

2 個の房室結節を介する回帰性頻拍に対して 高周波カテーテルアブレーションを施行した無脾症候群の検討

豊原 啓子, 福原 仁雄, 田里 寛, 鈴木 嗣敏
中村 好秀

日本赤十字社和歌山医療センター第二小児科

Key words :

無脾症候群, 2 個の房室結節, 上室頻拍,
高周波カテーテルアブレーション, Fontan
手術

Catheter Ablation for Atrioventricular Reciprocating Tachycardia Involving Twin Atrioventricular Nodes in Patients with Asplenia Syndrome

Keiko Toyohara, Hitoo Fukuhara, Hiroshi Tasato,
Tsugutoshi Suzuki, and Yoshihide Nakamura

Second Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Society, Wakayama Medical Center, Wakayama, Japan

Background: Histologic studies confirm the coexistence of two distinct twin atrioventricular (AV) nodes and a connecting sling in a number of patients with asplenia syndrome who require the Fontan procedure. Atrioventricular reciprocating tachycardia involving twin AV nodes may be induced in this conduction system. Electrophysiologic studies (EPS) are complicated because the approach to the atrium is difficult in patients after total cavo-pulmonary connection (TCPC).

Subjects and Methods: Radiofrequency catheter ablation (RFCA) to interrupt or modify one of the two AV nodes was attempted in three patients with asplenia syndrome: TCPC in two patients (one with a fenestrated TCPC) and Glenn procedure in one.

Results: We could ablate the anterior AV node via the atrium in two cases (fenestrated TCPC 1, Glenn 1), but could not ablate the posterior AV node via the ventricle in one case.

Conclusion: Atrioventricular reciprocating tachycardia involving twin AV nodes can cause recurrent supraventricular tachycardia in asplenia syndrome. EPS are necessary before the Fontan operation in order to complete the arrhythmic evaluation. Effective treatment with RFCA is possible by modifying one of the two AV nodes. After RFCA, close observation of AV node conduction is necessary.

要 旨

背 景：無脾症候群ではslingでつながれた2個の房室結節が存在する頻度が高く、このためFontan手術前後で回帰性頻拍を認めることも多い。診断には電気生理検査が必要であるがtotal cavo-pulmonary connection (TCPC)手術後はカテーテルによる心房へのアプローチが極めて難しい。

対象と方法：2個の房室結節を介する回帰性頻拍に対して一方の房室結節に高周波カテーテルアブレーション(RFCA)を施行した無脾症候群3例で、2例はTCPC術後、1例はGlenn術後・TCPC術前症例である。

結 果：術前の1例とfenestrationを有した1例で心房側アプローチを行い前方結節のRFCAに成功した。fenestrationのないTCPC術後例は心室側アプローチを行い後方結節のRFCAを試みたが不成功であった。

結 論：無脾症候群においては、2個の房室結節を有しそれを介する回帰性頻拍が起こりうることを念頭に置く必要がある。Fontan手術を必要とする症例では、術前に電気生理検査を積極的に施行するべきであると考えられる。一方の房室結節に対するRFCAは頻拍の根治に有用な治療法であるが、残存する他方の房室結節の伝導には長期にわたる注意深い観察が必要である。

