

第18回九州小児不整脈研究会

日 時：2005年10月29日(土), 30日(日)
場 所：熊本県 アソシエート
会 長：田崎 考(佐賀整肢学園こども発達センター)

1. 新生児頻拍の2例

九州厚生年金病院小児科

岸本小百合

症例1：日齢0男児。在胎32週2日，体重2,526g，アプガースコア 3/5。母体には既往歴なし。妊娠26週より230bpmの胎児頻拍と胎児水腫を指摘された。このため同週数よりジゴキシン0.375mg/日を，27週よりベラパミル160mg/日を経母体的に開始した。心拍数は200bpmまで低下したが，胎児水腫の改善は認められず，予定帝王切開にて出生した(当日の母体ジギタリス血中濃度1.17ng/ml)。<入院時検査所見> pH 7.381，PCO₂ 39.9mmHg，PO₂ 128.6mmHg，BE -1.8mEq/l，WBC 3,900/μl，Hb 12.6g/dl，plt 17.9万/μl，SP 3.4g/dl，Alb 2.1g/dl，GOT 19IU/l，GPT 11IU/l，LDH 297IU/l，CPK 150IU/l，Na 140mEq/l，K 4.0mEq/l，Ca 10.0mg/dl，BNP 167.8pg/ml，臍帯血ジギタリス血中濃度0.36ng/ml。<入院時胸部X線> CTR 0.60，胸水貯留軽度。<身体所見> 全身の著明な浮腫，顔貌異常なし。右鼠径ヘルニア。<経過1> 出生時一時心拍は30/minに低下。自発呼吸はなく直ちに気管内挿管を行い，換気，サーファクタントを投与した。NICU入室時には心拍は上昇し，240~270/minとなった。<経過2> 胎児水腫に対して，アルブミン，利尿剤，DOAを併用した。日齢4には人工呼吸器から離脱した。日齢9に突然乏尿となり，ジギタリス血中濃度が非常に高値(7.02ng/ml)となったため一時ジギタリス投与を減量したが，血中濃度(0.65ng/ml)の低下によって，日齢36に再び頻拍発作を来した。MRI上，不良な循環動態が原因と思われる両側のPVLがあった。

症例2：日齢8男児。在胎39週3日，体重2,748g，アプガースコア 9/9。<経過1> 胎児心エコーにて心奇形を疑われ，当院へ紹介され自然分娩にて出生。心エコーでTA IIc {SDD}，CoAと診断。日齢0よりPGE₁開始，日齢2よりDOA(3~5γ)併用の開始となった。日齢7(BW 2,712g)に心臓カテーテル検査を行った。RA内操作中に一時的にHR 200台の頻拍あり。検査後の循環動態は安定していた。翌朝哺乳後，170台の頻拍に気づかれた。<経過2> その後，SAFとPA bandingを行ったが，術中に頻拍の出現はなかった。

2. 胎児巨大心臓腫瘍にWPW症候群を合併した新生児の1例

大分県立病院新生児科

井上 和彦

同 小児科

竹中 聡，羽田野美穂

日齢6男児。

妊娠分娩歴：母体多発子宮筋腫があり当院産科紹介され妊娠管理，妊娠30週3日胎児心臓腫瘍指摘され，妊娠31週より入院管理。経過中胎児心不全兆候なく，妊娠35週0日自然破水し(在胎35週1日出生。Apgar 9/9，体重2,492g，早産および精査のためNICU入院。

現病歴経過：入院時全身状態良好，胸部X線CTR 54%，心エコー検査で左室内に巨大腫瘍(PPMから張り出したようなものと他に2個で癒合している)とEbstein anomaly，TR 3°，MR 2°，心不全所見なし。LVOTO・MSの所見なく経過観察し，哺乳良好だった。

入院時現症：体重2,492g，身長45.2cm，皮膚白斑(木の葉様)なし。心音1音亢進なし，2音分裂亢進なし，4LSB最強点，2度の逆流性収縮期雑音，肝臓2cmやや硬く触知，末梢脈拍良好。

