPMのトラブル発生率は高く、加えて家族教育、慎重な経過観察などが必要と考えている。

16. 基礎疾患のない小児の徐脈頻脈症候群の2例

茨城県立こども病院小児科

塩野 淳子, 磯部 剛志

同 心臓血管外科

阿部 正一

筑波大学小児科

宮田 大輝, 高橋 実穂, 村上 卓

堀米 仁志

はじめに: 基礎疾患のない小児の洞機能不全症候群 (SSS) はまれであり, さらに徐脈頻脈症候群の報告は少ない。

症例1: 11歳の女児。軽度の精神遅滞あり。6歳時に初めて失神発作があり, SSS疑いで経過観察されていた。9歳時に再度失神発作があり, ホルター心電図では最大RR 5.28秒の洞停止が認められ, 運動負荷で心房頻拍, 心房粗動が誘発された。ペースメーカ植込み(DDD)を施行し, ジゴキシン, プロプラノロール, フレカイニドを内服中である。

症例2: 14歳の男児。中1の学校検診で初めてII度房室ブロックを指摘された。ホルター心電図でatrial ectopic tachycardiaおよび最大RR 3.30秒の洞停止が認められ, 徐脈頻脈症候群と診断された。運動負荷では洞調律となり, 心拍の上昇も良好であった。症状はなく, 無治療で経過観察中である。

まとめ: 徐脈頻脈症候群の治療の基本はペースメーカ植込み後の抗不整脈薬治療であるが, 最近は頻脈に対するアブレーションも行われている。治療の選択については個々の症例で検討を要する。

17. 心疾患の合併のない徐脈頻脈症候群の治療経験

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

徐脈頻脈症候群は比較的まれであるが治療に難渋することが多い。当院において経験した心疾患を伴わない3症例の臨床経過を報告する。症状の発症は9~11歳, 動悸が2例, 運動時の失神が2例で前2者は中学の検診で異常を指摘され初めて医療機関を受診した。3.8~9秒の洞停止ないし洞性徐脈を認め, 頻拍の診断は異所性心房頻拍1例, 複数の心房内マクロリエントリ2例(1例は房室結節回帰頻拍を合併)であった。心房内マクロリエントリの2例では右房内に広範な低電位領域を認め複数のリエントリ回路が存在し, アブレーションによる治療は断念, ペースメーカ治療と抗不整脈薬でコントロールを開始した。異所性心房頻拍の1例ではペースメーカ治療と抗不整脈薬を併用, 16歳時に左房起源の心房頻拍に対してアブレーション施行後に薬剤を中止, リード断線の際にペースメーカを除去した。現在まで3症例ともに経過は良好である。

18. 徐脈頻脈症候群の管理について

横浜市立大学附属市民総合医療センター心臓血管センター

岩本 眞理, 赤池 徹

同 小児科

西澤 崇, 瀧間 浄宏

背景: 徐脈頻脈症候群においては徐脈に対するPMモードや頻脈の治療法は確立されていない。

症例1: 17歳男性。中1検診でAF・SSSと診断, I群抗不整脈薬・digoxin・PM植込み(VVI)・運動制限を開始。15歳時運動中に意識消失, VfとなりCPR施行され一命は取り留めたが, 低酸素性脳障害を来した。その後, 薬をamiodaroneに変更, CA施行後AFは出現していない。経過中心拡大(CTR 70%)を認めDDDモードに変更した後, 心拡大(CTR 58%)は改善した。

症例2: 17歳女性。small VSDで経過観察されていたが, 3歳時に失神を繰り返しAF・SSSと診断しI群抗不整脈薬・β-blocker・digoxin・PM植込み(VVI)で治療したが12歳時失神および心拡大出現。CA施行後AFは著減したが心拡大は時々出現。