平成17年6月3日受付

別刷請求先：〒640-8558 和歌山市小松原通 4-20

平成17年10月4日受理

日本赤十字社和歌山医療センター第二小児科 豊原 啓子

平成18年1月1日

7

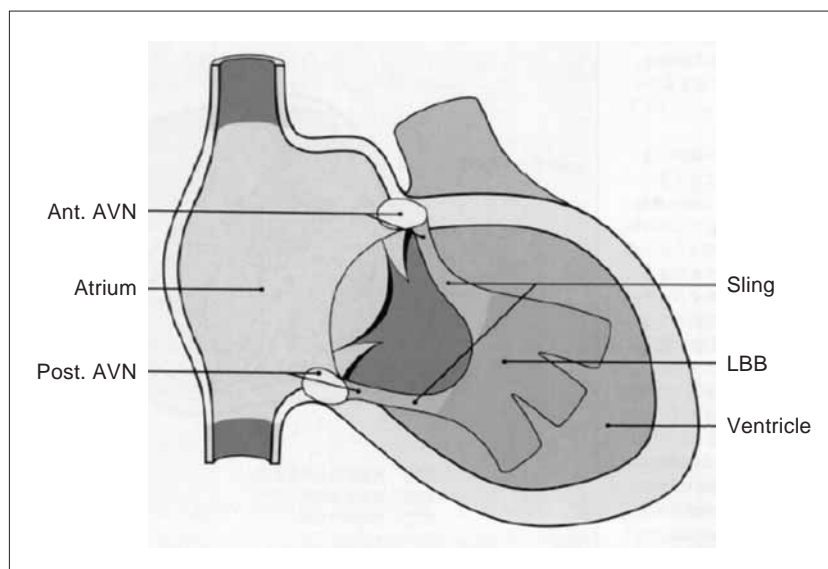


Fig. 1 Schema of twin AV nodes in patients with complex congenital heart disease. Ant. AVN: anterior AV node, Post. AVN: posterior AV node, LBB: left bundle branch (Modified from Wilcox, et al.¹¹⁾)

緒 言

心房臓器錯位症候群や房室錯位に共通房室弁口を伴う一部の先天性心疾患において、2個の房室結節が存在する症例が報告されている(Fig. 1)⁷⁻⁸⁾。一方の房室結節を順行し他方の房室結節を上行する回帰性頻拍を認める症例も存在する⁶⁻⁸⁾。片方の房室結節に高周波カテーテルアブレーション(radiofrequency catheter ablation: RFCA)を施行することによって、頻拍を治療した報告もある⁹⁾。今回われわれは、2個の房室結節を介する回帰性頻拍に対してRFCAを施行した無脾症候群3例について検討したので報告する。

症 例

3例とも無脾症候群の診断は胸部X線の気管支分岐形態など右側相同による心臓臓器錯位症候群に基づいた。また電気生理検査およびRFCAに際して、十分なインフォームドコンセントのうえ、患者または家族に承諾を得た。

1. 症例 1

1) 症例

13歳、男児。無脾症候群、単心房、単心室、共通房室弁口、両大血管右室起始、総肺静脈還流異常(下心臓型)、両側上大静脈。Fig. 2に心臓カテーテル検査時の造影を示す。平均中心静脈圧14mmHg、動脈血酸素飽和度84%であった。6歳時に、fenestrated total cavo-pulmonary

connection(TCPC)手術が施行された。10歳時(術後4年)から上室頻拍を認め、精査加療目的で紹介され入院した。Fig. 3Aに安静時の心電図を示す。2種類のQRS波形を認めた。すなわち、III誘導でqRを示す波形(QRS 1)と、rS(QRS 2)を示す波形である。Fig. 3Bに頻拍の心電図を示す。頻拍のQRS波形はIII誘導でrSを示しQRS 2と一致していた。

2) 第1回目の電気生理検査

食道に5F、4極、大腿静脈からconduit内に5F、4極の電極カテーテルを留置し心房波を記録、左右大腿動脈から経大動脈経路で7Fカテーテルを2本、共通房室弁輪または心室に留置した。頻拍は心室内のカテーテル操作および心室期外刺激で誘発され、臨床的に認められた波形(Fig. 3B)と一致した。

頻拍中にアデノシン三リン酸(adenosine triphosphate: ATP)を静注すると室房(VA)ブロックで停止した。また頻拍中の心室ペーシングではVA時間は延長したが頻拍は持続した。以上の結果から心房頻拍は否定され、後方結節を順行し前方結節を上行する回帰性頻拍と判断した。

房室弁輪の前方および後方でHis束電位が記録された。前方結節と後方結節のそれぞれの順伝導の不応期は基本周期長800msecの心房期外刺激下で240msec、300msecであった。不応期の結果から優位の房室結節は前方結節と考えられたため、後方結節に弁下でRFCAを行った。通電中junctional rhythmは認めなかったが、頻拍が誘発されなくなったため検査終了、退院したが1カ



Fig. 2 Angiograms in case 1.
A, B Systemic venous angiogram.
C, D Ventricular angiogram.

