

第21回九州不整脈研究会

会 期：2008年10月24日(金)～25日(土)

会 場：阿蘇アソシエート

担当幹事：須田 憲治(久留米大学医学部小児科)

1. 胎児心エコーで多彩な不整脈所見がみられた重症QT延長症候群の1 新生児例

福岡大学小児科

吉兼由佳子

同 産婦人科

小濱 大嗣

福岡大学病院総合周産期母子医療センター産科部門

吉里 俊幸

九州大学小児科

宗内 淳

在胎35週0日、胎児心エコーDoppler法にて2:1の房室ブロックを認めた。在胎36週0日、完全房室ブロックが主となり、在胎36週5日、心室頻拍が目立ち、心拡大も増強。新生児循環管理目的に九州大学病院に母体搬送の上、同日帝王切開で出生した。出生後の心電図は多形性心室頻拍であり、リドカイン、アミオダロン投与にて消失後、QTc=0.86のQT延長症候群と診断。高度房室ブロックを伴っていた。一時ペーシングを行うもtorsade de pointesを繰り返し、日齢1に永眠した。母体の抗SS-A抗体・抗SS-B抗体はいずれも陰性で、各種ウイルス抗体価も有意な上昇はみられなかった。

QT延長症候群で胎児期に2:1の房室ブロックと心室頻拍を呈することは一般に知られている。しかし完全房室ブロックもみられることがあり、多起源の心室調律の際に起こると言われている。その場合はtorsade de pointesを来しやすく予後が悪い。胎児期の完全房室ブロックで、特に流出路波形およびR-R間隔が一定でない場合は予後の悪い重症QT延長症候群を念頭におくべきと考えられた。また、胎児心エコーDoppler法はM-mode法と異なり流出路波形やR-R間隔の違いが詳細に評価でき有用である。

2. 胎内より心室性頻拍を繰り返した先天性QT延長症候群の1例

九州大学病院小児科

山村健一郎, 鶴池 清, 池田 和幸

山口賢一郎, 宗内 淳

同 心臓血管外科

田ノ上禎久, 塩川 祐一

福岡大学病院小児科

吉兼由佳子

症例は日齢0の男児。妊娠34週に前医を受診時、胎児徐脈性不整脈を指摘された。36週3日高度房室ブロックと心室頻拍、心拡大を認めたため同院に入院。36週5日に当院へ母体搬送となり緊急帝王切開で出生した。母は26歳、抗核抗体、抗SS-A、SS-B抗体はすべて陰性で、鉄剤以外の内服歴なし、特記すべき家族歴もなかった。児は2,344g、Apgar 4/5点で出生。心拍数130(不整)、SpO₂ 74%(bagging下)。心音は不整で心雑音なし、肝3cm触知、外表奇形なし。血液検査では軽度の低蛋白血症、逸脱酵素上昇があり、BNP 802pg/mlと上昇を認めた。胸腹部X線写真ではCTR 67%と心拡大があり、肺野に粒状網状影を認めた。心エコーでは心内奇形はなく、LVDd 29.0mmと左室拡大著明でEF 23%と収縮は不良であった。心電図は多形性心室頻拍でありリドカイン 3mg/kg、硫酸マグネシウムの投与を行ったが無効であった。心機能が著しく悪かったためβ遮断薬は選択しづらく、出生50分後にアミオダロン 5mg/kgを1時間で持続静注したところ心室頻拍は停止し、著明なQT延長(QT 0.92秒, QTc 0.86秒, late-appearing T)による高度房室ブロックを伴う洞調律となり、QT延長症候群と診断した。心拍数は50台でVPCも頻発しており、収縮期血圧も40mmHg台と血行動態は不安定であった。生後7時間で心外膜リードによる一時ペースメーカー挿入術を行ったが、極端に長い不応期のためVVI-60以上でのペーシングは不可能であった。その後も心室頻拍(TdP)を繰り返し、リドカイン増量、硫酸マグネシウム静注、アミオダロン追加投与を行ったが改善を得られず、状態は徐々に悪化し胸骨圧迫や電気的除細動を繰り返し行った。生後15時間後よりTdPがさらに増加し、プロプラノロール0.1mg/kgを静注したが改善はなく、出生18時間後に死亡した。心電図波形からLQT3を疑い、滋賀医科大学に遺伝子検査を提出した。

