

第13回日本小児心電学研究会

日 時：2008年11月15日(土)

会 場：つくば国際会議場

当番幹事：堀米 仁志(筑波大学大学院人間総合科学研究科疾患制御医学専攻小児内科学)

1. VSD手術後にBrugada様心電図が出現した1例

土浦協同病院小児科

渡部 誠一, 細川 奨, 石井 卓

緒言：心臓手術後にBrugada様心電図が出現して、Brugada症候群の診断に至り、さらに親の同疾患を発見するきっかけになった症例を報告する。

症例の経過と診断：児は現在2歳7カ月の女子。日齢11に心雑音で紹介入院。膜様部流出路伸展型心室中隔欠損8mm、二次孔型心房中隔欠損5mm、肺高血圧と診断。Qp/Qs = 4.20, LR shunt = 80%, 収縮期Pp/Ps = 0.93, 平均Pp/Ps = 0.60, Rp = 2.4で、生後2カ月時(体重4kg)に心内修復術を施行した。術前の心電図はV1-3のST上昇なし、T波陰転、r-J = 0.07でBrugada様心電図所見はなかった。術後に右脚ブロック出現、ST上昇なし、r-J = 0.10。生後5カ月、術後3カ月時にr-J = 0.12へさらに広くなり、V1-2のST上昇がcoved様になった。心室中隔欠損閉鎖術後の右脚ブロックか、Brugada様心電図所見か断定しにくく、無症状であったため、経過観察を続けた。その後V1-2のST上昇を認めたり認めなかったり変動した。生後21カ月時にV1-2のcoved型ST上昇が明らかになったため、pilsicainide負荷試験を勧めた。生後27カ月時PIL負荷試験(0.1mg/kg投与)4分過ぎから著明なST上昇とr-J時間の延長を認め、Brugada症候群と確定した。

父親の診断と治療：父親が高校生時に数秒間の意識消失発作があったことが判明し、当院循環器内科の受診を何度も勧めたが、受診しなかった。そこで小児科で父親の心電図検査を行い、児と同じ所見であることを説明して受診を強く勧めた。父親は26歳で、EPSを施行してRV流出路pacingでpolymorphic VTとVFを認め、Brugada症候群と確定し、その後ICDを植込んだ。

考察：心内修復術後に右脚ブロックが出現してBrugada症候群との鑑別が問題になったが、経過観察中にcoved typeのST上昇が明らかになった。こどものBrugada症候群発見をきっかけに、父親の診断も進んで心事故の予防策をと

ることができた。

2. 右冠動脈起始異常を伴ったカテコラミン感受性多形性心室頻拍(CPVT)の13歳女児例

高知大学小児思春期医学教室

玉城 渉, 高杉 尚志, 前田 明彦

堂野 純孝, 藤枝 幹也, 脇口 宏

高知県立幡多けんみん病院小児科

寺内 芳彦, 武市 知己

はじめに：若年者の突然死の原因として、冠動脈起始異常と不整脈疾患は重要である。われわれは右冠動脈起始異常を伴ったカテコラミン感受性多形性心室頻拍(CPVT)の13歳女児例を経験したので報告する。

症例：13歳女児

主訴：心室細動の基礎疾患精査

既往歴：虫垂炎以外特記事項なし

家族歴：父、父方叔父、母方祖母が突然死しているが心疾患との因果関係は不明

現病歴：2008年1月10日朝、急いで自転車で登校していたところ、心肺停止状態となった。救急隊によってCPRが施行され、AEDの使用でVFが確認され、除細動で心拍再開が得られた。紹介病院で、後遺症なく回復し、QT延長症候群(LQTS)が疑われ、βブロッカー内服が開始され、遺伝子検査が提出された。LQTS2, LQTS1は否定され、さらなる精査目的で当科紹介入院となった。

入院経過：身体所見に異常は認めず、MDCTで右冠動脈が、high take offで左冠尖よりから急角度で起始し、右室流出路と大動脈間を走行し、全体として低形成であった。心筋血流シンチグラフィは、安静時、運動負荷時のいずれも集積欠損は認めなかった。トレッドミル運動負荷検査では、心拍数の上昇に伴い、右室流出路由来のPVCが頻発した。顔面浸水、運動負荷では、QTcの延長は認めなかった。以上の検査結果から、右冠動脈起始異常を伴ったCPVTと診断し、現在、βブロッカーとCaブロッカー内服で経過観察中である。