まとめ: 頻脈に対する治療とPM至適モードについて検討したい。

19. 臍静脈アプローチによる心室ペーシングを試みた先天性完全房室ブロックの1例

新潟市民病院小児科・新生児医療センター

佐藤 誠一, 沼野 藤人

新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野

井埜 晴義, 朴 直樹, 星名 哲

長谷川 聡, 鈴木 博, 山崎 肇

佐藤 尚, 松永 雅道, 内山 聖

同 呼吸循環外科学分野

羽賀 学, 高橋 昌, 渡辺 弘

林 純一

在胎25週に胎児徐脈を指摘された。母体は抗SSA, SSB抗体陽性で, 胎児完全房室ブロックと診断。胎児心拍数は40~50bpm。母体ISP投与で胎児心拍数上昇なし。ウテメリン投与で若干上昇したが, 母体副作用で中止。心拡大は認められたが胎児水腫なし。在胎35週で発育停止し, 35週4日帝王切開。体重2,581g, Apgar 6/6点。心拍数50bpm前後。ISP持続点滴で心拍上昇なく, 経食道心臓ペーシングで有効心室ペーシングなし。心室内ペーシングの方針とした。臍静脈アプローチを選択。5Fウェッジカテーテルを親カテとし, 2F電極カテを挿入し, 右室心尖部に留置。途中からペーシング不全となり3~4番電極で高出力を要した。電極カテ穿孔を疑った。心外膜ペーシングの方針とし, 胸部正中切開でペースメーカ本体は腹部に留置。閾値上昇によるペーシング不全にステロイドパルス療法。壁運動低下は頻脈由来を疑いレートを110に低下。徐々に閾値は低下し心機能も改

善．41生日に退院．

20．ペースメーカー変更によりBNP，HANPが有意に改善したFontan術後心機能低下の1例

国立循環器病センター小児科

竹川 剛史，濱道 裕二，黒寄 健一
越後 茂之

はじめに：Fontan術後の心機能低下に対しペースメーカーレートを下げることによりBNP，HANPの改善を得たので報告する．

症例：在胎39週，3,420gで出生．生後チアノーゼ指摘され当科にてRt. Iso.，UVH，CAVC，PSと診断．11カ月時Glenn手術，1歳5カ月時Fontan手術施行．PSVT頻発，CAVVR重度のため3歳10カ月時，CAVV replacement，PSVTに対しAVB造設のうえPMI施行(DDD)．術後心機能低下認めβブロッカー内服開始も改善を認めず．6歳時，base rateが年齢に比し高く，高心拍数による心負担を考えrateを110～90へ段階的に変更．以後BNP，HANPの有意な改善を認めた．

考察：ペースメーカーレートを下げることにより心筋の総仕事量が減少した可能性が考えられる．今後Fontan術後の至適レート設定について考慮する必要があると思われる．

21．単心室に対するsynchronized ventricular pacing 3例の経験

札幌医科大学小児科

高室 基樹，富田 英，堀田 智仙
堤 裕幸

同 第二外科

高木 伸之，佐藤 真司

症例1：25歳，DILV，PDA，PH．

症例2：29歳，DIRV，PA，BDG後．

症例3：16歳，CIRV，PA，BT短絡後．植込み適応は症例1が房室ブロック，2が洞機能不全と房室解離，3が洞機能不全．症例1と3は心房頻拍を合併．NYHAは全例IV度．

方法：心外膜電極を心房，心室2カ所に留置，心室電極をY字コネクタに接続しDDD modeとした．心室電極部位はQRS幅，TEEを参考に決定した．

結果：QRS幅は植込み前後で100～130msと変化がなかったが，非同期ペースング時は150～240msと延長した．症例1と2はβ遮断薬，3はCa拮抗薬導入が可能となった．症例1と3ではNYHAがI度とII度，心胸郭比60.54％，68.59％，BNP 173.38pg/ml，509.23pg/mlと改善した．単心室でも2カ所にペースングすることで心不全進行を抑制できる可能性がある．

22．Cardiac resynchronization therapy時のベクトル心電図変化 AV delay設定の影響

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
長谷山圭司，高山 雅至，金子 幸栄

目的：ベクトル心電図を用いてcardiac resynchronization therapy(CRT)の伝導様式を観察し，同時に心エコーにて収縮様式を検討する．

症例：8カ月男児，慢性心筋炎後のDCM．心不全に対しCRT目的でPMIを行った(Kappa DR721；Medtronic)．安静時にAV delayを100～200msまで10msずつ増加させベクトル環の変化をみた(AV delay 100ms = pacing伝導～AV delay 200ms = 自己伝導)．QRS環はAV delay 150msにおいて著明に変形し，QRS幅は最小となった．tissue Dopplerではdissynchronicityが最小となり，outputは最大となった．