別刷請求先:

〒830-0011 福岡県久留米市旭町67

久留米大学医学部小児科

須田 憲治

3. QT延長症候群合併妊娠の1例

大分大学医学部小児科学講座

川野 達也, 武口 真広, 園田 幸司
泉 達郎

QT延長症候群(LQTS)は、心電図(ECG)上QT延長を認め、torsade de pointes(TdP)型心室頻拍(VT)・心室細動などの重症心室性不整脈を生じ、突然死を来し得る症候群である。妊娠・分娩に伴う不整脈出現のリスクやその管理法、胎児への影響についての報告は乏しい。

症例は23歳女性。先天性聾や不整脈、突然死の家族歴なし。両親、弟にECG異常なし。11歳時、起床時に動悸、意識消失、けいれん出現。以後、同様の発作を3回認め、12歳時、当科紹介。ECG上、QTc 0.534sec, LQTSの診断で同日入院。ホルターECGでTdP型VTあり。プロプラノロール内服開始後はVTを認めなくなったが、怠薬に伴い度々失神を起し緊急入院。14歳時、虫垂炎の手術麻酔導入時にTdP出現、硫酸マグネシウム、塩酸リドカイン、プロプラノロール静注で対処。15歳時からメキシレチン内服併用し、以後現在まで一度も失神なく経過している。遺伝子検索の結果、KCNH2(HERG)遺伝子エクソン7の点変異(G628V)が認められ、LQTS type 2(LQT2)と判明した。両親にはこの変異は認められず、孤発例であった。

23歳時、自然妊娠し現在妊娠14週。リスクに関する十分な説明を行ったうえで妊娠継続、挙児希望あり。

今回、妊娠中の不整脈管理方法について検討した結果、カリウムチャネルのpore siteの変異であり、LQT2の中でも有意に周産期(特に産後)の心事故が多いタイプであることから、植込み型除細動器を植込み、カリウム製剤内服追加したうえで妊娠継続する方針とした。

4. 進行性完全房室ブロックと神経調節性失神を合併した1例

大分大学医学部脳・神経機能統御講座小児科学

武口 真広, 園田 幸司, 川野 達也
泉 達郎

完全房室ブロック(CAVB)と神経調節性失神の鑑別診断は時に困難で、注意を要することがある。

症例：13歳女児。母が抗SS-A抗体陽性。小学校1年時に学校心臓検診にて1度房室ブロック(1 AVB)を指摘されたが、管理不要と判断されていた。中学校1年時の検診でCAVBを指摘された。普段から約40回/分の徐脈。ホルター心電図検査中、腹痛に伴い失神し、約16秒間の洞停止に伴う心停止が記録された。運動負荷では心拍は速やかに上昇し、CAVBは1 AVBへと変化した。電気生理学的検査では、A-Hブロック、イソプロテレノール負荷により1 AVBは認めるものの1:1伝導するようになり、心拍数は2倍以上に増加。洞機能、洞房伝導能には異常を認めなかった。Tilt-table試験では、めまいと血圧低下、心拍上

昇が出現し、失神の主体は神経調節性失神と診断した。各種自己抗体は陰性。進行性のCAVBとしては先天性の完全房室ブロックで数例の報告があるのみで、基礎疾患のない児でこの年齢からさらに下位のブロックへ進行した報告例はない。児のADLを含め、各種ガイドラインを参考にペースメーカーの適応を検討したが、現時点では適応はないと判断した。現在は、tiltトレーニングを行いつつながら、学校管理区分はE(禁)としている。今後CAVBの心室停止とそれに伴う失神等の症状出現、またはより下位のブロックへの進行を認めた場合は、ペースメーカーの適応と考える。