A	B
C	D

月後に頻拍が再発した。

3 第2回目の電気生理検査

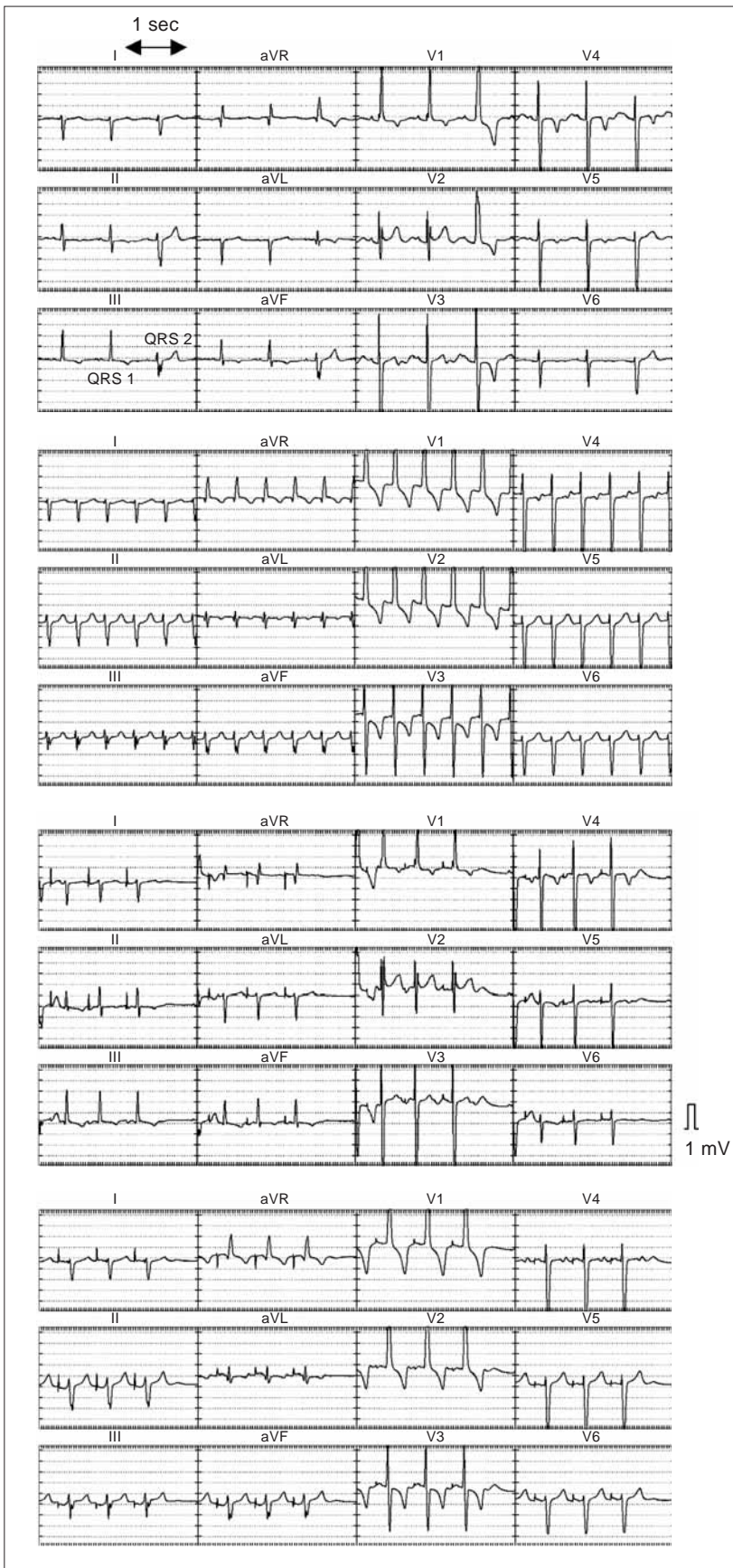
1回目と同様の電極カテーテルに加えて大腿静脈からfenestration経路で心房に7F electro-anatomical mapping (EAM)カテーテルを留置した(Fig. 4)。留置前後で中心静脈圧、動脈血酸素飽和度は変化しなかった。左右大腿動脈から大動脈経路で共通房室弁輪に留置した2つのカテーテルでそれぞれ前方と後方にHis束電位が記録された。その対面の心房側からそれぞれ心房ペースングを行った。前方結節からの心房ペースングではQRS波形はQRS 1に一致し(Fig. 3C)、後方結節からの心房ペースングではQRS波形はQRS 2に一致した(Fig. 3D)。頻拍は誘発されなかったため、頻拍中のマッピングは施行できなかったが、頻拍の心電図波形から後方結節を順行し前方結節を上行する回帰性頻拍と判断した。前方結節と後方結節のそれぞれの順伝導の不応期は基本周期長600msecの心房期外刺激下でいずれも210msecで、両者に差は認めなかった。前回との不応期の差は基本周期長の差および麻酔深度によるものと考えられた。頻拍回路の上行脚である前方結節に対してRFCAを行う方針とした。大動脈経路で心室側から前方結節に対して

