

## 第 23 回九州小児不整脈研究会

会 期：2010 年 10 月 30 日（土）・31 日（日）

会 場：熊本

### 1. 促進性固有心室調律（AIVR）を呈した新生児の 1 例

九州大学病院小児科

永田 弾

妊娠 36 週に胎児心エコーで VPC が疑われていた。児は在胎 39 週 1 日、3180 g で仮死なく出生。出生後、洞調律（HR 120 bpm）であったが、出生 4 時間後に突然 HR 160 bpm 程度で明らかに QRS 軸が変化した心電図変化を示した。循環動態は安定していた。逆行性 P 波と、洞調律と異なる軸を持つ QRS 波の所見から AIVR と診断した。経過観察したところ、約 1 時間後に洞調律へ戻った。同日のホルター心電図では、HR 120 bpm の洞調律と HR 160 bpm の AIVR を交互に繰り返す時間帯がみられた。日齢 2 以降は AIVR の出現はなく、2 カ月時のホルター心電図では VPC が数発みられるのみであった。現在も注意深く経過観察中である。

### 2. Long QT 症候群（LQTS）の母児症例

長崎大学病院

後田洋子

症例は 7 カ月女児とその母 31 歳女性。母方に 3 名 LQTS（1 人は産後に突然死）の家族歴あり。母は 12 歳で LQTS の診断となり以後 β ブロッカーを内服。31 歳で出産し産後に除細動を要する TdP、Vf が頻発し ICD 植込みを施行。

児は在胎 30 週より胎児水腫、不整脈を認めた。日齢 0 に一過性の頻拍発作を認めたが自然消失した。β ブロッカー内服中である。

病歴や T 波の形態（low & notched T）から LQT2 が疑われる。遺伝子は解析中である。濃厚な家族歴のある LQTS 症例で、自身も患者である母への説明等、今後の管理には十分な注意と配慮が必要である。

### 3. 非持続性心室頻拍（NSVT）を繰り返す 2 歳女児例

九州厚生年金病院 小児科

平田悠一郎，宗内 淳，城尾邦隆

【病歴】生後 VPC 頻発し NICU 入院。入院後は単形性 NSVT（RVOT 起源 HR155/分）も散見した。血行動態破綻なく治療介入せず日齢 9 に退院。外来でも VPC や NSVT を認めるが、心事故なし。【現症】HR120/分，心雑音なし，肝腫大なし，Xp CTR47% 肺鬱血なし，心電図 洞調律（HR120/分）二段脈 NSVT（HR163/分）が混在，ホルター心電図 VPC

と NSVT が総心拍の 50%，心エコー EF67% 器質的異常なし，BNP 13.5 pg/ml【現況】心機能低下なく無症状で成長・発達も正常．治療介入すべきか迷っている．【研究会にて】VPC を 30%以上認めればβ遮断薬を導入しているとの意見が出た．今後の検討事項としたい．

#### 4. 先天性房室ブロックを呈し，診断に苦慮した新生児の一例

国立病院機構小倉医療センター小児科

杉谷 雄一郎，竹中 聡，山口 賢一郎，山下 博徳

症例は 2 生日の女児．胎児期より 2:1 房室ブロックをみとめた．母体抗 SS-A,抗 SS-B 抗体は陰性．在胎 39 週に帝王切開で出生．体重は 2638 g で，心内奇形なし．出生時より HR 60/min の 2:1 房室ブロックが持続し，2 生日に当科に紹介入院．ブロック時 PP 間隔が約 0.04 msec 短い P'波を認め，sVPC with block を疑った．QT 延長 (QTc=0.46) も疑い経過をみたが，房室解離を認め，房室ブロックとそれに伴う心室起因性洞不整脈と診断した．