経過：日齢6未明，突然HR 210bpmのnarrow QRS頻拍となり，ATP 0.1，0.3，0.5mg/kg/dose使用し徐々に停止，翌日も同様な発作があり，ATP 0.3，0.5mg/kg/doseで停止し，停止後の心電図でデルタ波ありWPW症候群のPSVTと診断し，ジゴキシン0.01mg/kg/day・プロプラノロール0.8mg/kg/day開始した。開始後発作は減少したが，発作なくならないため，インデラル1mg/kg/dayに増量し発作出現せず，心エコー上腫瘍縮小傾向あり。また血行動態異常もないため日齢30，外来経過観察とした。

検査：血液検査異常なし，胸部X線CTR 54%(LA，RV拡大)，頭部MRI脳実質に異常信号なし，心電図，心エコー正常区画・心機能低下なし・LV内にPPMより発生している巨大腫瘍と中隔側・心尖部にもあり・三尖後尖優位の低位付着あり，TR 3度・LA-LVの血流はAPM方向よりあり逆流2度，LVOTにはモザイクなし。

3. 胎児期から15歳まで観察している頻拍例 (JET or AIVR)

鹿児島協病院小児科

西島 信

症例：胎児期の妊娠25週で胎児の腹水と頻拍(220bpm)に気づかれ、digoxin, verapamilの母体投与は無効で、190bpmもしくは220bpmの頻拍が持続した。胎児心エコー(Mモード)から、心室収縮が心房収縮より多いか、または先行しており、VTかJETを疑った。腔水症は腹水から進行せず、妊娠35週に帝王切開で出生後は腹水400mlを穿刺排液したのみで特に抗不整脈薬の投与は行わずに正常な発育を得てきた。しかし定期的なECG観察でも正常洞調律はほとんどみられず、安静時や顔面冷水浸水ではあまり幅の広い左脚ブロック型で逆行性Pを伴うJETもしくは促進型心室固有調律AIVRと診断され、運動等で頻拍時はP波が先行する右脚ブロック型を示して、時には逆行性Pに続くQRSがみられるという複雑な頻拍で、経年的にも大きな変化はなかった。頻拍による心不全症状はみられず、精神発達も正常であった。最近、高校入学後に運動量が増した影響からか、頻拍傾向となり、安静時も100bpm前後の頻拍で、運動していないときも右脚ブロック型のQRSで、運動時のP波の先行はみられないAIVRとなっている。顔面冷水浸水負荷でも脈拍は低下せず100bpm以上のAIVRが持続するようになった。心拡大、肝腫大等の心不全症状は認められないが、QRS幅の増大傾向と安静時も100bpm以上で持続する頻拍から、頻拍誘導性心筋症の危惧があるため、これまで行っていないEPSの適応、薬物負荷による診断、カテーテル治療の必要性等を論議していただきたい。

研究会での意見：診断はJETでよいだろうが、QRS幅が少し広いので、少し末梢から出ている。EPSを行う前に、洞結節の機能をみるためにアトロピンを用いてみたらどうか。顔面浸水でも徐脈にならないならβブロッカーは無効と思われ、薬物治療は難しいかもしれない。

4. 最近経験した心室頻拍症例

九州厚生年金病院小児科

宗内 淳

症例1：12歳女。＜現病歴＞学校心臓検診で異常を指摘されたことなし。数年前より時々胸部不快感・動悸を感じるがあったが、すぐに治まるので特に気にしなかった。2005年6月、夕方弟と遊んでいる際にいつもの胸部不快感・動悸を覚えた。なかなか治まらないので母が脈を触診したところ200回/分程度の心拍数であったので来院した。ふらつきなどはなく独歩可能であった。＜家族歴＞不整脈・突然死などなし。＜既往歴＞新生児期に乳糖不耐症。＜現症＞身長146cm、体重34kg、意識清明、心拍数188回/分、整。呼吸数20回/分、血圧125/60mmHg、＜心電図＞心拍数188回/分、wide QRS tachycardia、左脚ブロック型、左軸偏位。IIおよびIII誘導の1, 3, 7拍目のST部分にノッチ

