

## 第10回日本小児心電学研究会

日 時：2005年11月26日(土) 9:00～18:00  
 会 場：新潟大学医学部有壬記念館  
 当番世話人：佐藤 誠一(新潟市民病院小児科・新生児医療センター)

### 1. 学校心電図検診を契機に診断した冠動脈低形成症候群の1例

神奈川県立こども医療センター循環器科

林 憲一, 柳 貞光, 上田 秀明

康井 制洋

横浜市立大学医学部附属市民総合医療センター小児科

岩本 眞理

背景：一側冠動脈の形成不全を来すまれな疾患として、冠動脈低形成症候群という疾患単位が提唱されている。その臨床像はさまざまで、急死例や拡張型心筋症例が多く、予後は不良である。

症例：7歳女児。胎児水腫後にて当院にて経過観察。小学校入学後、走った後にうずくまるエピソードあり(両親は気にせず)。学校心電図検診にてST低下あり。二次検診の負荷心電図でもST低下あり。横浜市立大学附属病院を受診後、当院へ紹介。安静時12誘導心電図ではII, III, aVFのST低下およびV1-2のST上昇あり。運動負荷心電図では、II, III, aVF, V4-6のST低下およびV1-2のST上昇あり。負荷TIおよびBMIPP心筋シンチ上、後下壁に欠損あり。心カテ上、径0.5mm前後の右冠動脈低形成で左冠動脈から側副血行路の発達なし。左室壁運動異常なし。ニトログリセリン貼布製剤を開始。

結語：学校検診および日常診療において、小児期より早期診断が可能である先天性冠動脈疾患として、冠動脈低形成症候群も考慮すべきである。

### 2. 左室起源心室頻拍の姉弟例

倉敷中央病院小児科

脇 研自, 松本亜沙子, 澤田真理子

西 有子, 美馬 隆宏, 新垣 義夫

馬場 清

症例1：11歳女児。4歳の時幼稚園の検診で脈の不整を指摘され心電図でVPCあり当科受診。当初2段脈であったがその後VPC連発が出現、プロプラノロール開始。5歳の時右脚ブロック+左軸偏位のsustained VT(151bpm)をみるようになった。トレッドミル運動負荷心電図でVT出現し、ベラパミル静注により洞調律となった。以後ベラパミル内服で経過観察中。心機能はLVEF 83.9%と良好。

症例2：8歳男児(症例1の弟)。小学1年の心臓検診で不整脈を指摘され当科受診。トレッドミル運動負荷心電図で右脚ブロック+左軸偏位のVT4連発が認められた。ホル

ター心電図でテレビゲーム中にnon-sustained VT(218bpm)が認められ、ベラパミル内服開始。その後就寝時に動悸を感じるがあるが発作頻度の増加はみられず外来で経過観察中。心機能もLVEF 77.9%と良好に保たれている。

考察：左室起源心室頻拍の姉弟例について報告した。家族性の刺激伝導系の異常について考察する。

### 3. 滋賀県学校心臓検診の精密検査医療機関における学校生活管理指導表のチェックと精密検査医療機関に対する管理の問い合わせの効果

湖明会たかはし小児科循環器科医院

高橋 良明

滋賀県学校心臓検診において、WPW症候群で頻拍発作のない生徒をE禁(運動クラブ禁止)という誤った指導がないか、2000年度より滋賀県全県における小学校1年生、中学校1年生、高校1年生全員の提出されたE以上の心臓病管理指導表と学校の養護教諭が書いたその学校の在学生徒全員の精密検査受診後の結果(A～Eおよび管理不要)を書いた書類を点検した。そして、再考が必要な管理表の頻度を出しその結果を滋賀県医師会報に報告し注意を喚起していたが2003年まで効果がなかった。2003年度末に再考が必要な管理表を提出した精密検査医療機関にその根拠を問い合わせることを郵便で行った。その結果劇的な改善をみた。この結果を検討し報告する。

### 4. 第3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

2003年度より開始した調査の第3回目である。2003年度に滋賀県心電図判定基準にBrugada様心電図判定基準を取り入れた(0.1mV基準)。2004年度に当時のBrugada管理委員会の0.2mV基準に変更した。調査にあたっては2005年度の滋賀県学校心電図検診で、滋賀県全県の心電図判読医34人がBrugada様心電図と判定した例の心電図と検診表にある突然死歴、滋賀県教育委員会に回収されたすべての学校生活管理指導表からST上昇などBrugadaが疑われる診断名で管理されている例の心電図と検診表の突然死歴、新しくBrugadaとして医療機関に管理されている管理表の心電図と突然死歴を学校から取り寄せGussakの論文に注意して検討した。前2回の結果も併せ3年間の結果を報告する。

## 5. 学校心臓検診で発見されたAndersen症候群の2例

筑波大学臨床医学系小児科

岩崎 陽子, 堀米 仁志, 高橋 実穂

松井 陽

湖南病院小児科

松田 恭寿

国立病院機構九州循環器病センター小児科

吉川 英樹, 田中 裕治, 吉永 正夫

Andersen症候群は、周期性四肢麻痺、不整脈(bi-directional VT, long QTUなど)、小奇形(低身長, 耳介低位, 眼間解離, 小顎など)を特徴とする。近年, Kチャンネル遺伝子の異常(KCNJ2変異)が解明された。2症例の経過について報告する。

症例1: 筑波例。6歳男児。小1検診でPVCの多発を指摘され、湖南病院から紹介された。2歳頃から下肢脱力があり入院精査されたが、当時、不整脈はなかった。失神や痙攣の既往はない。低身長, 眼間解離, 小顎を認め、ECGではbidirectional VTを認めた。verapamil静注で完全に洞調律になったため、同薬の内服を開始した。遺伝子検索中。

症例2: 鹿児島例。13歳女児。中1検診でPVCの多発を指摘され、鹿児島市医師会病院を受診。運動負荷後にnon-sustained VTが出現したため鹿児島大学へ紹介された。失神や痙攣の既往はない。本人は意識していないが、朝方は力がないような印象を母親が受けている。低身長, 広い鼻根部, 小顎を認め、ECGではQTU延長, bidirectional VTを認めた。mexiletineとcarvedilolを内服中。遺伝子検索中。