考察：CRTにおいて自己伝導が融合するAV delay設定において興奮収縮連関が改善することが示され，ベクトル心電図による至適AV delay設定の可能性が示唆された．

23．RFCAにより洞調律に復した7年以上持続する心房頻拍の小児例

福岡市立こども病院循環器科

成田 純任，牛ノ濱大也，佐川 浩一
中村 真，石川 司朗

名古屋大学小児科

木下 知子

症例：14歳男性．7歳時に頻脈を指摘され紹介されたが，動悸などの自覚症状は認められず経過観察のみとなった．12誘導心電図では心拍数は150bpmであり，V1誘導で二相性の陰性P波を示した．その他，甲状腺機能亢進症，頻脈誘発性心筋症を示唆する所見は認めなかったが，頻脈が持続するため精査入院となった．CARTOマッピングにより右心耳基部に最早期心房興奮部位を認めた．高位右房からの連続刺激で，高頻度駆動抑制され，洞性P波を確認し心房頻拍と診断した．検査中わずかなカテーテルの刺激で頻回に心房細動が誘発され，洞機能不全が潜在している可能性も考えられた．同部位に高周波通電(RFCA)を施行し，幸いに正常洞調律に復している．

考察：症状がなくとも心房頻拍が長年にわたり持続することにより，心房筋が電氣的リモデリングを受け，放置すると心房細動などのより重症な不整脈を引き起こしやすくなる可能性が考えられた．

24．Inappropriate sinus tachycardia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，豊原 啓子
鈴木 嗣敏，中村 好秀

Inappropriate sinus tachycardia(IST)は，おもに成人女性に認められる特異な頻拍性不整脈である．薬物抵抗性の場合，アブレーション(RFCA)によるsinus node modificationが

行われるが、長期予後は必ずしも良いといえない。症例は、39歳女性。動悸、息切れが15歳から持続、2001年前医で電気生理検査(EPS)を受けたが、確定診断には至らず、当科へ紹介された。毎日夜間4時頃、動悸に一致して心拍数が75~120回に上昇、P波は変化せず、心室内変行伝導を認めためISTを疑った。EPSでISTが誘発されたため、頻拍中に最早期興奮部位の上大静脈-右房接合部上縁を焼灼した。3カ月で再発したためEPSを施行したが、頻拍は誘発されず、CARTOを用いて洞結節上縁を焼灼した。以後強い動悸は消失したが、軽い動悸、息切れが持続している。管理が困難な症例と考えられ報告する。

25. 僧帽弁輪上部のATP感受性心房頻拍の1例

あいち小児保健医療総合センター循環器科
安田東始哲, 福見 大地, 沼口 敦
長嶋 正實

名古屋大学大学院器官制御内科学

因田 恭也

同 小児科学

大橋 直樹, 木下 知子

14歳男児。気管支喘息の既往あり。心臓検診心電図で頻拍を指摘され経過観察されていた。最大運動時に動悸や胸が苦しいと感じ当センター紹介。V1で2峰性の異常P波を認め心房レートは110~125bpm。運動負荷心電図、ホルター心電図でwarm-upやwind-downの所見なし。ATP 0.1mg/kg静注後、正常洞調律、verapamil 0.1mg/kg静注後2:1の房室ブロックとなり、ATP感受性焦点性心房頻拍(AT)と診断。胸部X線CTR 46%、心エコー上EF 69%、LVDD 47mmと心機能正常。1年後EF 50%にまで低下したためカテーテル焼灼術施行。左房内の頻拍刺激によりATは抑制され、overdrive suppression後再発した。プログラム刺激では誘発できなかった。CARTO mappingにより心尖部から見て左房内僧帽弁輪部3時のところが最早期部位で、同部を焼灼した。

26. PCPSを使用した心房頻拍誘発性心筋症

倉敷中央病院小児科

豊田 直樹, 澤田真理子, 井田 鈴子
美馬 隆宏, 田原 昌博, 脇 研自
新垣 義夫, 馬場 清

同 内科

竹中 創, 藤井 理樹

小児においてはまれな多源性心房頻拍の持続に伴い、拡張型心筋症類似の病態を呈した症例を報告する。症例は11歳女児。咳嗽、倦怠感を訴え、心不全と診断され入院。胸部X線写真上心胸郭比の拡大と肺うっ血像を認め、心電図では洞性のものとは異なる変形したP波が170/分の頻度でみられ、房室伝導比は1:1の頻拍であった。心エコー図上左室全体の壁運動の低下が認められ、駆出分画は16.1%と低下していた。電気生理学的検査では、異所性の心房最早期