考察：自験例では、心室細動の原因として、CPVTが疑われるが、右冠動脈起始異常も文献上、突然死の原因として報告されている。両者の合併は極めてまれであり、抗不整脈薬選択、冠動脈形成術、ICD埋め込みなど、今後の治療や管理において苦慮する点も多いと考えられたため報告した。

別刷請求先：

〒305-8575 茨城県つくば市天王台 1-1-1

筑波大学大学院人間総合科学研究科疾患制御医学専攻小児内科学

堀米 仁志

3. 運動負荷後心房頻拍を経て洞調律に復するカテコラミン源性多形性心室頻拍(CPVT)の1例

北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科
高室 基樹, 横澤 正人, 島山 欣也
阿部なお美

症例: 7歳男児。

既往歴: 1歳時に心雑音で心房中隔欠損と診断された。2歳時に心房頻拍(PAT)と心室性期外収縮(PVC)を認め、心臓カテーテル検査を行った。Qp/Qs 3.3で手術適応、SNRTは675msであった。ホルター心電図で多形性心室性期外収縮(poly-PVCs)を認めた。2歳11カ月に心内修復術を施行し、人工心肺離脱時にPATとpoly-PVCsを認めたが血行動態は安定して周術期を経過した。術後のホルター心電図でもPATとpoly-PVCsを認めていた。精神運動発達遅滞が指摘されており、1番染色体短腕部分欠失を有した。

現病歴: 運動会で競走のゴール直後にぐったりして座り込み、眼球上転を伴う強直性けいれんが2分間持続、人工呼吸が数回行われ息を吹き返した。搬送先の頭部CTで異常はなく自宅で経過観察となった。翌々日、当科を受診し、ホルター心電図で多形性心室頻拍(poly-VT)を認めたため、精査入院となった。トレッドミル運動負荷心電図では、運動負荷に伴いPVCが出現、二段脈を経て、poly-PVCsとなりpoly-VTと思われるwide QRS tachycardiaを来した。自覚症状はなかったが、VT持続のため負荷を終了した。回復期に房室ブロックを伴う心房頻拍が明らかとなり3分間で突然洞調律に復した。複数回のトレッドミルで同様の反応がみられた。変行伝導を伴う心房頻拍とVTの鑑別が問題であったが多形性頻拍のRR間隔はPATのPP間隔の整数倍ではなく、房室解離と判断しCPVTと診断した。PATの開始点は判別できなかった。β遮断薬を開始し、運動制限および学校でのAED指導を行って外来観察中である。

考察: 心房頻拍が誘発されるCPVTの報告がある。本例では運動負荷で心室頻拍と心房頻拍が誘発され、安静持続で消失した。心室筋のみならず心房筋の異常も示唆された。

4. 発熱に伴う心室頻拍例の経過報告

倉敷中央病院小児科
新垣 義夫, 脇 研自, 原 茂登
林 知宏

症例は16歳6カ月の男児、診断は、心室頻拍、動脈管開存術後、心室中隔欠損(自然閉鎖)、ペースメーカー植込み(PMI)後である。生後6カ月に心筋炎、この後心室頻拍出現した。2歳4カ月の心室頻拍発作時に激症肝炎、血漿交換・交換輸血を受けた。また、この時、川崎医科大学でEPSを受けた。RVO刺激でVTが誘発され、リドカインで停止した。HV時間90msecであった。2歳10カ月の時、VT治療の抗不整脈薬服用で徐脈となり、PMIを受けた。3

歳7カ月にPMリード交換術の際の麻酔時に悪性高熱(39℃)、ダントロレンが使用された。5歳10カ月に東京女子医科大学でEPS、一過性のAFが誘発されたが、VTは誘発されなかった。7歳に近畿大学医学部でEPS、VTは誘発されなかった。プロプラノロールが開始された。8歳1カ月に頻拍発作で入院、DCで止まった。8歳8カ月にVTで入院、リドカイン30mg(1mg/kg)で頻拍は停止した。ジゴキシン、ジソピラマイド、プロカインアミド、メキシレチン、メトプロロール、シベンゾリン、アプリンジン、プロプラノロール、塩酸ジルチアゼムは無効であった。10歳6カ月に発熱、非持続性頻拍発作(結節性頻拍)がみられ、入院した。解熱とともに自然停止した。14歳11カ月にプロプラノロールを中止した。その後のホルターでPVTは認めた。VTは記録されなかった。内服薬なしで経過観察していたが、17歳1カ月に発熱、6年ぶりにVTが認められた。キシロカインで頻拍発作がみられなくなった。しかし、洞停止を伴った徐脈およびQRS幅の延長がみられた。洞停止、QRS幅0.16秒の延長は解熱とともに発作前0.12秒に戻った。