## 6. アンデルセン症候群の兄妹例

愛媛大学医学部小児科

檜垣 高史, 松田 修, 高田 秀実

山本 英一, 中野 威史, 村上 至孝

太田 雅明, 長谷 幸治, 村尾紀久子

高橋 由博, 千阪 俊行, 森谷 友造

宮崎 正章, 貴田 嘉一

アンデルセン症候群は、周期性四肢麻痺、心室性不整脈を認めるまれな疾患で、奇妙なU波を伴うQTU延長症候群、両方向性VTを特徴とする。KCNJ2の異常による心室筋細胞の静止膜電位を決定するKチャンネルの異常とされている。今回われわれは、アンデルセン症候群の兄妹例を経験したので報告する。

症例1(兄): 中学校2年生の時に、周期性四肢麻痺と診断された。近医において経過観察されていたが、20歳時に胸痛を主訴に当科を紹介され心室性不整脈を指摘された。

症例2(妹): 小学校4年生の時に周期性四肢麻痺が出現。中学校1年の学校心電図検診で不整脈を指摘されている。高校1年生頃より四肢麻痺の頻度が増加しアセタゾラミドの内服により経過観察されていたが、動悸を認めるようになり当科を受診した。心房中隔欠損, 心室性不整脈を認めアンデルセン症候群と診断した。心内修復術を施行し、プ

ロプラノロール内服にて経過観察中である。

7. 家族の遺伝子解析を行った、KCNQ1 R591H変異を有するJervell and Lange-Nielsen症候群の1家系

東京慈恵会医科大学小児科

安藤 達也

埼玉県立小児医療センター循環器科

菱谷 隆, 星野 健司, 小川 潔

QT延長症候群(LQTS)は遺伝子解析が進み、Romano-Ward症候群(RWS)は、日本人家系を含め広範に遺伝子解析が行われている。一方、先天性両側感音性難聴を伴うJervell and Lange-Nielsen症候群(JLNS)についてはKCNQ1とKCNE1, 2つの原因遺伝子が明らかになったが、疾患頻度が少なく、家系の遺伝子解析報告もRWSに比べ少ない。今回、KCNQ1のheterozygous mutationを有するJLNSの男児をprobandとして家族の遺伝子解析を行ったので報告する。R591Hの報告はRomano-Ward syndromeではみられるがJLNSでの報告は見当たらない。JLNSは通常、常染色体劣性遺伝形式を取るが、compound heterozygoteでも発症することが示されている。

## 8. 小児LQT1患者の運動時QT間隔の変化の検討

島根大学医学部小児科

安田 謙二, 林 丈二, 堀江 昭好

竹谷 健, 山口 清次

目的: 小児LQT1患者における運動時のQT, Tpe( T波の頂点から終末), QaT(=QT-Tpe)の変化について検討すること。

対象と方法: KCNQ1 遺伝子変異が同定された6家系7症例(男2, 女5, 年齢6~13歳)でトレッドミルによる運動負荷試験を施行した。V5誘導で接線法にて安静時(R), 回復期1分(Rc1)のQT, Tpe, QaTを測定, さらにRR間隔の平方根で除しQTc, Tpec, QaTcを求め, 各指標をRとRc1で比較した。

結果: QT, QaTは有意に短縮し, Tpeは延長する傾向がみられた。またTpecは有意に延長したが, QTc, QaTcは有意差がなかった。

まとめ: Tpeはtransmural dispersion of repolarization(TDR)を反映する。小児LQT1において運動時にTpe, Tpecは延長し, TDRが延長する可能性が示唆された。

## 9. LQT1患者における交感神経受容体刺激の反応

島根大学医学部小児科

林 丈二, 安田 謙二, 堀江 昭好

竹谷 健, 山口 清次

目的: LQT1の患者に対して,  $\beta$ 受容体刺激薬負荷による交感神経刺激の反応性を評価すること。

対象と方法: KCNQ1 遺伝子変異が同定された5家系6症例(男2, 女4, 年齢6~9歳)で, 無投薬下およびプロプラノロール投与下(0.1mg/kg)で, イソプロテレノール(0.1 $\mu$ g/kg)を行い, 安静時, プロプラノロール負荷後1分のRR $\cdot$ QT $\cdot$ QT $\alpha$ (QT/RR $^{1/2}$ ) $\cdot$ Tpe( T波の頂点から終末) $\cdot$

Tpe( Tpe/RR1/2 )をV5誘導で検討した。

結果：イソプロテレノール単独投与で、RR・QT・Tpeの変動は有意でなかったが、QTc・Tpeclは有意に延長した。プロプラノロール・イソプロテレノール投与では、いずれも有意な変化はなかった。

まとめ：LQT1において、QTc・Tpeclはβ受容体刺激による交感神経刺激作用をよく表していると考えられた。

#### 10. 心室細動を契機に診断したTimothy症候群の1例

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, 沼口 敦  
足達 信子, 長嶋 正實  
社会保険中京病院小児循環器科  
大橋 直樹  
名古屋第一赤十字病院  
生駒 雅信

症例は1歳男児。出生後合指症、胎児不整脈あり入院。入院時、心拍数70～80/分の徐脈あり、房室ブロック、QT延長と診断された。無症状のため経過観察を行っていたが、合指症の手術前検査入院。精査後βブロッカーの内服を開始するも、生後9カ月時麻酔導入後徐脈、心室細動になり、硫酸アトロピン、DCにて洞調律に回復した。生後11カ月、今後の周術期管理のため当センター紹介。合指症、QT延長症候群、動脈管閉存症、特異的顔貌などよりTimothy症候群と診断した。現在遺伝子解析依頼中である。Timothy症候群は、Lタイプカルシウムチャネルの機能不全に伴う、不整脈、自閉症を伴う全身性疾患であり、本邦での報告はほとんどみられない。本症例とTimothy症候群について文献的考察を含めて報告する。

#### 11. Sevofluraneによりtorsade de pointes( TdP )が誘発された後天性QT延長症候群

新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野  
沼野 藤人, 朴 直樹, 長谷川 聡  
鈴木 博, 内山 聖  
同 呼吸循環外科学分野  
高橋 昌, 渡辺 弘, 林 純一