弁下でRFCAを行ったが無効であった。fenestration経路で心房側から弁上で通電を行い、通電中前方結節由来のjunctional rhythmを認めた後、前方結節のRFCAに成功した。通電後QRS 2の波形のみとなった。心室ペースング下に心房にEAMを行い、最早期の心房波は後方結節付近、最も遅い心房波は前方結節付近で前方結節の逆伝導も消失したことが証明された。術後のホルター心電図においては、房室ブロックの所見はなく、総心拍数、PR時間も術前と変化はなかった。5カ月間の経過観察で再発を認めていない。

2. 症例 2

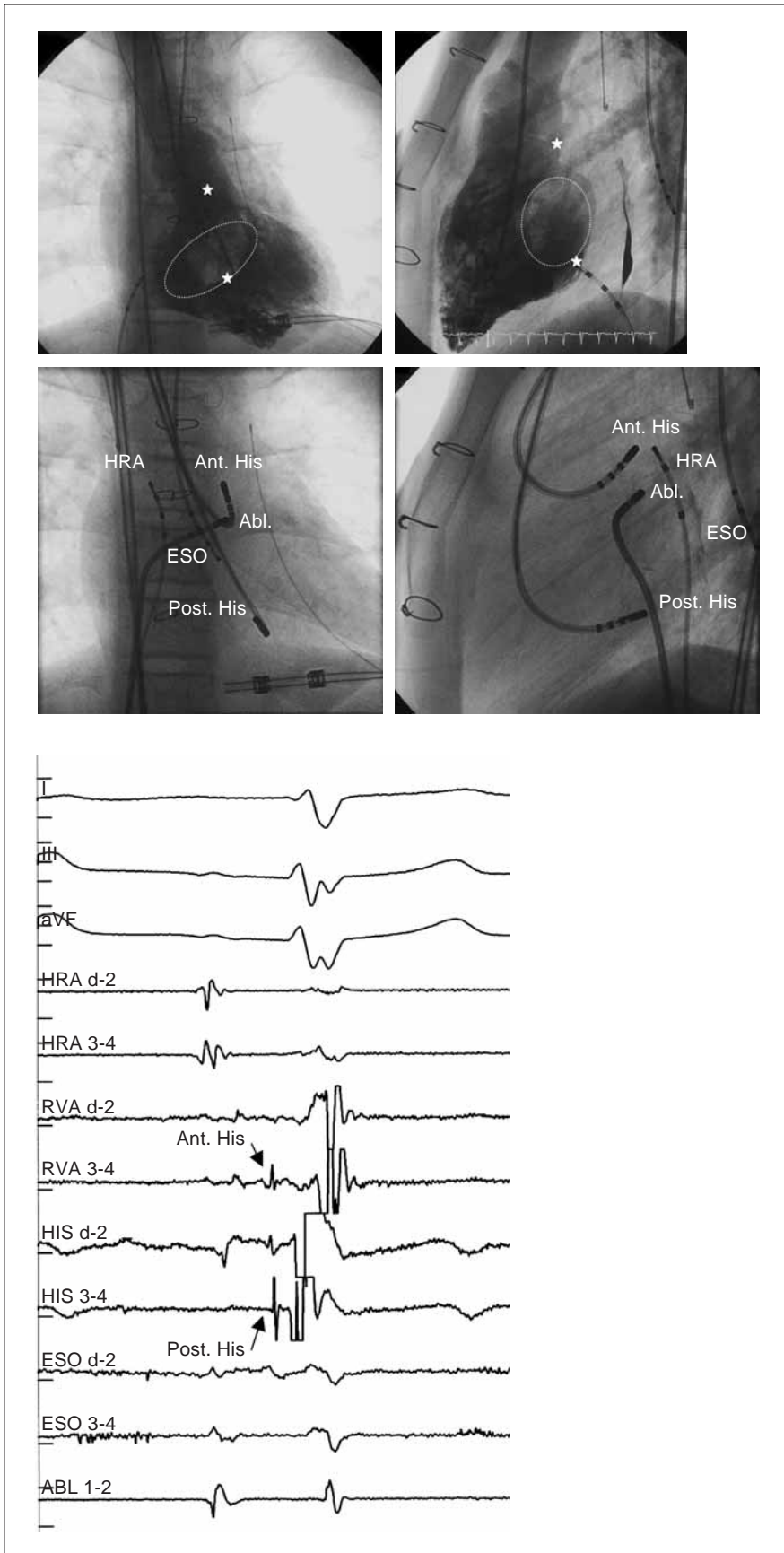
1) 症例

15歳、女児。無脾症候群、単心房、単心室、共通房室弁口、両大血管右室起始、総肺静脈還流異常(上心臓型)、両側上大静脈。5歳時に、fenestrationを有さないTCPC手術が施行された。7歳(術後2年)から上室頻拍を認め、13歳時に他施設で経大動脈的に後方結節に対するRFCAが施行されたが、再発したため紹介入院となった。洞調律ではII, III, aVF誘導でqRを示す波形であるが、頻拍時はrSを示す波形であった。



A
B
C
D

Fig. 3 Four ECGs in case 1.
 A Baseline ECG shows two different QRS complexes: qR pattern and rS pattern in lead III.
 B ECG during induced supraventricular tachycardia with the same QRS complex as demonstrated panel D.
 C ECG taken during pacing at near anterior AV node.
 D ECG taken during pacing at near posterior AV node.



A	B
C	D
E	

Fig. 4
 A, B Ventricular angiograms in case 1. Dotted lines show AV ring, asterisks show His recording positions.
 C, D Successful ablation site in case 1. Electrode catheters inserted by trans-aortic approach were located near the anterior and posterior AV nodes. An ablation catheter was introduced through the fenestration, and was located at the atrial side of the anterior AV node.
 E Intracardiac electrogram showing two separate anterior and posterior His bundle potentials of twin AV nodes during sinus rhythm.
 HRA: high right atrium, Eso: trans-esophageal lead, Ant. His: anterior His, Post. His: posterior His, Abl.: ablation catheter