#### 5. ペースメーカー埋め込み術後に拡張型心筋症を発症し左室ペーシングが有効であった先天性完全房室ブロックの乳児例

九州厚生年金病院小児科

倉岡彩子，宗内 淳，城尾邦隆

妊娠 20 週に CCAVB と診断 (母体抗 SS-A・SS-B 抗体陰性)，妊娠 30 週 4 日に胎児水腫のため緊急帝切 (体重 2054 g) で出生．イソプロテレノールで HR70bpm を維持し，日齢 94 に PM 埋め込み術 (DDD ; 右室リード) 施行．月齢 7 にショック状態となり，PM 誘発性 DCM と診断し，RV ペーシングによる医原性左脚ブロックや中隔冠血流低下が心機能悪化に関与していると考え，LV への変更をおこなった．その後中隔の dyssynchrony は消失し心機能も改善してきている．早期に DCM を発症することもあり，慎重なペーシング部位の選択が必要である．

#### 6. カテコラミン誘発性多形性心室頻拍 CPVT の 13 歳例

大阪市立総合医療センター小児不整脈科，久留米大学小児科

岸本慎太郎

【家族歴】特記事項無し【現病歴】友人と口論中に意識消失．救急隊到着時，VF，DC で停止．前医搬入時，再び VF，DC で停止．Mg とニフェカラント投与下で当院搬送【経過】搬入時，PVC 散発，すぐ二方向性 VT 出現，VF へ移行．DC 施行も storm．アミオダロン投与し DC7 回目後，心停止．心臓マッサージで 50 秒後に心拍再開．QT 延長・Brugada 様所見は認めず，血液検査・心エコーに特記事項無く，二方向性 VT から CPVT と考え，ランジオロール開始，さらにプロプラノール・ベラパミル内服へ変更．翌日まで PVC 散発も以降認めず．遺伝子検査中．

## 7. VT/Vf storm で発症した多形性心室頻拍の一例

九州厚生年金病院

原 卓也, 渡辺まみ江, 城尾邦隆

症例は1歳8カ月女児. WPW 症候群で内服中の7カ月時に意識消失を伴う多形性VTを発症. 薬剤抵抗性でVT/Vf storm となり頻回の除細動を要したが aprindine, verapamil が key drug となり storm から脱却した. 最終的に AMD, landiolol, verapamil 持続静注でVTは複数の左室心尖部起源に限定され, 2度の RFCA (日本大学, 住友直方先生) 後, mexiletine, propranolol 内服でコントロール可能となった. 1歳2か月, 再び左室起源の多形性VTが頻発, 現在は aprindine, flecainide を追加し4剤で自宅モニターでもVTは出現せず経過しているが, 原疾患の同定も困難で治療に難渋している.

## 8. 頻拍発作の管理に難渋した重症 Ebstein 奇形の1例

長崎医療センター小児科

吉田 祐, 手島秀剛

胎児心不全のため在胎36週5日, 緊急帝王切開にて出生した男児. 体重2650g, 仮死なし. 心エコーにて重症 Ebstein 奇形と診断した. 呼吸不全を認め日齢1より人工呼吸管理・PDE3 阻害剤投与, 肺高血圧合併のため日齢2より NO 吸入, シルデナフィル投与を開始した. 上室性頻拍発作が頻発し, ATP, ジギタリス, ジソピラミド, ソタロール投与では頻拍コントロールできず心不全症状が進行するため日齢37に手術目的で転院したが, 肺高血圧発作のため死亡した. 外科手術のタイミング等, 治療方針決定が難しい症例であった.

## 9. Pseudo VT を来した WPW 症候群の一例

佐賀大学

田代克弥

14歳男子. 中学入学時の心臓検診で初めて WPW 症候群と診断されたが, 自覚症状なく検診時の運動負荷心電図で PSVT の誘発なし. 中2年に入り運動時の動悸発作を1回/3-4カ月程度自覚するようになり, 1回は20分以上の動悸発作に続き数分間の意識消失を起こした. 中3年の春再び運動中に動悸を自覚し, 近院を受診したところ心拍数230/分の PseudoVT を呈していた. 同医で ATP 静注後に心房細動 (Af) が顕在化し頻脈持続, Procainamide 静注後緩やかに洞調律に復帰した. 後日左房後壁の副伝導路に対し電気焼灼術が施行された. 討論では, ATP の使用により Af が惹起されており, 電氣的徐細動が第一選択であると指摘があった.