Sevofluraneは世界で広く使用されている吸入麻酔薬であり、QT延長効果があることが知られている。しかしながらtorsade de pointes( TdP )を起こした報告はない。今回sevofluraneによりTdPが誘発された1例を経験したので報告する。

症例：M.W, 5歳, 女児。

既往歴：6カ月時にVSDのため心内修復術が施行された。術後に完全房室ブロック、QT延長を認めたが症状なく、経過を観察されていた。

現病歴：4歳9カ月時、左母指形成術がsevofluraneを用いた全身麻酔下に施行された。術中にさらなるQTの延長を認め、TdPが出現した。DCおよびMg静注でTdPは停止した。徐脈がTdPのrisk factorと考え、ペースメーカー植込み術を施行した。全身麻酔にsevofluraneを使用しないことでTdPを起こ

すことなく植込み術が終了できた。

#### 12. 小児期より長期の心電図変化を追えたBrugada症候群と洞機能不全を伴った1例

横浜市立大学附属病院小児循環器科  
志水 直, 岩本 眞理, 赤池 徹  
西澤 崇, 瀧間 浄宏

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内科

住田 晋一  
しばた医院  
柴田 利満  
新村医院  
新村 一郎

症例：25歳男性。13歳時マラソン後に意識消失し、洞機能不全・心房粗動と診断し、15歳時にPM植込みを施行。心電図では不完全右脚ブロックと早期脱分極によるST上昇を認めていたが、20歳以降V2誘導でsaddleback型ST上昇に変化した。late potentialは陽性、EPS施行し心室細動が誘発された。pilsicainide負荷でV2誘導のSTは著明な上昇を呈し、ISP投与で回復。ホルター心電図ではV2誘導で夜間・食後にST上昇が顕著であった。以上よりBrugada症候群の診断で25歳時ICD植込み術を施行した。

家族歴：母・母方祖父が夜間睡眠中に突然死。

まとめ：突然死の家族歴のあるBrugada型心電図と洞機能不全症候群を合併した症例を経験した。小児期より長期経過観察し得た症例は少なく興味ある症例である。洞機能不全症候群とBrugada症候群の両者とも一部にSCN5A遺伝子異常が報告されており、本症例に関しても検索中である。

#### 13. Brugada型心電図に対するpilsicainide負荷試験6例の検討

聖マリアンナ医科大学小児科  
麻生健太郎, 都築 慶光, 有馬 正貴  
後藤建次郎, 栗原八千代, 村野浩太郎  
同 循環器内科  
中沢 潔

はじめに：Brugada型心電図が発見された場合のリスク判定方法の一つとしてナトリウム遮断薬負荷による心電図変化確認が挙げられる。今回われわれは6例のBrugada型心電図に対しpilsicainide負荷試験を行った。リスク判定に用いられる家族歴、失神の既往、高位右側誘導心電図、心室遅延電位などと比較してその有用性を検討した。

対象と方法：Brugada型心電図6例(男4名,女2名)の発見の契機は学校心臓検診での発見が4名、胸痛の精査が1名、川崎病罹患が1名であった。6例の負荷前の心電図波形はESCの分類のtype1が3名, type2が2名, type3が1名であった。pilsicainide負荷は1mg/kgを10分かけて静注し負荷前後で標準12誘導心電図と高位右側胸部誘導心電図を記録した。V1もしくはV2でJ波の振幅の絶対値が2mm

以上の増加を示す場合、あるいはtype 2, 3 からtype 1 に変化したものを陽性とした。

結果：pilsicainide負荷試験で陽性所見を示した者は3名であった。陽性所見が得られた3名はいずれも負荷前にtype 1 が認められていた。陽性所見を示した3例中に家族内で45歳以下の突然死があった者はなく、失神の既往のあった者もいなかった。体表面加算心電図で心室遅延電位が陽性だった者は負荷試験で陽性所見を示した2名であった。陽性例の高位右側胸部誘導心電図はすべて2誘導以上でJ波がより顕著となっており、高位右側胸部誘導心電図のJ波の顕在化およびJ波の確認可能な誘導の増加はpilsicainide負荷試験陽性を予想させる可能性があると思われた。

考案：症例が少なくpilsicainide負荷試験の有用性についての言及はできないものの、pilsicainide負荷の陽性所見と他のリスク判定とで一致をみる例は少なく、Brugada症候群の診断に至った例はなかった。Brugada症候群の抽出の困難さを改めて痛感させられた。

14. 小児右側胸部誘導における初期ST-T部位での電位変化の検討

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

泉田 直己, 浅野 優, 岩本 眞理  
牛ノ濱大也, 佐藤 誠一, 住友 直方  
高橋 良明, 田内 宣生, 長嶋 正實  
中村 好秀, 新村 一郎, 堀米 仁志  
安田東始哲, 吉永 正夫, 脇本 博子

フクダ電子株式会社

金子 睦雄

小児でよくみられる右側胸部誘導の陰性T波と不完全右脚ブロックは、一見coved型ブルガダ心電図所見となりその鑑別が必要になる。そこで、初期ST-T部位所見を検討した。検診で12誘導心電図記録を行った小・中・高生それぞれ5,000名の右側胸部誘導V1-V3, 合計それぞれ15,000誘導を解析対象とし、右側胸部誘導でSTJ点付近の電位最大点J'とその40ms後(J'40)での電位の差J'-J'40値を算出した。この値は、小・中・高生とも0.04~0.2mVの帯域が谷、その両端の0.04mV未満(A域)と0.2mV以上(B域)が山となる2相性の分布となり誘導数の分布率は小・中・高生それぞれ(A:90.0%, B:5.8%), (A:92.9%, B:4.7%), (A:93.2%, B:4.0%)であった。これは、多数例で初期ST-T部位がほぼ平坦か急に電位が低下することを示していた。A域では、年齢とともにJ'-J'40値が低下する傾向にあった。この小児心電図での初期ST-T部位の特徴は、緩徐な電位低下を示すcoved型ブルガダ心電図との鑑別に利用できると考えられる。

15. Brugada症候群ST上昇の体表面心臓電位図

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, 星野 伸, 山本ひかる  
細野 治樹

同 循環器科

森島 逸郎

あいち小児保健医療総合センター循環器科

長嶋 正實

背景：Brugada症候群ST上昇のメカニズムとして右室のtransmural voltage gradientや伝導遅延などが考えられている。体表面心臓電位図を用いてBrugada症候群ST上昇を検討した。