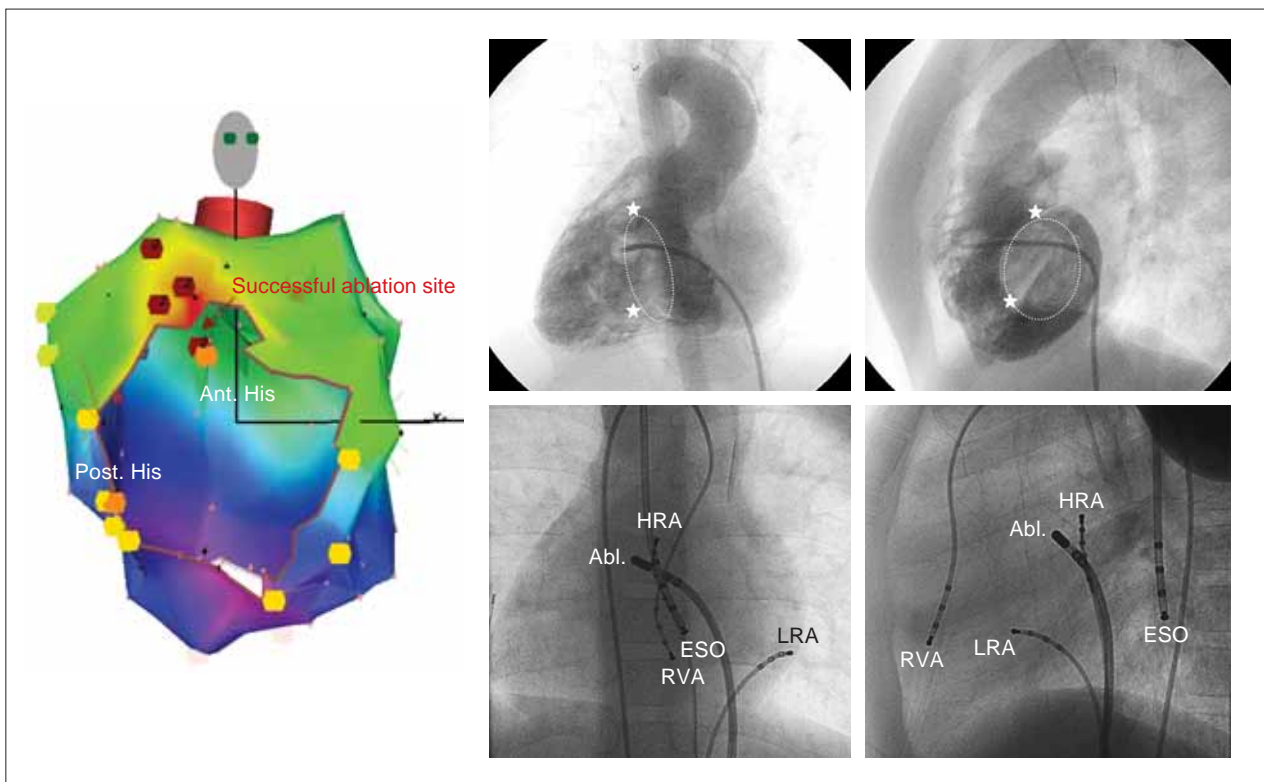


Fig. 5

- A Retrograde activation map and successful ablation site in case 3. Ablation catheter was located at the ventricular side of the anterior AV node.
 B, C Ventricular angiograms. Dotted lines show AV ring, asterisks show His recording positions.
 D, E Positions of catheters at the successful ablation site.
 HRA: high right atrium, LRA: low right atrium, ESO: transesophageal lead, Ant. His: anterior His, Post. His: posterior His, Abl.: ablation catheter

A	B	C
	D	E

2)電気生理検査

症例1と同様に、食道に5F、大腿静脈からconduit内に5Fの電極カテーテルを留置し心房波を記録、左右大腿動脈から大動脈経由で7Fカテーテル(一方にEAMを施行)を共通房室弁輪または心室に留置した。His電位の記録は困難であった。頻拍は心室内のカテーテル操作で誘発された。頻拍中の心房波をマッピングし、最早期心房波は前方結節付近で、最も遅い心房波は後方結節付近であった。大動脈経由での前方結節へのカテーテルの固定が不良のため、後方結節に弁下でRFCAを施行したが無効であった。心房頻拍も合併しており、現在ソタロールの内服を行っている。

3. 症例3

1)症例

3歳、男児。右胸心、無脾症候群、単心房、共通房室弁口、両大血管右室起始、総肺静脈還流異常(上心臓型)。1歳時に、Glenn手術が施行された。心臓カテー

ル検査時にII, III, aVF誘導でrSを示す波形の上室頻拍が誘発され、ATPの静注で停止した。洞調律では2種類のQRS波形を認め、II, III, aVF誘導でqRを示す波形と、rSを示す波形であった。