本例は8年前の本研究会で紹介した。発熱により頻拍発作がみられ、また、発熱時の頻拍停止後に0.16秒の幅広いQRSがみられた。また、心房性頻拍の合併や洞停止など広範囲の伝導系の異常がみられた。これまでの臨床経過を提示し、今後の検査や治療法について意見を伺いたい。

5. 失神を伴う単形性心室頻拍にHERG遺伝子変異を認めた1例

福岡市立こども病院・感染症センター
牛ノ濱大也, 佐川 浩一, 石川 友一
中村 真, 石川 司朗
滋賀医科大学呼吸循環器内科
堀江 稔

症例: 12歳女児。

現病歴: テレビを見ている際に失神し、Holter心電図で300bpm程度の非持続性VTを認め精査加療を目的に紹介となる。

既往歴: 11歳時に運動中に失神あり、その後月に5回程度の眼前暗黒感を認めていた。

家族歴: 特記すべきことなし。

理学的所見: 異常なし。

胸部X線: CTR 44%, 肺うっ血なし。

心エコー検査: 心内構造正常、心機能異常なし。

12誘導心電図: 正常洞調律, HR 73bpm, QT時間0.40, QTc 0.443, 正常範囲。

入院後propranolol 60mgを開始したが、運動負荷でVTは誘発され、安静時においても眼前暗黒感を伴う右室流出路起源VTを繰り返したため心臓電気生理学的検査・高周波カテーテルアブレーション(RFCA)を施行した。Isoproterenol負荷で心室頻拍は誘発され、非常に速いため、isoproterenol

を中止し、ペースマップを行った。良好なペースマップが得られた右室流出路においてRFCAを行ったところ同形のVPCが散発した後に頻拍は誘発されなくなった。その後propranolol投与のまま経過観察した。運動負荷試験でも心室頻拍は全く誘発されず1年経過した頃、右上肢に力が入らなくなることがあると訴え始めた。初回入院経過中1回torsade de pointes (TdP)様の多形性頻拍が記録されていたこともありQT延長症候群LQTS遺伝子検索を行ったところHERG遺伝子exon 5 S320L(C959T)の変異を認め、LQTSと診断し現在もpropranolol投与のまま経過観察中である。RFCA後は単発性VPCを認めるのみで、運動負荷でもVTは誘発されず、6年間症状なく経過している。

考察：単形性VTとHERG遺伝子の関与は不明であるが、同形のVPCが引き金となりTdPが出現していたものと考えている。

6. プロプラノロールが有効で、ビソプロロール、メトプロロールが無効であったLQT1の1例

国立循環器病センター小児循環器診療部

豊田 直樹, 宮崎 文, 坂口 平馬
黒崎 健一, 大内 秀雄, 山本 雅樹
吉敷香菜子, 鳥越 司, 高田 秀実
石原 温子, 花山 隆三, 古川 央樹
山田 修

はじめに：LQT1に対する β 遮断薬の効果は確立されており、その報告の多くはプロプラノロールが使用されているが、 β_1 選択性の強いビソプロロールやメトプロロールでの有効性の報告もある。今回、プロプラノロールが有効で、ビソプロロール、メトプロロールが無効であったLQT1のダブル変異の症例を報告する。

症例：19歳女性、体重65kg、LQT1のダブル変異。3歳頃から失神の既往あり、LQTとしてプロプラノロールが開始された。怠薬時に心室細動による心肺蘇生や失神の既往があるが、プロプラノロール内服中は認めていなかった。19歳時に初めて気管支喘息を発症し、近医で入院加療を受けた。そのため β_1 選択性の高いビソプロロールへの変更を試みた。プロプラノロール内服時の運動負荷では、TWA(T-wave alternans)やTdP(torsade de pointes)は誘発されなかった(HR：安静時60, 最大時135)。プロプラノロール90mgからビソプロロールに徐々に変更、最大20mgまで投与し、QTc 444msから688msに延長。運動負荷心電図で運動直後にTWA, TdPが出現した(HR：安静時62, 最大時133)。次にメトプロロール240mgを試みたが、QTc 597msで運動時にTWAがみられた(HR：安静時85, 最大時131)。 β_1 選択性のものは効果がないと判断して、再度プロプラノロールに変更(120mg)し、運動時のTWA, TdPは消失した。喘息に対しては生活指導、抗アレルギー薬内服、ステロイド吸入を行い、ベラパミル120mg、プロプラノロール120mgで外来経過観察中である。