対象と方法：17人の成人Brugada症候群を対象とした(男:15・女:2, 50.5 ± 15.8歳)。8人は意識消失などの症状があるか心臓突然死の家族歴があり、残りの9人は無症候例であった。17人中15人でEPSにてVFまたはVTが誘発され9人でICDが植え込まれていた。VC3000を用いpilsicainide負荷前後に体表面87点から心電図を記録し電位図を作成した。

結果：左胸部誘導のJ点の35.1 ± 14.0msec前に新たな正領域と極大が右室流出路領域に出現し、J点を越えてST部まで持続した。pilsicainide負荷後には負荷前と比してより早く出現した(44.4 ± 14.3msec, p = 0.039)。電位図上のJ点是不明瞭のままST部へ移行した。J点の10msec前から20msec後までの範囲で積分値図を作成すると、その極大はpilsicainide負荷前(11.2 ± 4.4uV・sec)に対し負荷後(20.9 ± 8.4uV・sec)には有意に増大した(p = 0.00015)。pilsicainide負荷後でこの極大は有症状群(25.5 ± 7.6uV・sec)が無症候群(17.0 ± 6.6uV・sec)に比して有意に高電位であった(p = 0.0022)。

結論：Brugada症候群のJ波は左胸部誘導J点に先立って出現する。

16. 興味ある経時的な心電図変化を呈した急性心筋炎の1症例

取手協同病院小児科

大西 優子, 吉田香代子

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

細川 奨, 脇本 博子, 土井庄三郎

曙町クリニック

泉田 直己

急性心筋炎は多彩な心電図所見を呈しさまざまな病態との関連が示唆される。われわれは、興味ある経時的な心電図変化を示した1例を経験した。症例は重症仮死後の低酸素性虚血性脳症、多発小奇形で在宅人工呼吸管理中の4歳男児。発熱、嘔吐、脈の不整を主訴に来院、心筋逸脱酵素の上昇を認め入院となった。心電図所見は、入院時は完全

右脚ブロックパターンで、36時間後に右側胸部誘導のST上昇、54時間後突然洞性徐脈から1度房室ブロック、次いで完全房室ブロック、心室内伝導障害の進行、左胸部誘導R波減高と変化した。治療抵抗性で発症4日後に死亡した。剖検は得られなかったが経過から急性心筋炎と診断した。心筋炎はST-T変化、異常Q波、低電位、房室ブロック、心室内伝導障害、心室・上室期外収縮、心房細動、心室頻拍等多彩な心電図報告がある。今回われわれは興味ある経時的な心電図変化と臨床経過とを併せ、本例での病勢の進展について考察し報告する。

17. 高度房室ブロックのために緊急体外ペースメーカーを必要とした急性心筋炎の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, 沼口 敦, 足達 信子

福見 大地, 長嶋 正實

症例: 4歳女児。

既往歴: 熱性痙攣。

現病歴: 発熱, 嘔吐, 腹痛, および無熱性痙攣のため, 近医入院。入院後, 数秒間の痙攣が3回認められたため, 心電図を装着したところ高度房室ブロックが認められセンターへ転院。

現症: 体温36.6°C, 血圧78/43mmHg, 心拍80bpm, 四肢の冷感, 発汗あり。

検査所見: CRP 0.03mg/dl, WBC 7,350/ $\mu$ l (好中球: 50%, リンパ球44%), CK 241IU/l, 心筋ミオシン軽鎖 I 8.2ng/ml, BNP 1,010pg/ml。心エコー検査では, EF 56%, 心房中隔欠損を認めた。入院後直ちに一時的体外式ペースメーカー装着。装着までにととき3秒程度のRR延長を認めた。入院3病日には, 接合部頻拍となり, ペースメーカーを離脱し, 17病日に退院。

考察: 急性心筋炎における房室ブロックの頻度および予後について文献的考察を含め報告する。

18. 孤立性心筋緻密化障害と不整脈

富山大学医学部小児科

渡辺 綾佳, 渡辺 一洋, 廣野 恵一

上勢敬一郎, 市田 蒔子, 宮脇 利男

心筋緻密化障害noncompaction of ventricular myocardium (noncompaction)は, 近年新生児, 小児, 成人期と幅広い年齢層で, その臨床像が明らかとなってきた。noncompactionは, 網目状の肉柱の間に血栓ができやすく, 他の心筋症に比べ塞栓症を合併する危険性が高く, また, 高率に不整脈を合併すると報告されている。特に成人例では致死的不整脈が多いため, 突然死例やペースメーカー植込み例もみられる。今回われわれは, noncompactionに合併する不整脈に焦点を置き, 全国調査をもとに, 小児86例をこれまで報告された成人例と比較検討した。両群とも, 非特異的心電図異常が高率であった(小児88%, 成人94%)。小児例では, WPW症候群が15%に認められ, ほかに完全房室ブロック

(8%), SSS(3%)の合併を認め, 先天的な要素が強いと考えられた。成人例ではWPW症候群はまれであり, 心室頻拍(41%), LBBB(56%)など心筋障害による二次的な不整脈が高率であった。小児例でも成人同様, 重症不整脈を合併することがあり, 早期に発見し対応することが必要と思われる。

19. WPW症候群は可逆的心筋障害の原因となりうる  
国立循環器病センター小児科

吉田 葉子, 宮崎 文, 渡辺 健

羽二生尚訓, 元木 倫子, 大内 秀雄

越後 茂之

症例: 13歳男児。学校検診でWPW症候群と診断され経過中頻拍は認めなかったがエコーで心室中隔の心筋収縮低下と奇異性運動が目立ち精査施行。12誘導心電図はLBBBパターン(QRS 160ms)でAPIはrt lateralと推定。心筋血流シンチは中隔中心に血流低下, 右室心筋生検では中等度心筋線維化を認めた。組織ドプラエコーでは左室前側壁に収縮遅延があり, 心室内心室間の収縮非同期。EPSでAPIはrt anterolateralとposteroseptalに計4本存在し, すべてにアブレーション施行した。術後心電図はΔ波消失, IRBBB(QRS 110ms)となり, 心筋シンチで中隔血流の改善, 組織ドプラで収縮同期性の改善をみた。