2)電気生理検査

食道に5F、大腿動脈から経大動脈経由で心室に4F、大腿静脈から4F電極カテーテル2本と7F、EAMカテーテルを心房に留置した(Fig. 5)。共通房室弁輪の前方と後方の2カ所にHis束電位が記録された。それぞれの部位から心房ペースングを行うと、症例1と同様にII, III, aVF誘導でqRを示す波形とrSを示す波形の2種類のQRSが記録された。また前方結節と後方結節の心室側から心室ペースングを行うと、いずれの場合も最早期心房波は前方結節の部位で、逆伝導は前方結節にのみ認めると判断した。頻拍は誘発されなかったが、以上から後方結節を順行し前方結節を上行する回帰性頻拍と判断した。前方結節と後方結節のそれぞれの順伝導の不応期は、基本周期長600msecの心房期外刺激下で260msec

未満と270msec未満で、両者には差は認められなかった。経静脈的に前方結節に弁上でRFCAを施行したが無効のため、弁下で通電し通電中前方結節由来のjunctional rhythmを認めた後、前方結節のRFCAに成功した。洞調律ではII, III, aVF誘導でrSを示す波形のみとなり、心室ペーシングでは逆伝導の消失を認めた。5カ月間の経過観察で再発を認めず、TCPC待機中である。

考 察

Fontan術後の不整脈は心房切開操作や負荷による心房筋障害に基づく心房内リエントリー頻拍が広く知られている^{9,10)}。一方、heterotaxy syndromeや房室錯位に共通房室弁口を伴う一部の先天性心疾患において、2個の房室結節が存在し、Fontan術前後に回帰性頻拍を起こす症例も存在する¹⁻⁸⁾。Fontan術後の頻拍は血行動態の悪化を来しやすく、薬物療法に抵抗性であり、術後の予後に大きく関与する。

2個の房室結節が存在することを疑わせる臨床的所見としては、preexcitationを伴わない2種類のQRS波形が存在することが挙げられる^{6,8)}。電気生理検査においては、異なったペーシング部位から2種類のQRS波形が得られること、異なった離れた部位でHis束電位が記録されることである。

Heterotaxy syndromeを剖検したDickinsonらの報告では、無脾症候群において4例すべてがslingでつながれた2個の房室結節を有していた³⁾。一方、無脾症候群3例を剖検したIhらの報告では、2例は2個の房室結節を有するがslingはなく、前方結節が低形成でもな伝導は後方結節であり、他の1例は前方結節のみ存在していた⁴⁾。BaeらはFontan術後の52例に電気生理検査を行い、2個の房室結節を有していた症例が10例で、そのうちの9例が無脾症候群(20例中の9例)であったと述べている⁸⁾。すべての無脾症候群が2個の房室結節を有するのではなく、2個の房室結節が存在しても回帰性頻拍が出現するとは限らないが、他の先天性心疾患に比較すると確率は高いと考えられる。

今回の症例の頻拍はすべて、後方結節を順行し前方結節を上行していた。Baeらは2個の房室結節を介する回帰性頻拍の6例のうち4例が後方結節を順行し、2例は前方結節を順行していたと報告している⁸⁾。2個の房室結節が存在しても、それぞれの症例によって伝導特性が異なる。症例1では2個の房室結節とも順伝導、逆伝導が存在していた。症例3では、前方結節には順伝導、逆伝導の両方を認めたが、後方結節は順伝導のみであった。

どちらの房室結節に通電を行うか、一致した見解は

現在のところ明確ではない。

Epsteinらの報告では頻拍回路のretrograde limb, すなわち上行する方の房室結節、または順伝導の有効不応期の長い方の房室結節にRFCAを行っている⁶⁾。しかし、それぞれの房室結節の不応期を測定、比較した報告はない。症例1, 3で行った通り、それぞれの房室結節の順伝導の不応期を評価することは重要と思われる。症例3では不応期に差はなかったが、前方結節のみに逆伝導を認めたため、前方結節に通電を行う方針とした。房室結節が逆伝導のみであればその部位を離断すればよいが、順伝導、逆伝導を両方有する房室結節では結節内での回帰性頻拍が起こりうる可能性もあり、今回われわれは一方の房室結節の順伝導、逆伝導の両方の離断を行った。