5. 学校心臓検診で発見されたSlow VTの男児例

佐賀大学小児科

田代 克弥, 西村 真二

症例は7歳男児。特記すべき既往歴家族歴なく、平成20年の学校心臓検診で心室頻拍(HR = 110~140)を初めて指摘され、精査・加療目的で当科を受診された。理学的には間歇的に頻拍の出現を認める以外異常は認めなかった。胸写では心拡大は認めなかったが、心エコー検査では頻拍時には心室中隔の奇異性運動を認め駆出率は45%と低下していた。心電図検査では頻拍は右室流出路起源と思われ、24時間総心拍の45%に達していたが、日中の活動時に頻拍の出現は集中していた。トレッドミル検査では心拍数160以上では洞調律に復し、運動負荷によるトラブルは見られなかった。薬物負荷ではβブロッカーに対する反応が良好でありプロプラノロール45mgより治療を開始し60mgまで増量したが、全身倦怠感の訴えと日中の頻拍抑制を目的にナドロール30mgへ変更して現在治療継続中である。頻拍は治療開始後10~20%程度に減少している。

研究会では比較的予後の良い頻拍症であり激しい運動を回避すれば日常の生活は問題ないこと、治療薬としてはカルシウム拮抗薬が有効と思われること、根治を目指すのであればアブレーションの適応であることなどの意見が出された。今回の研究会でいただいたご意見を生かして、家族へ情報提供をしつつ引き続き外来管理を続ける予定である。

6. 学校心検で心室期外収縮2連発、1年後にsustained VTを呈した中学2年男子例

総合病院鹿児島生協病院小児科

徳永 正朝, 西島 信

症例は14歳男子、中学1年の学校心臓検診で心室性期外収縮(PVC)を指摘され、2次検診では、Master triple testの際にcoupletを認めたため、Holter心電図、treadmill負荷心電図検査を勧められて、3次検診に紹介された。安静時心電図は洞調律では左軸偏位(LBBB)、PVC couplet(LBBB、下方軸型)であった。心エコー図検査では、左室駆出率(M-mode)54%と軽度低下している印象であったが、ほか

に異常所見はなかった。顔面冷水浸水心電図では、浸水前にcoupletが出現したが、浸水後に異常は認めなかった。Treadmil運動負荷心電図では、運動によりPVCは全くみられなかった。また、Holter心電図ではPVC couplet, tripletは認めるが、それ以上の心室頻拍(VT)はみられなかった。以上の結果より、運動制限なし、1年後に再診の方針とした。

1年後に経過観察のため来院。身長162cm、体重52kg。聴診で不整脈が明らかであったが、過去に動悸などの自覚症状、意識消失のエピソードは認められなかった。Holter心電図で、頻発する2~4連発のshort runを認めた。Treadmil負荷心電図で、少しの運動、あるいは精神的な緊張で始まるsustained VT(VT rate 115~120bpm)を認め、運動中止後に自然停止した。VTの際も症状なく、運動は可能であった。PVCについては、主なものはLBBB、下方軸型(+75°)で、VTも同様であったが、一部にRBBBタイプを認めた。以上のことから、VTの主なものは右室流出路起源で、triggered activityが発症機序と考えられた。内服治療は、propranolol(1mg/kg/day)が無効であり、mexiletine(7.5mg/kg/day)併用を行い、sinus rhythmとなった。カテーテルアブレーションの予定であるが、不整脈源性右室異形成(ARVD)可能性も念頭においてフォローする必要があると考えられた。

7. 運動中の意識消失で発見された心室頻拍の姉妹例

大分県立病院小児科

金谷 能明

13歳、女兒(姉)。学校心臓病検診で異常の指摘なし。ランニング中に突然のめまいとともに意識消失あり。3~4分後には覚醒。1カ月後、剣道の練習中、めまいを自覚した直後に意識消失あり。3~4分後に覚醒。2度の意識消失発作があったため当科紹介となった。運動負荷心電図では負荷開始7分(心拍数140bpm)を超えた時点より交代性のPVCが頻発。その後多源性のPVCが出現し、最大で3連発がみられた。ホルター心電図ではHR 31~135bpm、PVC×42/24hr、monofocal PVCで連発はみられなかった。心エコー、心臓MRI、心筋シンチ(BMIPP、MIBG)は異常所見を認めなかった。家族歴を聴取したところ、妹に2度の運動中の失神歴を認めたことから妹の精査も行った。