結語: LBBBパターンを伴う心室内伝導障害は心室中隔の血流代謝が障害されるため, 頻拍発作がないWPW症候群でも心筋組織障害が疑われる場合にはアブレーション治療を考慮すべきである。

20. 当院における術後JET(junctional ectopic tachycardia)症例の検討

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

五味 聖吾, 吉村 幸浩, 阿部 正一

はじめに: JET(junctional ectopic tachycardia)はまれな不整脈であるが, 治療に難渋することが多い。われわれは第1回の本研究会で先天性JETに対するアプリンジンの有効性を報告し, 術後JETに対してもアプリンジンを使用している。当院における術後JET症例をまとめた。

対象: 当院で経験した術後JETの4例。手術はFallot四徴症根治術, VSD根治術がそれぞれ2例ずつ, 手術時年齢は1カ月~3歳11カ月であった。

結果: JETの発症は, 術後0~2日であった。アプリンジン使用まで, ペーシング, 体温コントロール, ATP静注などを行った。アプリンジンで洞調律となったものは2例のみであったが, 他の2例も心拍数は低下した。副作用はみられなかった。

まとめ: 術後の頻脈に対して, 静注で使用できる抗不整脈薬は少ない。アプリンジンはJETの治療の選択肢の一つとなり得ると思われる。

## 21. 周術期の不整脈診断と管理 当院での工夫と治療の実際

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, 宗内 淳, 山村健一郎

徳永 正朝

同 麻酔科

芳野 博臣, 松本 尚浩

同 心臓血管外科

井本 浩, 瀬瀬 顯

周術期不整脈はしばしば難治性であり, 迅速かつ正確な診断・治療が要求される. 当院では術前に不整脈発症要因の十分な検討を加え, 術中の食道誘導電極の使用, 一時ペーシングリードを用いた心電図記録などの工夫をし, 周術期不整脈管理を心臓外科・麻酔科と協働して行い成果を上げている. 2002年10月から3年間の小児心臓手術333例(開心術247, 非開心術86)中, 周術期に診断, 管理を必要とした不整脈は15例(4.5%)で房室接合部頻拍(以下JET)β, 心房粗動2, 心室頻拍1, 上室性頻拍3, AV block 3, SSS 1, ほか2だった. JETをはじめとする難治性頻拍にはnifekalantを選択したが, アミオダロン静注薬の投与をやむなくされた例もあり認可が待たれる. 上室性頻拍にはジギタリス静注も有用だった. 対象群の1例と, 手術待機中の2例にdouble AV nodesが疑われ, Fontan手術到達前の電気生理学的検査, ablationを含む治療も今後の重要な課題と考えている.

## 22. フォンタン術後患者におけるペースメーカ治療

東京女子医科大学循環器小児科

藤田 修平, 高橋 一浩, 富松 宏文

中澤 誠

背景: フォンタン術後患者では頻拍性不整脈以外にも徐脈性不整脈が問題となりペースメーカ(PM)治療が必要となる場合がある. しかし, フォンタン術後患者におけるPM治療に関して報告は少ない.

方法・対象: PM植込みをされたフォンタン術後患者23例(APC型; 16例, TCPC型; 7例)に関して後方視的に検討した. 検討項目は初回植込み時年齢, フォローアップ期間, 基礎疾患, PMI適応, mode, 外科的心筋電極/経静脈の電極植込みである.

結果: 手術死・遠隔死なし, 電池消耗による電池交換は植込み後1年11カ月~13年2カ月(平均5年6カ月), 合併症は断線・閾値上昇, twitching, 感染は認めず, リード修復1例, mode変更1例のみであった.

結語: フォンタン術後患者では, フォンタン循環の特殊性のためPM植込みは外科的な植込みが必要なことが多い. また, 電池消耗による電池交換術が頻回となる症例もありステロイドリードの使用や電池寿命の改良が望まれる.

## 23. 右室型単心室患者の心室興奮伝達 体表心電図を用いた検討

国立循環器病センター小児科

林 環, 大内 秀雄, 脇坂 裕子

松尾 真意, 宮崎 文, 越後 茂之

阪和住吉総合病院小児科

清水 俊男

目的: 右室型単心室の心室興奮様式を体表心電図を用いて評価し心室形態と比較する.

対象: 右室型単心室17例(a群; 共通房室弁口+左室低形成10例, b群; 両房室弁右室流入+左室低形成4例, c群; 僧帽弁閉鎖+左室低形成3例).

方法: 87点を用いた体表心電図による心室興奮様式を極小および極大点の移動から推察した. またQRS幅を測定し, 心室容積は心室造影から算出した.

結果: a群では10例中7例(70%)において初期ベクトルは左に向かい約20msで反転し右胸部に極大が移動し終了した. 他の3例では, 初期ベクトルの移動はなく, 初めから右下方に向かい極大は右胸部で終了した. b群では3例(75%), c群では2例(66%)にa群と同様に初期の左での移動が観察された. 対象全体では, 心室容積はQRS幅と正相関を示したが, 興奮様式による差は認めなかった.

まとめ: 右室型単心室の心室興奮伝達では, 心室容積に加え, 多く(70%)は痕跡の左室成分が心室初期興奮に影響する.

## 24. 無脾症候群の周術期管理におけるアミオダロン投与の有用性

静岡県立こども病院循環器科

金 成海, 鶴見 文俊\*, 伴 由布子

古田千左子, 原 茂登, 満下 紀恵

田中 靖彦, 小野 安生

(\*現 島根県立中央病院小児科)

背景: 無脾症候群は頻拍性不整脈を呈することが多く, 特に開心術後早期の危険因子となる. 当院では近年既往があるハイリスク症例には術前からのアミオダロン経口投与を行っており, その効果, 副作用, 予後につき検討した.

対象: 1998年10月~2005年9月に開心術を施行した45症例84開心術.

結果: 術前に頻拍症の既往(心カテ操作中を含む)のあった36症例のうち, 術後頻拍症の発生は非投与群18例中12例に対して, アミオダロン投与群では18例中4例であった( $p < 0.05$ ). 副作用は徐脈1例, 甲状腺機能低下2例のみで, TdP等はみられなかった. 頻拍症の内訳はAT 14例, JET 6例, AVRT 3例, IART 1例であった. 頻拍症で失った3例はいずれも非投与群であり, 投与群では頻拍症が発生しても管理に難渋しなかった. アブレーションを行った例はなく, Fontan終了後数カ月で投与中止し, 遠隔期には2例のみ発作が残存している.