があり、逆行性P波と思われ、房室解離の所見からVTと診断される。III, aVFのQRS極性は陰性であり、右室流入路を起源と診断した。リドカイン静注で速やかに洞調律へ回復した。また洞調律回復後はII, III, aVFでT波陰転化がみられ、cardiac memoryによるものと思われた。特発性VTの多くは右室流出路起源でtriggered activityによる機序であるが、reentryを機序とするものあり、左室心尖部起源のものが知られている。このように右室流入路起源VTは比較的まれである。この症例も運動負荷での誘発はなく、心臓MRIでも脂肪変性などの所見はなかった。

症例2：20歳男。＜基礎疾患＞両大血管右室起始(Taussig-Bing奇形)、大動脈縮窄。＜現病歴＞日齢21に肺動脈絞扼術。1歳6カ月時に大動脈弁下狭窄のためDamus-Kaye-Stansel術。5歳時にRastelli術を行った。その後、右室流出路狭窄進行と大動脈弁逆流進行のため11歳時に右室流出路形成(Danielson法)と大動脈弁置換を行った。PVCはRastelli術前より認めていたが、15歳時にボーリングをしているときに動悸・気分不良を覚えたため、近医を受診した。＜現症＞身長165cm、体重46kg、心拍数208回/分、整、呼吸数18回/分、血圧76/40mmHg、意識清明だが苦悶状の表情であり、顔面蒼白であり四肢冷感が強かった。脈触知微弱。＜心電図＞wide QRS tachycardia、右脚ブロック型、右軸偏位。Rastelli手術で右室切開を加えているので、その外科的癒痕を含むreentryを機序とするVTが考えられる。また基礎疾患がある場合は血行動態の破綻を来しやすいため、早急な対応を迫られることも少なくない。今回はリドカイン静注により停止した。停止前には7拍目より3拍おきに異なった波形のQRS波がみられた。リドカインの影響でQRSレートが延長したため、P波からの順行性伝導とfusion beatを形成している。血行動態は右室収縮期圧30mmHg前後であり、おおむね良好であった。以後、β遮断薬とメキシレチン内服を行ったが、再発性であったためアブレーション施行し、良好な経過である。

5. 失神で見つかったカテコラミン感受性多形性心室頻拍の1例

山口赤十字病院小児科

大淵 典子, 門屋 亮, 三井 敬一

神田 岳, 山村 泰一

14歳男児。

家族歴：突然死の家族歴はない。

現病歴：2003年7月、小学6年、グラウンドを走っていて倒れる。8月、家の周りを走っていて、途中で倒れ顔面を怪我する。9月、テニスのレッスン中に倒れ当院へ救急車にて来院。来院時、一般状態良好で検査せず帰宅(ODと考えられた)。2004年は失神なく部活(バレーボール)、体育などは普通に行っていた。2005年6月17日14時頃、体育の授業でバスケットボールをしている最中に倒れる。本人によると急に記憶がなくなって、気がついたら先生に担がれてい

た。いったん保健室に行った後、母親により当院へ受診(失神が起きる時刻の傾向はない)。

現症：意識清明，顔色良，心音整，呼吸音清，血圧108/69。

検査所見：6月17日頭部CT頭蓋内病変なし，<EEG>正常，ODテスト陽性(大症状2，小症状4，BP，HRの変化は少ない)．<ECG>HR 46bpm，QT 0.48 sec，QTc 0.439sec．<6月29日心エコー>LVDd 47.5mm(43)，LVDs 29.4mm(33)，EF 76.4%，LVPW 8mm，IVS 10mm．<7月8日MRI>心筋に明らかな脂肪変性・炎症などの所見はみられず正常．<Holter ECG>6月29日，7月8，14，28日：投薬開始・自転車通学・軽度の運動と条件を確認しながら装着し検討を反復した。