また有効な通電の指標として、通電している房室結節を順行したQRS波形に一致した一過性のaccelerated junctional rhythmが挙げられている⁶⁾。成功した症例1の2回目のsession、および症例3では、通電目標である前方結節を順行伝導するjunctional rhythmを通電中に認めた。

一般的に、slingでつながれた2個の房室結節を有する無脾症候群では房室ブロックの出現する確率は低いと報告されている⁵⁾。しかし、RFCAを行った症例の残存する房室結節の長期予後の報告はない。一方の房室結節にRFCAを行い頻拍の根治に成功しても、残存する他方の房室結節の伝導には長期にわたる注意深い観察、すなわち定期的なホルター心電図検査(総心拍数、PQ時間、房室ブロックの有無)が必要である。

手技的な問題として、大動脈経由での房室弁輪から心房への操作は固定も難しく、症例2での房室結節へのRFCAは不成功、症例1の1回目のRFCAは再発であった。EAMは房室弁輪、His束の位置、頻拍回路の同定には非常に役立った。今後カテーテルの改良、進歩により経大動脈的心房内操作が容易になるかもしれないが、現時点でTCPC手術後はカテーテルによる心房へのアプローチが極めて難しい。fenestrationを有していても心外導管を用いたTCPCの場合、術後の静脈側アプローチが困難である。Fontan手術、特にTCPCを必要とする症例で、頻拍を認める症例や2種類のQRS波形が存在する症例は、患者や家族に十分説明しインフォームドコンセントを得たうえで術前に電気生理検査を積極的に行い、RFCAが必要であればFontan手術前に施行するべきであると考えられる。

【参考文献】

1) Wilcox BR, Anderson RH: Surgical Anatomy of the Heart,

- 2nd ed. London, Gower Medical Publishing, 1992
- 2 Monckeberg JG: Zur entwicklungsgeschichte des atrioventrikular- systems. Verhandl Deutsch Path Gesellsch 1913; 16: 228–249
 - 3 Dickinson DF, Wilkinson JL, Anderson KR, et al: The cardiac conduction system in situs ambiguus. *Circulation* 1979; 59: 879–885
 - 4 Ih S, Fukuda K, Okada R, et al: The location and course of the atrioventricular conduction system in common atrioventricular orifice and in its related anomalies with transposition of the great arteries—A histopathological study of six cases. *Jpn Circ J* 1983; 47: 1262–1273
 - 5 Ho SY, Fagg N, Anderson RH, et al: Disposition of the atrioventricular conduction tissues in the heart with isomerism of the atrial appendages: Its relation to congenital complete heart block. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 904–910
 - 6 Epstein MR, Saul JP, Weindling SN, et al: Atrioventricular reciprocating tachycardia involving twin atrioventricular nodes in patients with complex congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001; 12: 671–679
 - 7 Wu MH, Lin JL, Wang JK, et al: Electrophysiological properties of dual atrioventricular nodes in patients with right atrial isomerism. *Br Heart J* 1995; 74: 553–555
 - 8 Bae EJ, Noh CI, Choi JY, et al: Twin AV node and induced supraventricular tachycardia in Fontan palliation patients. *Pacing Clin Electrophysiol* 2005; 28: 126–134
 - 9 Nakagawa H, Shah N, Matsudaira K, et al: Characterization of reentrant circuit in macroreentrant right atrial tachycardia after surgical repair of congenital heart disease: Isolated channels between scars allow “focal” ablation. *Circulation* 2001; 103: 699–709
 - 10 中村好秀, 福原仁雄, 豊原啓子, ほか: 先天性心疾患術後上室頻拍の術式からみた特徴と治療. *不整脈* 2005; 21: 6–15