考察：リスクの高い術後不整脈に対してアミオダロンの有効性が示唆され、副作用は少なかった。

25. 胎児期に心房性期外収縮を認め、生後に多源性心房頻拍と心房粗動に進展した1例

長野県立こども病院循環器科

長谷山圭司, 里見 元義, 安河内 聡

松井 彦郎, 金子 幸栄, 西澤 崇

はじめに：胎児期の心房性期外収縮(PAC)は生後に消失することが多く、予後良好な不整脈と考えられている。今回、われわれは胎児期にPACを認め、生後に多源性心房性頻拍(MAT)と心房粗動(AF)を生じ、抗不整脈剤による治療を必要とした1例を経験したので報告する。

症例：在胎40週に胎児不整脈を指摘され、当院周産期センターへ母体搬送。PACと診断された。胎児仮死なく正常経膈分娩で出生。生後散発するPACを認めたが、徐々に減少したため退院となった。生後1カ月検診時にR rate 300/bpmの頻脈を認めたため入院。MATとAFを反復したため、ジゴキシン、フレカイニドで治療した。治療開始翌日には正常洞調律に回復した。約1年間の投薬を行い、その後漸減・中止としたが、現在までに再発は認められていない。

考察・結語：周産期仮死などや、甲状腺機能亢進、電解質異常・代謝異常はなく、生後に胎児期PACがMATとAFに進展した原因は不明である。当院では胎児心エコーでPACと診断された27例中、生後にAT/AFを生じた例は本例のみである。予後良好と思われている胎児期のPACに、生後に頻拍性不整脈を生じる例があり、注意が必要である。

26. 新生児頻拍を呈した7症例の検討

九州厚生年金病院小児科

徳永 正朝, 城尾 邦隆, 渡辺まみ江

弓削 哲二, 岸本小百合, 宗内 淳

山村健一郎, 山本 順子, 高橋 保彦

1999年10月以降の5年間に当院のNICUに入院した981症例中、新生児期に200bpm以上の頻拍を呈した7例(0.7%)について検討した。在胎週数は32週2日~40週2日(中央値35週1日)、出生体重は1,956~3,034g(中央値2,290g)だった。発症日齢は0~30日、胎児頻拍が4例あり、そのうち3例は胎児水腫を来していた。診断は、AF1, AT3, PSVT3で、最高心拍数は219~330bpm(中央値230bpm)だった。

ATPを投与した5例中PSVTの3例が頻拍停止、ジゴキシンは5例で投与され、3例で有効と判断、コントロール不十分と考えられた2例にβ-blockerが追加され有効だった。最近連続して経験した2例はIc群の使用も検討したが、副作用に留意しつつジゴキシン血中濃度が3ng/ml前後に上昇したところで、頻拍は停止、単剤でのコントロールが可能だった。現在全例が生存し、4例が内服治療中である。

新生児頻拍症の治療薬として、心機能抑制が少ないジゴキシンは現在でも有用な薬剤と考えられた。

27. 胆道閉鎖症(CBA)との鑑別を要した重症胆汁うっ滞性肝炎を合併した新生児ループス(NLE)の1例

埼玉医科大学小児心臓科

松永 保, 小林 俊樹, 熊倉 理恵

岩本 洋一, 石戸 博隆, 竹田津未生

先崎 秀明

患児は、在胎23週に徐脈を指摘され、先天性房室ブロック(CHB)として、31週胎児水腫のため当院を紹介された。ritodrine divで治療し、36週1日CSで出生した。生後5日PDA結紮術、一時的PM移植術を施行された。生後22日transaminaseの上昇、白色便が出現し、28日心外膜式PM移植術を施行したが、術後DBil優位の黄疸が出現(AST 297, ALT 100, TBil 11.0, DBil 8.8)し、46日の胆道シンチでは胆道・腸管への排泄は全く認められずCBAと考えられたが、肝機能シンチでは肝予備能は保たれていた。60日の胆道シンチでは、胆嚢・腸管への集積を認め、NLEによる胆汁うっ滞性肝炎と診断した。NLEの症状としては、発疹、先天性房室ブロック、血液障害が知られているが、約10%に肝機能障害を伴う。われわれ小児循環器医は、CHBの患児に遭遇するが、NLEの症状は多彩であり、他の合併症にも注意が必要である。

28. 左室駆出率低下を伴ったPR短縮の2例

倉敷中央病院小児科

西 有子, 脇 研自, 新垣 義夫

馬場 清

症例1：4カ月女児。4カ月健診(4月22日)で心雑音を指摘され、心エコーで左室拡大、左室駆出率の低下、僧帽弁閉鎖不全と診断。心電図ではPR短縮、QRS延長を認めた。心臓血管造影で冠動脈起始異常はないことを確認した。左室のEDPIは13mmHgと高めであった。利尿剤、ジゴキシン、ACE阻害薬、β遮断薬の内服でBNPは入院時180.2pg/mlから1カ月で32.6pg/mlと改善傾向となった。

症例2：11カ月女児。発熱で救急受診時、顔色不良で250bpmであり、心電図では発作性上室性頻拍と診断し、迷走神経刺激にて洞調律へ戻ったがすぐにwide QRSの頻脈に戻り、ATP静注で洞調律に戻った。間歇的にΔ波を認めWPW症候群(intermittent)と診断した。心エコーでは、左室拡大、左室駆出率の低下、IVSの奇異運動を認めた。procainamide内服で発作の予防を開始した。