興奮部位を認め、カテーテル焼灼術を行った。心拍数は170~120/分へと低下した。しかし、そのたびに最早期興奮部位とP波の形態が変化するため、多源性心房頻拍と診断した。焼灼術での完全なコントロールは困難であった。検査後に徐脈、血圧低下からショック状態となり、PCPSを使用し、集中治療管理を行った。ジギタリスとアミオダロンによる心拍数管理を行い、漸次、心機能は改善した。その後、ホルター心電図で3.94秒の洞停止を認めため、アミオダロンを中止した。頻拍の再発は認めず、現在はほぼ正常の心機能に復した。臨床経過から、心房頻拍誘発性心筋症と考えられる。

27. 乳児期非通常型房室結節回帰性頻拍の2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

症例：症例1は1歳2カ月、女児。胎児期から200/分以上の頻拍を認めた。ジゴキシン、プロプラノロールではcontrol不良で、フレカイニド、ソタロールの併用でも1日の1/3以上は頻拍であったため、紹介入院となった。症例2は1歳3カ月、女児。生後1カ月に心機能低下(LVEF 18%)、ショック状態で集中治療を要した。フレカイニド、ソタロールの併用を行ったが発熱時には頻拍を認めた。精査加療目的で入院となった。

結果：頻拍はII, III, aVF誘導で陰性のP波を有するlong RP tachycardiaであった。頻拍はATP静注でV-A blockで停止し、頻拍中に右室ペーシングを行うとV-Aはdecrementalとなった。頻拍中にHisの不応期に右室から期外刺激を入れてもA波はadvanceされなかった。以上から、非通常型房室結節回帰性頻拍と診断し後中隔に高周波カテーテルアブレーションを行い、頻拍は誘発されなくなった。

考察：われわれの経験した乳児期の非通常型房室結節回帰性頻拍はincessant型で、薬剤抵抗性で心機能低下例も認められた。PJRTとの鑑別には電気生理検査が必要で、治療にはRFCAが有用であった。

28. 高度房室ブロックとAVNRTを合併し治療戦略に苦慮した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, 細貝 亮介
真柄 慎一, 朴 直樹, 内山 聖

同 循環器学分野

池主 雅臣, 鷺塚 隆, 藤田 聡
古嶋 博司, 田辺 靖貴, 相澤 義房

症例は14歳3カ月女性。1年ほど前から動悸やめまいを感じるがあった。近医で精査したところ、Holter心電図で最長4.9秒のQRS波脱落が認められた。入院後のmonitorでも連日、頻回にQRS波の脱落が認められ、時に5秒近くに及びめまいを訴えることもあった。直前のPR間隔が延長して数拍脱落する場合と、突然脱落する場合とがみられた。

EPSを施行したところ房室伝導の異常は検出されなかったが、通常型AVNRTが確認され、臨床上の動悸と一致するものであった。症状を伴うAV blockでありAHA/ACCガイドラインのclass IIに相当すると考えられたが、PMを装着した場合にAVNRTを誘発する可能性が危惧された。また、AVNRTに対する薬物治療はAV blockを助長することが予想された。治療戦略として、まずablationを施行し、その後PM装着する方針として、治療に成功した。

29. ATPやニフェカレントが有効であった心臓手術後JETの2例

九州厚生年金病院小児科

山村健一郎, 城尾 邦隆, 渡辺まみ江
弓削 哲二, 岸本小百合, 山脇かおり

術後の接合部頻拍 (JET) は難治性で心不全に陥る厄介な病態である。ATPやニフェカレントが有効であった2例を報告する。

症例1: 無脾症, 単心室, 肺動脈狭窄。2歳8カ月時TCPC施行。6歳10カ月時に「ドキドキする」と訴え来院。HR 200/分のnarrow QRS tachycardiaで、房室解離と捕捉収縮がみられJETと考えたが、ATP静注を試みたところ数十秒で停止した。2カ月半後、3カ月後の再発時にもそれぞれ電気的除細動、ATPで停止し、リエントリの機序が考えられたが、心機能抑制のないアミオダロンを導入した。