考察： β_1 非選択性のプロプラノロールが有効で、 β_1 選択性 β 遮断薬が無効であった重症LQT1例を経験した。 β_1 遮断作用以外のプロプラノロールの薬理作用(レニン分泌抑制、 β_2 遮断作用)がQT延長抑制に関与している可能性がある。

7. 溺水で発見され、一般人によるAED施行後に蘇生されたQT延長の幼児例

新潟市民病院小児科・総合周産期母子医療センター

佐藤 誠一, 星名 哲, 上原由美子

同 救急科

上野 雅仁, 井ノ上幸典, 関口 博史

同 循環器科

岡村 和気

はじめに：一般人によるAED施行後、蘇生された幼児例を経験したので、データと問題点などについて考察する。

症例：5歳女児。体重18.5kg。既往歴・家族歴に特記すべきことはない。

現病歴：2008年7月26日正午頃から母・兄(8歳)と屋内プールで遊んでいた。水深110cmで遊んでいて突然おぼれて沈んでいくところを、プールサイドでみていた母親が気づいて引き上げた。監視員がCPA状態を確認して、119番通報とともに備え付けのAEDを装着した。CPRを施行し、2回目のAED解析で除細動が施行された。救急隊到着は約5分後で、JCS(Japan Coma Scale)は300、橈骨動脈は触知せず。バックバルブマスクで人工呼吸を施行して、約3分後から自発呼吸が再開し、橈骨動脈の触知が可能となった。ドクター・カー到着時には血圧118/62、心拍数105bpm、SpO₂は酸素投与下で100%、痛刺激には反応しGCS(Glasgow Coma Scale)でE1V1M4であった。

入院後の経過：心電図でQT延長を認めた。アシドーシス、CPK上昇、高血糖を認めたが、明らかな電解質異常はなかった。体動を認めたが、経過より低酸素による脳障害も疑い、低体温療法34°Cを開始した。モニタ上で4~6連の心室性期外収縮(torsades de pointes様)を認めたが、いずれも自然に停止した。Mg静注とインデラル内服で治療した。状態を観察しながら復温し、3病日に抜管し、ほぼintactな状態に回復した。

まとめ：症例の治療を通じて、一般人によるAED施行の問題点を考察する。またICU管理中のコメディカルとの問題点についても言及したい。

8. 小児開心術後急性期頻脈性不整脈に対する超短時間作用型 β 遮断薬・塩酸ランジオロールの使用経験

筑波大学大学院人間総合科学研究科、循環器外科

徳永 千穂, 金子 佳永, 松原 宗明

金本 真也, 平松 祐司, 榊原 謙

茨城県立こども病院心臓血管外科

阿部 正一

背景：小児開心術後急性期の頻脈性不整脈は血行動態

に悪影響を及ぼすうえ、治療にも難渋することが多い。今回われわれは、静注用超短時間作用型 β 遮断薬である塩酸ランジオロールを用いて頻脈性不整脈の制御を試みた4症例を経験したので報告する。

症例1：9歳女児。無脾症、肺動脈閉鎖。TCPC術施行直後の発作性心房細動に対して塩酸ランジオロール40 μ g/kg/minを開始し、心房細動のまま心拍数は90台にコントロールされた。10 μ g/kg/minを維持量とし第2病日に洞調律に自然復帰した。

症例2：日齢10男児。完全大血管転位I型に対し大血管スイッチ術後にHR 180の異所性接合部頻拍(JET)を生じた。塩酸ランジオロールを40 μ g/kg/minで開始し心拍数150の洞調律に復帰した。10 μ g/kg/minを維持量として使用中、第2病日に心拍数100に低下し投与を中止、AAIペースングで循環を維持した。