29. 動脈管開存症の治療を契機に家族性洞機能不全症候群が疑われた1家族例

あいち小児保健医療総合センター循環器科

足達 信子, 沼口 敦, 福見 大地

安田東始哲, 長嶋 正實

10歳女児。心室中隔欠損自然閉鎖後、動脈管開存症(PDA)として経過観察中に、PDAおよび房室解離の治療・精査目的で紹介された。

家族歴：大伯父・祖父が、徐脈のためペースメーカー植込

み後(s/pPMI)。父は、洞機能不全症候群(s/pPMI)、心房細動(アブレーション後)、および心拡大を認める。入院時、聴診上II度の連続性雑音を聴取。心電図は、心拍数43回/分の房室解離。PDAに対しコイル閉鎖術を施行。左室造影上、スぺード型の左室拡大と左室心尖部の収縮低下を認めた。PDA閉鎖後の心エコーで左室拡張末期径47mm、左房大動脈比1.8。ホルター心電図にて、総心拍数67,000拍/日と徐脈で、睡眠中の最長RRは2.5秒であった。トレッドミル運動負荷試験では最大心拍数166/分であった。以上から、家族性洞機能不全症候群が疑われた。今後SCN5Aなどのナトリウムチャンネル異常について検索する予定である。

30. 先天性完全房室ブロック患者の運動誘発性不整脈の経時的変化

#### 国立循環器病センター小児科

松尾 真意, 大内 秀雄, 宮崎 文  
脇坂 裕子, 林 環, 渡部 珠生  
新居 正基, 黒崎 健一, 越後 茂之

背景: 先天性完全房室ブロック患者(CCAVB)の運動中の心拍応答を含め、心室性不整脈の経時的推移は明確でない。

目的: CCAVBの運動中の心室性不整脈(VA)の経時的推移の検討。

対象: 5年以上の間隔で運動負荷試験が施行されたCAVB 13例(年齢5~22歳)。うち、すでにペースメーカー挿入(PM)されている例4例(PM+群)、PMされていない例6例(PM-群)、PM前後が3例であった。

方法と結果: 運動中のVAの重症度はLown分類に従い、5年以上の経過中の変化を検討した。PM+群ではVAの増悪が認められたのは1例(grade 0-2)で残り3例では不変であった。一方、PM-群では有意にVAの重症度が増大した( $p < 0.05$ )。PM前後では3例中2例でVAの重症度が低下、1例は不変であった。

まとめ: CCAVBでは(PM-群)では経時的に運動中のVAが増悪する。PM挿入は運動誘発VAに影響する。

31. 難治性の頻脈性不整脈に対する硫酸マグネシウムの使用経験

#### 愛媛大学医学部小児科

高田 秀実, 檜垣 高史, 村上 至孝  
松田 修, 山本 英一, 中野 威史  
太田 雅明, 長谷 幸治, 村尾紀久子  
高橋 由博, 千阪 俊行, 森谷 友造  
宮崎 正章, 貴田 嘉一

マグネシウムは抗不整脈薬として重要であるが、その治療における基準や位置づけは明らかではないのが現状である。今回われわれは、難治性の頻脈性不整脈に対して硫酸マグネシウムを使用し、著効した症例を経験したので報告する。症例は、1カ月の男児。哺乳力低下、不機嫌を主訴として近医を受診。発作性上室性頻脈と診断され、ATP急速

静注、DCなどを繰り返し施行されたが頻脈は停止せず、当科に緊急入院した。心拍数310/minの頻脈のためショック状態であった。種々の治療に対して抵抗性であったが、硫酸マグネシウムの投与によって頻脈は停止した。難治性不整脈において硫酸マグネシウムは、重要な治療法の一つであると思われる。

32. 当院小児科における致死性心室性不整脈に対するICD植込み例の臨床経過

#### 国立循環器病センター小児科

脇坂 裕子, 宮崎 文, 矢崎 諭  
黒崎 健一, 大内 秀雄, 越後 茂之

ICDは、致死性心室性不整脈に対する有効な治療である。今回、当院小児科におけるICD植込みを施行した5例を経験した。年齢は12~38歳(中央値17歳)、観察期間は1カ月~8年(中央値6カ月)。基礎疾患はTOF2例、AS・CoA1例、HCM1例、特発性VT1例であった。先天性心疾患3例は術後症例で、術後1カ月~12年でVT/VFを発症した。全5例に失神を認め、全例にICD植込み前にEPSを施行し、4例でVF、1例でVTが誘発された。ICD植込みは全例経静脈的に心室リードのみで施行した。経過中、ICD正常作動はAS・CoA例で3回、HCM例で1回認められた。誤作動は特発性VT例で2回認め、ATおよび洞性頻脈が原因であった。これらの症例の臨床的背景およびICD作動状況につき検討し、若干の文献的考察を加えて報告する。

33. 小児における房室結節近傍のcatheter-based cryo-therapy

#### The Children's Heart Program of South Carolina-Medical University of South Carolina

宮崎 文\*, Andrew D. Blafox,  
David L. Fairbrother, J. Philip Saul  
(\*国立循環器病センター小児科)

目的: catheter-based cryo-therapy(CB-CT)には、可逆的な焼灼(cryo-mapping)や組織の安定等の利点がある。小児のCB-CTの有効性と安全性について検討する。

方法: 房室結節近傍に焼灼部位がある小児31人(中央値13.7, 5.3~19.6歳)に対してCB-CTを施行した。設定温度が-35度または120秒以内を可逆性のcryo-map(CM)とし、それ以外を不可逆性のcryo-ablation(CA)とした。

結果: 計242回のCMと89回のCAを施行し、CB-CTの総時間は689秒/人であった。27人(87.1%)で焼灼に成功し、うち3人は頻脈中に、2人はHisが明瞭な部位で施行した。CMの7回、CAの1回にAV blockがみられたが、いずれも終了後すぐに回復した。

結論: 小児の房室結節近傍の焼灼にCB-CTは効果的で安全に施行できる。

34. ASDの手術前に心房粗動(AFL)を発症した15歳例  
 社会保険中京病院小児循環器科

大橋 直樹  
 名古屋大学器官制御内科学  
 因田 恭也, 高田 康信, 辻 幸臣  
 山内 正樹, 原田 修治, 高木 克昌  
 嶋野 裕之  
 名城病院小児循環器科  
 小川 貴久, 小島奈美子

症例は, 出生直後に, ASD, small VSDと診断され, 4歳時, 心カテにて, Qp/Qs = 2.2. 15歳時, AFLを発症し, 発症時LVEFの低下を認めたため, 急遽ASD閉鎖と, 解剖学的峡部に対するcryoablationの方針となった. 手術前のEPSでは, sick sinusも診断された. しかし, 術後もAFLが再現し, カテーテルアブレーションが施行され, 解剖学的峡部を回路の一部とするAFL, ASDパッチを旋回するAFL, 心房切開線を旋回するAFLの少なくとも3種類が認められた. さらにASDパッチとその近傍scarの間をチャンネルとするAFLも考えられ, これら複数の心房内リエントリーの背景には, 右心負荷による高度な心房筋ダメージが示唆された. また, アブレーション中, AFL停止時にsinus arrestを認めたため, ペースメーカが植え込まれた. 今回AFLの心電図変化について報告する.