12歳、女兒(妹)。小学1年生の学校心臓病検診で徐脈のため二次検診を受診したが異常なしといわれた。8歳時、剣道の練習中に突然意識消失あり。10歳時、運動会の綱引き中に突然の意識消失。眼球上転、顔面蒼白、手足に冷感あり、息をあまりしていない様子だった。5分後に意識回復し当院入院となった。髄液検査、頭部CT・MRI、脳波、ODテスト異常なく、てんかんの疑いで退院し外来経過観察中であった。入院以後、剣道は辞めていたが、体育はすべて参加。その後失神なし。運動負荷心電図では姉とほぼ同様に負荷開始9分(心拍数150bpm)を

超えた時点より交代性のPVCが頻発。その後多源性のPVCが出現し、最大で3連発がみられた。

以上より、家族性カテコラミン誘発性多源性心室頻拍と診断し、プロプラノロール内服、嚴重な運動制限を開始した。内服後の運動負荷心電図ではPVCの出現が抑制されており、現在まで失神は認めていない。今後、失神の再発があれば、Ca拮抗薬の併用、ICD植え込みを検討する必要がある。RyR遺伝子検査については、現在同意取得中。

8. カテコラミン誘発性多形性心室頻拍と考えられた1例

九州厚生年金病院小児科

渡辺まみ江、城尾 邦隆、大野 拓郎

弓削 哲二、熊本 崇、岸本小百合

倉岡 彩子、原 卓也、上田 誠

症例は5歳女兒。軽症心室中隔欠損症の自然閉鎖後。家族に突然死歴なし。3歳6カ月、母と入浴中に失神、救急隊到着時心肺停止、前医で蘇生後もVF、VTを繰り返し、キシロカイン、ニフェカラント投与下に当科へ搬送された。静注AMD 5mg/kgを投与し洞調律に復帰、以後内服に切り替え、VF・VTの再発はみられなかった。原因は不明でありAMDの内服を継続した。退院後に複数回泣き入りひきつけ様のエピソードがみられていた。本年8月、幼稚園の夏休みに入り、ほぼ毎日意識消失発作がみられ、ホルター心電図で二方向性のVT、それに続くVFがドキュメントされた。必ず情動的なエピソードから失神がおり、心電図所見からもカテコラミン誘発性多形性心室頻拍と考え、 β -blockerをAMDと併用する形で漸増したところ採血時や涕泣時の失神は消失した。今後AMDを中止、Ca拮抗薬と β -blockerの併用を検討中である。

9. WPW症候群に心房頻拍を合併した1例

九州大学病院小児科

鵜池 清、山村健一郎、池田 和幸

山口賢一郎、宗内 淳

症例は14歳男児。父親もWPW症候群を指摘されているがPSVTの既往なし。中学1年の学校心臓検診で初めてWPW症候群を指摘されたが無症状であり経過観察されていた。2008年9月、前日徹夜をしたため帰宅後に仮眠をとっていたところ動悸を自覚し、1時間ほど続いたため前医を受診した。心電図でwide QRS tachycardia(HR 190~200/min)を認め、WPW症候群に合併したpseudo VTと診断され、塩酸プロプラノロール、ジブピラミド静注され当院へ紹介となった。来院時、心拍数132bpm(不整)、血圧100/62mmHg、意識清明で末梢循環は保たれていたが、軽度全身倦怠感があった。心音は不整で心雑音はなかった。血液検査ではBNP 129pg/mlと上昇を認めた。胸部X線写真ではCTR 40.5%と心拡大はなかった。心エコーではLVDD 46.6(105.9% N)、EF 58.4%と収縮能は正常であつ

た。心電図は全誘導でδ波を認めるwide QRS tachycardia (QRS幅 140msec, HR 120~150/min)であり, RR間隔は不整でPR間隔が一定のP波を認め, また逆行性P波を認めないことから, WPW症候群に異所性心房頻拍を合併した状態と判断した。δ波はI誘導で陰性, aVF誘導で陽性であり, 左側壁の副伝導路が推測された。心房レートコントロール目的でβ-blocker(メインテート 5mg/day)の内服を開始したところ, 5時間後に正常洞調律(HR: 70/min)に復帰した。その後も正常洞調律で経過し, 翌日退院した。以後頻拍の再発はなく, Holter心電図, トレッドミルテストの結果も問題なかった。WPW症候群に心房頻拍を合併した希少例であった。頻拍時の最高心拍数が200/minを超えることから副伝導路の不応期は短く, 家族性のWPW症候群では心房細動の合併も多いことから将来的に心房細動時には心室頻拍・細動へ移行する可能性が高いと考えられアブレーションによる根治が望ましいと考える。