経過：7月1日よりアテノロール25mgから開始し，14日のHolter ECGでアテノロール増量の説明をするも親に受け入れられず，運動制限をしっかりと増量しないことになる．その後他院を紹介し，アテノロール100mg，ベラパミル120mg内服にてもなおPVC tripletが出現するため，運動制限と投薬で経過をみることになる．11月4日電気生理学的検査，ICD植込みを行った．右室心尖部，流出路から連続刺激，および連結器190msまでの3発までの期外刺激，ISP 1μg/分，epinephrine 120μg/分の投与を行いながら同様の刺激を加えたが，VT，VFは誘発されなかった．突然死予防のためICD植込みを施行された。

6. 痙攣発作を契機に発見され脳波異常を伴ったLQT3の1例

福岡大学医学部小児科

濱本 邦洋，橋本 淳一，吉兼由佳子

8歳男児．睡眠中の強直性痙攣3回あり入院．脳波でspike and slow waveを認めると同時に，脳波上の心電図でQT延長が疑われたため精査を行った．QTcは0.53秒で，運動負荷でのQT rate adaptationは良好であった．ホルター心電図で夜間睡眠時にQT延長が著明であったがTdPはなく，痙攣の原因はTdPの可能性が考えられた．親の希望で無投薬にて経過観察した．約1年後，早朝起床時に弟と口論中に強直性痙攣を起こしたためメキシレチン投与を開始した．投与後QTcは0.48秒まで改善した．遺伝子解析にてSCN5A(A1428Sのヘテロ結合)を認めLQT3と診断した．母親に同様の遺伝子異常が認められたが，弟2人には異常がなかった。

7. c-TGAをめぐる不整脈の話題

九州厚生年金病院小児科

山村健一郎

症例1：c-TGA(SLL)，VSD，PSの7歳男児．月齢3に上記診断．特に症状もなかったが，TRが徐々に増加．7歳時の2回目のカテでQp/Qs=3.8，RV volume 200%，TR 2°であり手術適応と判断．簡易EPS中にPSVTが出現したがoverdrive pacingで停止した．5カ月後の手術(VSD patch closure，PV commissurotomy，PA plasty，TAP)後，complete AV block

となった．PM植込み後，1°AV blockでつながる新たな形のP波が散見されるようになった．2種類のP波に対する2種類の房室伝導からtwin AV nodesが存在する可能性が考えられた。

症例2：4歳男児．診断はdextrocardia(ILL)，DORV，CAVVR 2°，PS，hypo LV，TAPVC lb p/o TCPC；atrioventricular reciprocating tachycardia involving twin AV nodes，complete AV block with junctional rhythm．月齢5にrt-mBT，1歳5カ月でBCPS+TAPVC repair施行．術後カテでAVRT様のlong R-PのPSVTが出現し，overdrive pacing DC ATP 0.2mg/kgで停止．2歳10カ月時TCPC前の心カテ中にatrial flutterが出現．以後NSR，junctional rhythm，CSRが混在する状態で経過したが，2種類のP波に続く2種類のQRS波が確認され，twin AV nodesが考えられた．3歳6カ月時，和歌山赤十字病院でEPS，RFCA施行．共通房室弁輪の前側と後側に前方結節，後方結節がみられ．1歳5カ月時のPSVTは後方結節を順伝導し前方結節を逆伝導する回帰性頻拍と診断．逆伝導を認める前方結節に対しRFCAを施行した．TCPC前の心カテでは頻拍の出現はなかったが，4歳1カ月時の手術(TCPC.CAVV repair)中に再度同じ頻拍が出現．前方結節，狭部にcryoablationを施行した．以後頻拍はみられず，complete AV-block + junctional rhythmで経過している。