35. 高周波アブレーションで根治可能であった化学療法後発生の左房起源focal atrial tachycardiaの1例

筑波大学臨床医学系小児科  
 堀米 仁志, 高橋 実穂, 岩崎 陽子  
 宮田 大揮, 清水 崇史, 福島 敬  
 松井 陽  
 同 循環器内科  
 青沼 和隆, 吉田健太郎, 山口 巖

症例: 19歳男児. 17歳時に前立腺原発の胎児型横紋筋肉腫と診断され小児科に入院した. actinomycin-D, vincristine, ifosfamide等による化学療法および放射線治療後に自家末梢血幹細胞移植が行われ, 寛解に至り退院した. その後, 聴診で不整脈が認められ, ECGでI, aVL誘導の陰性p'波から左房起源のAFLが疑われた. flecainideでは一過性に洞調律に復したが, incessant typeのためアブレーションを行う方針とした.

EPS・アブレーション: ATP急速静注によりincessant type AT(CL 310msec)が再現性をもって誘発されたが, pacingによる頻拍の誘発・停止はできず, 機序はnon-reentryと考えられた. 心房最早期興奮部位は左上肺静脈入口部で, CARTOによるmappingでは左上・左下肺静脈間の左房後壁側に同定された. 同部位における通電により頻拍は根治することができた.

まとめ: 小児期, 若年者ではまれな左房起源focal ATに対するアブレーション治療の成功例を報告した.

36. 先天性心疾患術後のリエントリー性心室頻拍に対して拡張期電位を指標にアブレーションを行った2例

日赤和歌山医療センター第二小児科  
 豊原 啓子, 福原 仁雄, 田里 寛  
 芳本 潤, 中村 好秀

背景: 先天性心疾患術後のリエントリー性心室頻拍(VT)は, 突然死の原因になることが多い.

症例: 症例1は35歳, 女性. 2歳時にファロー四徴症の心内修復術(右室流出路(RVOT)の筋切除のみ)を行った. 34歳, VTを認め意識消失した. 症例2は20歳, 男性. 1歳時に兩大血管右室起始(Taussig-Bing anomaly)で心内修復術(Rastelli)を行った. 15歳でVTを認めた.

結果: VTは左脚ブロック, 下方軸を示しRVOT起源と考えられた. まずelectro-anatomical mapping法(EAM)を用いて洞調律下に右室のマッピングを行った. 症例1ではRVOT前面に, 症例2ではconduitの右側(RVOT posterior attachment)から三尖弁輪にかけて, double potential(DP), fragment potential(FP)が記録された. 次に右室ペーシングでVTを誘発, 両症例ともDP, FP記録部位に拡張期電位が記録され, この部位でentrainmentを行うとVT波形に一致し, 頻拍周期とpost pacing intervalは一致した. 症例1ではpointで, 症例2では線状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: EAMを用いた洞調律中およびVT中の右室のマッピングはVT回路を予測でき, アブレーションにより治療が可能であった.

37. Wide QRSとnarrow QRSの交互移行をみた運動誘発性頻拍の1例

日本大学医学部小児科  
 市川 理恵, 谷口 和夫, 住友 直方  
 福原 淳示, 知念 詩乃, 平野 幹人  
 阿部 修, 宮下 理夫, 金丸 浩  
 鮎沢 衛, 唐澤 賢祐, 岡田 知雄  
 原田 研介

症例は15歳, 男児. 11歳時に運動中に動悸を訴え, 近医を受診しverapamil静注で停止した. その後当院に紹介され, カテーテルアブレーション(RF)目的で入院した. treadmill運動負荷試験では, 心拍数240の頻拍が誘発され, narrow QRS(SVT)と右脚ブロック, 左軸偏位型のwide QRS(VT)の頻拍が交互に移行する所見が得られた. 右室連続刺激では右室後側壁に最早期心房興奮を認め, 右室期外刺激によりSVTが誘発された. 頻拍中の最早期心房興奮は右室後側壁で, 房室回帰性頻拍(AVRT)と診断した. SVTはVTへと移行し, 2~3:1伝導を認め心室頻拍と診断した. VTは左室連続刺激および期外刺激で誘発された. CARTO systemを用いて右室副伝導路を焼灼後, カテーテルを逆行性に左室へ挿入した. pace mappingでほぼ12/12の一致をみた部位で通電したが頻拍は停止せず, Purkinje potentialを認める部位で

通電したところ頻拍は停止した。本例はwide QRSとnarrow QRSが相互に移行し，AVRTとverapamil感受性VTと異なる機序の頻拍であり，比較的まれな症例と思われたので報告する。

38．頻拍誘発性心筋症を呈した特発性心室頻拍に対しIII群薬で治療後にアブレーションを施行した1例(続報)

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，羽二生尚訓

沼野 藤人，井埜 晴義，朴 直樹

星名 哲，鈴木 博，内山 聖

同 循環器学分野

古嶋 博，池主 雅臣，相澤 義房

症例は12歳女児。1998年の学校検診で心室頻拍(VT)を指摘され，各種抗不整脈薬を投与したが改善はなかった。2003年春に頻拍誘発性心筋症となり，III群薬と $\beta$ 遮断薬を併用し改善した(第8回の本研究会で報告)。その後も80~100/min前後のnon-sustained VT(LBBB + LAD pattern)が持続しており，2004年3月1日，アミオダロン中止し，同12日に全麻下でablationを施行した。ablation後VTは一時消失したが，数時間後には再燃した。同年5月7日に2回目のablationを施行したが，VTは減少したものの持続した。自覚症状はなく無治療で経過観察しているが，徐々にVTは増加した。現在Holter上はnon-sustained VTが66.3%を占めているが，運動負荷ではHR 130/minを超えると洞調律となる。