10. Small VSD IVフォロー中に気づかれたPV周囲起源のEATによるtachycardia-induced cardiomyopathy女児例

国立病院機構小倉医療センター小児科

竹中 聡, 渡辺 恭子, 尾上 泰弘

徳永 洋一, 山下 博徳

九州厚生年金病院小児科

大野 拓郎, 城尾 邦隆

EATは小児期の代表的な上室性頻脈で, 頻拍の継続でtachycardia-induced cardiomyopathyを生じる。今回, Small VSD IVフォロー中に診断した女児例を報告し, 今後の治療方針を伺った。

症例: 1歳10カ月女児

既往歴: 日齢1に心雑音精査でVSD IVと診断, 4カ月時に自然閉鎖

現病歴: 発育発達に問題なく1歳半に頸部リンパ節炎で入院。退院前の心臓検診で頻脈とgallop rhythmを認め精査

現症: 覚醒時心拍160bpm, 睡眠時心拍130bpm, 呼吸数25/分, 心音gallop rhythmで心雑音なし, 肝脾腫なし

検査所見: X線写真: CTR 54%, うっ血軽度, LA/LV拡大, ECG(鎮静下): NAD, P波はI, aVL(-), II, III, aVR, aVF(+), V1 dome&dart, V6(-)でLA後上壁からの調律, HR 125bpm, PR 0.12sec, QTc 0.46, ATP負荷でHR 143bpmの洞調律が数秒出現, 2DE: LVDd 40.0mm, EF 41.6%, FS 20.0%, MR I°

血液検査: BNP 135pg/ml, hANP 210pg/ml

診断: 左上PV周囲起源EATによるtachycardia-induced cardiomyopathy

経過: ジゴシン, 利尿剤, ACE阻害剤, β-blocker(propranolol)でrate control(覚醒時120bpm, 睡眠時80bpm)し心拡大・心機能の改善を認めBNP 22.7pg/ml, hANP 38.8pg/mlと改善傾向

討議: 起源はPV周囲に限らず左心耳, 左房高位の可能性もある。治療方針はrate controlができれば内服で, できなければablationを。迷走神経反射での徐脈下で洞調律が出現するか確認を, carvedilolに変更しcomplianceの改善を。

11. TCPC術後治療に難渋したAVRTの1例

九州厚生年金病院小児科

熊本 崇, 倉岡 彩子, 原 卓也

上田 誠, 弓削 哲二, 渡辺まみ江

大野 拓郎, 城尾 邦隆

症例はDORV(SDD), subpulm VSD, COAでTCPC術後14年の19歳男性。日齢12にSAF, PDA ligation, PABを施行。1歳時に外来心電図でV1~V4にΔ波あり間歇性WPW症候群と診断。2歳時にSVTを認めるようになりverapamil内服をdigoxin, 利尿剤に追加しコントロール良好。5歳時にTCPC(LT)を施行。術前にverapamilは中止していたが周術期に不整脈トラブルは認めず。循環動態は比較的良好だったが2000年(11歳)より月1~2回の動悸(突然起こり停止, 1~2分間)を認め, β-blocker内服を開始。2008年1月25日頃より動悸・息苦しさあり。試験期間中であつたため自宅経過を見ていたが持続するため1月28日当科外来を受診(ジゴキシン血中濃度: 0.90ng/ml, BNP 104pg/ml)。

発作時心電図では心拍数140/分, QRS 0.06秒とnarrow QRS tachycardiaでありR-R間隔は整。P波の判定は困難だったがこれまでの経過からAVRTを疑った。ATP静注を行ったが頻拍停止せず。DC施行前の鎮静薬投与で自然停止。入院後もPSVTを認めたが自然にまたは痛み刺激・鎮静などで停止した。β-blocker増量でPSVTの頻度が減つたため退院。退院後もPSVTは見られており後に確認できた食道誘導心電図でP波を同定。shortR-P'(0.16秒), 自然停止時R-P'で停止しており, 以前の経過も含めAVRTと判断した。またその際BNP 272pg/mlと上昇していた。内服コントロール不良でありアブレーション適応と考え和歌山日赤病院へ紹介となった。