8. ファロー四徴症根治術後年余の経過で完全房室ブロックへ移行し，その後多源性心室性不整脈を認めた14歳女児例

佐賀大学医学部小児科

田代 克弥

現病歴：1990年12月(2カ月時)よりファロー四徴症の診断で当科外来にてフォローを受け，1993年2月(2歳時)，当院胸部外科でファロー四徴症根治術(右室流出路切開・1弁付きパッチによる流出路形成術・主肺動脈形成術・心室中隔欠損閉鎖術)を施行された．術後は右室圧50mmHgと右室の負荷が残り右心不全が遷延して，約1カ月間の人工呼吸管理を経て退院した．術前の心電図では洞調律・右室肥大を示していたが，明らかな不整脈は認めなかった．術中の心電図異常の記載はなく，術後も5日目にPSVTを一過性に認めた以外は問題なく心電図は洞調律+CRBBBを呈していた．退院後は明らかな自覚症状はみられなかったが，1996年4月(術後3年)の定期外来で完全房室ブロックに気づかれた．直後に施行されたダブルマスター運動負荷心電図でも房室伝導の再開はみられず，運動直後に3種類の心室調律波形(いずれも左室由来)を観察したが，速やかに消失し単源性の心室調律(左室由来)へ戻った．以後，オルシプレナリンの投与で経過をみていたが完全房室ブロックのまま心拍は40~60/分で失神・心不全はみられず日常生活には特に支障なかった．しかし，2005年6月の心電図で3種類の心室波形の出現を認めた．直ちにアロテックを中止してホルター心電図・トレッドミルを施行したところ多源性

VPC・short runが確認され、内科治療でのコントロールは不可能と判断し他病院へ紹介。

理学所見および検査所見：159cm, 44.6kg, HR 40~50 整, BP 110/50mmHg, heart S1 S2, 単一S3+, ESM Levine III/VI at 2LSB EDM Levine II/VI at 3-4LSB hepatosplenomegaly-, pretibial edma-. <胸部X-ray> CTR=53%, 左4弓の軽度突出+. <ECG> 完全房室ブロック心室調律(左室前側壁・右室流出路・左室中隔壁の3カ所), 運動負荷ではピークでVPC 5連発を認める。

転院後の経過：EPS studyを試みたがRV pacingで容易にarrestとなり, 心室興奮の起源の正確な同定はできなかった。同院での心エコー・心臓カテーテル検査では肺動脈狭窄+閉鎖不全の伴う右室負荷(RV 70mmHg)・三尖弁閉鎖不全の診断で, 8月15日手術(PM(DDD)装着・肺動脈弁置換+右室流出路再建術+三尖弁形成術+左肺動脈形成術+右室流出路冷凍凝固)を行った。以後今のところ多源性不整脈は認めていない。

9. CRTを行うも術中死した重症拡張型心筋症合併先天性完全房室ブロックの1女児例

長崎大学医学部小児科

山本 浩一, 本村 秀樹

先天性心奇形を伴わない先天性完全房室ブロック(以下CCA/B)の発症要因は, 母体から経胎盤的に移行したSSA/SSB等の免疫抗体による房室結節を中心とした刺激伝導系の炎症が多くを占めている。新生児期に心不全を起こした例も, ペースメーカー植込みにより多くは比較的予後良好であるが, 一部に拡張型心筋症様の病態を呈する例があり予後不良になる。われわれは, 新生児期ペースメーカー(VOOモード)植込み後, 乳児期に拡張型心筋症を発症したCCA/Bの6歳女児例の経過観察中であった。心機能低下は著しくEF 10~15%でBNP値は2,260pg/mlであった。心エコー上左室壁運動の非同期を認め心機能改善のためにジェネレータ交換の機会に外科的に両心室ペースング法を試みた。しかし術中に治療抵抗性の心室頻拍により患児は失われた。心室筋のリモデリングが長い経過で高度に進行していたためペースング, 手術操作などの刺激で致死的な不整脈を誘発したものと考えられた。

10. 完全房室ブロックを来した心筋炎の4歳男児例

久留米大学医学部小児科

籠手田雄介

主訴：腹痛, 嘔吐, 痙攣。

現病歴：元来健康な児, 2005年3月29日昼に兄に腹部を踏まれる。夕方より腹痛, 嘔吐出現。近医受診し症状継続するため入院し経過観察。翌日より39~40°Cの発熱。4月1日腹痛, 嘔吐持続し, 腹部エコー・CTより軽度胆嚢壁肥厚あり。急性腸炎・胆嚢炎と診断され精査加療目的にて当院紹介入院。来院までに1分間の全身性強直性痙攣を認めた。