症例2: 2歳男児。TOF根治術後早期より右脚ブロックを伴う頻拍 (HR 170~180/分) が持続。リドカイン, overdrive pacingは無効で、心房リードを用いて房室解離を確認しJETと診断した。術後4日目にニフェカレントを開始したところ150/分とJETは徐拍化し、房室解離に対して160/分の心房ペースングで血行動態の安定を図った。投与開始後35時間で洞調律に復帰した。

30. ソタロールとフレカイニドの併用療法が有効であった、薬剤抵抗性発作性上室性頻拍の1新生児例

聖隷浜松病院総合周産期母子医療センター新生児部門

辻 尚子, 杉浦 弘, 白井 憲司
斎木 宏文, 宮原 綾子, 上田 晶代
河合 里美, 西尾 公男, 大木 茂

同 小児循環器科

武田 紹

新生児のAVNRTやPJRTはまれであるが治療に難渋する場合が多い。症例は成熟児で出生した女児。生後8時間より頻脈となりATP静注でいったん停止するも再発を繰り返した。ジゴキシン, ジソピラミドやフレカイニドとプロプラノロールの併用を試みたが効果なくsustained SVTとなったため、ソタロール175mg/m²/dayとフレカイニド100mg/m²/dayの投与を開始した。フレカイニドの血中濃度を測定し170mg/m²/dayまで増量したところ、発作は1日の10%未満となった。本症例はdual AV node physiologyとlong RP tachycardiaを認め、uncommon AVNRTもしくはPJRTと考えられ

る新生児症例であり、フレカイニドとソタロールの併用療法が有効であったと考えられた。しかし新生児ではフレカイニドは血中濃度が上昇しにくく、多量の内服を必要とした。文献的考察を加えて報告する。

31. 薬剤でのコントロールに苦慮した発作性上室性頻拍症の1乳児例

金沢大学医学部附属病院小児科

藤田 修平, 橋田 暢子, 石崎 顕子
山崎 治幸, 中村 奈美, 武井 健吉
斉藤 剛克, 丸箸 圭子, 太田 邦雄
小泉 晶一

日赤和歌山医療センター第二小児科

中村 好秀

症例は1歳2カ月女児。在胎27週より胎児頻拍を認め、digoxin母体投与を開始し、抑制できなかったが心機能の悪化はなく、在胎39週経膈分娩となった。生直後より心拍数240/分, II, III, aVFで陰性P波のnarrow QRS, long RP tachycardiaを認めた。心奇形はなく、心機能も正常、ATP静注の効果は一時的でほぼ終日発作波であった。digoxin, propranololの内服にて頻拍は1/3に減少し、外来フォローとしたが、2カ月時には再び約2/3が頻拍となった。次にflecainide(100mg/m²)を試みたが反応なく、sotalol(80mg/m²)に変更し頻拍は減少した。しかし徐々に増悪し、9カ月時にflecainide(130mg/m²), sotalol(130mg/m²)の併用を開始したが著効しなかった。経過中心機能低下はなかったが、薬剤でのcontrolは困難と判断し、1歳2カ月時アブレーションを施行した。その後再発は認めていない。

32. アミオダロンによる抗不整脈治療(第1報)

あいち小児保健医療総合センター循環器科

福見 大地, 安田東始哲, 長嶋 正實
小児不整脈治療基準に関する研究委員会
新垣 義夫, 岩本 眞理, 牛ノ濱大也
塚野 真也, 小山耕太郎, 佐藤 誠一
住友 直方, 安河内 聡

対象: 報告のあった11例(年齢0~16.3, 平均9.5歳)は、上室頻拍6例(心房頻拍, 心房粗動, 心房細動, 接合部頻拍), 心室頻拍4例(多形1), 不明1例である。基礎疾患は大血管転位術後2例, フォンタン術後2例(TCPC 1, m-Fontan 1), DCM, HCM, 頻拍誘発性心筋症, および心筋炎後が各1例であった。