家族歴：特記事項なし。

身体所見：意識レベルJCS 10, 傾眠傾向, 呼吸数25/分, 心拍数60/分, 血圧90/60mmHg, 体温36.4°C, 心雑音なし, 右季肋部の圧痛, 筋性防御や反跳痛なし。肝脾触知せず。

血液検査：WBC 6,000/ μ l, RBC 444万/ μ l, Hb 11.1g/dl, Ht 34.4%, plt 27.9万/ μ l, CRP 1.29, BNP 753.7pg/ml。

胸部X線：CTR 0.55。

来院後経過：顔色不良, 嘔吐, 1~2分の痙攣, 右上腹部痛あり。腹部エコー検査施行時に徐脈と脈不整に気づき, 12誘導心電図で完全房室ブロックの診断。心エコーでは心筋壁の肥厚と心嚢液貯留, 駆出率低下EF 52%あり。痙攣発作は最大9秒間の心停止を認めるほどの高度徐脈に伴う心拍出量低下からのAdams-Stokes発作を推測し対外式ペースメーカー挿入した。VVI, HR 100bpmに設定。心筋炎の診断で, γ -globulin(2g/kg/24hr)とステロイドパルス療法(30mg/kg/day, 3日間)施行。入院5日目に呼吸循環動態改善しペースメーカーより離脱できた。

11. スポーツ特待生における頻発する心室性期外収縮

宮崎大学医学部小児科

小泉 博彦, 大塚 珠美, 久保 尚美

高木 純一

16歳男性。

既往歴・家族歴：姉がTOF, 術後CAVB DDD pacing。その他には不整脈や突然死の既往なし。

現病歴：生来健康で動悸の自覚症状なし。失神の既往なし。現在高校2年生(スポーツ特待生, バスケットボール部)。中学1年時に心室性期外収縮と診断, Eで管理されていた。2005年9月に行われたホルター心電図にて総VPC数/総心拍数の増加ならびにVPC 2連発および3連発と診断され, 運動負荷目的にて9月15日に当科外来を紹介受診された。

現症：身長176cm, 74kg。意識清明, 動悸なし, 心音irregular rhythm, 心雑音なし。

心電図：QTc 447msec, premature index 1.2。

ホルター心電図：安静時にRVOT起源VPC(間欠性VPCと非代償性VPCの頻発)。また, VPCはR on TではないがT波下行脚終末部に連結している。総心拍数107,644/day, total VE beat 35,134/day。

運動負荷心電図：HR 140台でVPCあるもHR 160以上ではなし。

血液検査：BNP 23.7pg/ml, HANP 42pg/ml。

12. 幅の広いQRS波形と幅の狭いQRS波形を呈したPSVTの1例

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, 成田 純任, 佐川 浩一

石川 司朗

2種類のQRS波形を示すPSVT例に対し電気生理学的検査を行い, その機序について検討したので報告する。

症例：13歳男児。

現病歴：12歳時より動悸を繰り返し、2種類の頻拍発作が確認されたため精査加療を目的に当科に紹介となった。

心臓電気生理学的検査：isoproterenol 0.01 μ g/kg/min投与下に高位右房から期外刺激法により255bpmの右脚ブロック型頻拍発作が誘発され、左自由壁副伝導路を室房伝導し房室結節を房室伝導し、頻拍中機能的右脚ブロックを呈した房室回帰性頻拍と診断した。同頻拍中に右室より1発の早期刺激を加えたところ、頻拍発作は右脚ブロックが消失し幅の狭いQRS波形に変化した。右室刺激前後で頻拍中のAA時間に影響は認められなかった。右室1発早期刺激により右脚遠位端の不応期の開始点が前のほうに引き戻される、いわゆるpeeling back現象により、頻拍中一見右脚の不応期が短縮したかみえたために生じた現象であると考えられた。

特別講演

「心房細動 最近の話題」

大分大学医学部循環病態制御講座循環器内科

犀川 哲典

教育講演

「不整脈症例の心電図」

新村医院

新村 一郎