結果: 有効は8例(72%)で、症状改善1例, 不整脈の頻度減少が7例であった。有効例の平均投与量は5.1mg/kg, 平均血中濃度は581ng/mlであった。副作用を2例(19%)に認め、副作用出現時の平均投与量は5.4mg/kgであった。内訳は、甲状腺機能低下1例(血中濃度1,127ng/ml), 肺線維症1例(同313ng/ml)であった。甲状腺機能低下例では甲状腺剤を投与し治療継続, 肺線維症例では、不整脈に対しても無効と判定し投与を中止した。

結語：さらなる症例の集積が必要である。

33. Near-real time心拍変動スペクトル解析によるトレッドミル運動負荷回復時の心臓自律神経活性変化の検討
preliminary report

長野県立こども病院循環器科

長谷山主司, 里見 元義, 安河内 聡
松井 彦郎, 高山 雅至, 金子 幸栄

目的：新しい最大エントロピー法による4心拍ごとの心拍変動解析法(HRV)による運動負荷直後のLF/HF変化を測定し、その有用性を検討すること。

対象：トレッドミル運動負荷中、HRVを行った20例(男8, 女12)。内訳は先天性心疾患術後(13), 不整脈(6)。

方法：運動負荷の最大心拍(PH)到達直後からの回復期に、MEMCALCを用いて周波数解析を行いpower spectrum上LF(0.04~0.15Hz), HF(0.15~0.4Hz)を求め、LF/HFを計測。

結果：A群(8); PH直後に最大ピークを示し以後低下, B群(3); LF/HFのピークが2峰性, C群(9); 多峰性にLF/HFのピークの3パターンが認められた。C群の89%(8/9)が術後症例で頻度が高かったが、術式、術後経過期間、年齢、性別では差はみられなかった。

結論：新しい4心拍ごとのHRVによるLF/HFの測定は可能であった。術後症例で運動負荷回復期にLF/HFが多峰性ピークを示すものが多い傾向があったが、その臨床的意義に関してはさらに検討が必要である。

特別講演

「心不全と不整脈 心力学・エネルギー学・情報学」

国立循環器病センター研究所

菅 弘之

演者はこれまで約40年弱心機能の魅力に取り憑かれ、生理学・医用工学的に心機能研究に邁進してきた。振り返ってみると、実験動物拍動心を用いた学位研究のなかで心機能の新概念「可変弾性モデル」を提案・実証した。それをもとに、心臓の収縮性指標として新概念「収縮期末弾性率または最大圧容積比(E_{max})」を発見し、その理論的展開で心臓の総機械的エネルギーの新概念「収縮期圧容積面積(PVA)」を発見し、次いで E_{max} とPVAが心臓収縮の酸素消費量の新しい定量指標であることを発見した。これら心臓力学とエネルギー学的研究成果は、米国生理学会からPhysiological Review誌への寄稿を依頼され、1990年70巻に掲載された。これらの一連の実験は、1拍あたりの酸素消費量を E_{max} 、PVAと関連付ける研究であり、関心は定常状態に限定していたので、種々の不整脈の自然発生をたびたび観察したが、ほぼ無視していた。ただし、左室期外収縮が冠循環血流量の減少時に頻回に発生し、左室容積や後負荷の増大でも頻回に発生することを見いだした。さらに、左室内伝導障害が起きると、QRS幅が広がり E_{max} が大幅に低下する

が、その時の酸素消費量はPVAの減少にのみ比例して、 E_{max} の減少には直接関係がないことも見いだした。さらに定常的な双対刺激と心室細動時の心機能解析を行った。双対刺激収縮性増強脈の収縮性や酸素消費量は、期外収縮脈と収縮性増強脈の E_{max} 、PVAを合わせることで説明できた。心室細動時の酸素消費量は新しく等価的PVAの概念を提案して説明に成功した。その後、実験中偶発的に起きる単発期外収縮後の収縮性増強が、不全心でなくても交互脈減衰をすることに関心を持ち、その減衰波形の解析から、その中の指数減衰時定数から興奮収縮連関に動員されるカルシウムの細胞内再循環率(RF)を求める方法を提案した。次いで E_{max} に関わる酸素消費量成分をRFと組み合わせ、興奮収縮連関動員カルシウム量を推定する方法も提案し、病態心にも用いて新規な結果を得ることもできた。さらに現在は、心房細動時の心室不整脈時の E_{max} 、PVA等の度数分布解析を行っている。これらは、新しい心情報学(cardiac informatics)ともいえるもので、今後の展開を期待している。