症例3：6歳男児。肥大型閉塞性心筋症に対する中隔肥厚心筋切除術後の完全房室ブロックに対しDDDペースメーカー植込み術施行。術後心房頻拍を認めたが、塩酸ランジオロール8 μ g/kg/minを用いて心拍数のコントロールを行い良好なDDIペースングを導入できた。

症例4：日齢4男児。下心臓型肺静脈還流異常症修復術後に心拍数180の心房粗動となった。除細動で洞調律に復帰後に塩酸ランジオロールを3 μ g/kg/minで開始し洞調律を維持し β 遮断薬内服に移行した。

考察：超短時間作用型 β 遮断薬は、被刺激性が高い小児開心術後早期の高用量カテコラミン使用時に生じやすい頻脈性不整脈において、血圧低下を来すことなく有効に心拍数を制御した。少ない経験数ではあるが、比較的低容量でも速やかな心拍制御効果があるといえた。しかしながら小児における使用法は確立しておらず、慎重なモニタリングとバックアップペースングが肝要であると考えられた。

9. 短時間作用型 β_1 -blocker・塩酸ランジオロールの使用経験

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 愛子、岸本小百合

倉岡 彩子、原 卓也、上田 誠

同 心臓血管外科

落合 由恵、井本 浩、瀬瀬 顯

同 麻酔科

芳野 博臣、萱島 顕治

塩酸ランジオロール(オノアクト)は半減期が4分の短時間作用型 β_1 選択的遮断薬で、現在手術時、術後の頻脈性不整脈に対してのみ適応が認められているが小児科領域での報告は少ない。当科で使用経験した5症例を呈示する。

症例1：WPW症候群の1カ月男児。HR 250/minの頻拍

に、ATPは一時的な停止効果のみですぐ再発、ジギタリスの静注に続き、塩酸ランジオロール10 γ 使用、HR 260/minから250/minへわずかに徐拍化し、再度ATPを投与したところ頻拍は停止した。増量時に軽度の血圧低下がみられたが、一時的な減量で対応できた。

症例2：DORV、潜在性WPW症候群の5カ月男児。術前より複数の頻拍発作あり、根治術時、副伝導路に対するcryoablationを施行したが、人工心肺離脱時にHR 275/minの頻拍が出現。ATP・除細動の効果は一時的で塩酸ランジオロールを125 γ 1分間で投与後、40 γ で開始、さらに静注アミオダロン5mg/kgを投与したところ、洞調律となり人工心肺を離脱できた。

症例3：TAの29歳女性。3歳でASD creation、EATに対し術前から β -blocker内服中。29歳のTCPC施行時、麻酔導入から人工心肺装着まで塩酸ランジオロールを1 γ の低用量で使用した。周術期にはEATはみられなかった。

症例4：C-TGA.PA.Rastelli術後の28歳女性。TVR施行時、心房細動を含む複数のPSVTがみられ人工心肺離脱不能。ATP・除細動の効果は一時的で、ジルチアゼムに加えて、塩酸ランジオロールを100 γ 1分間で投与したところ頻拍は停止した。

症例5：PA.IVS.の24歳女性。褐色細胞腫の摘出術時、HR 100/min前後の洞性頻拍が繰り返されられたが、塩酸ランジオロールを3~5 γ 使用しコントロール可能だった。

全例薬剤中止を余儀なくされる副作用はみられなかった。適正な使用量や有効性については症例の蓄積が必要だが、半減期が短い塩酸ランジオロールは、副作用出現時も減量・中止で対応しやすく、小児科領域の不整脈治療においても重要な薬剤と考えられた。

10. 先天性心疾患関連不整脈に対するアミオダロン静注の血中濃度推移と効果

東京女子医科大学循環器小児科

竹内 大二、藤田 修平、高橋 一浩

森 善樹、篠原 徳子、中西 敏雄

小児科領域および先天性心疾患に合併した心房および心室性不整脈に対するアミオダロン静注の有効性は報告されているが、血中濃度の推移と効果についての報告は少ない。

目的と方法：小児および先天性心疾患関連不整脈に対するアミオダロン静注の血中濃度推移と効果、合併症について検討した。対象は5例。平均年齢27歳。心疾患は、Fontan術後4名(TCPC変換術後急性期を2名含む)、Williams症候群に合併した僧帽弁逆流に対する僧帽弁形成術後1名。対象不整脈は、心房頻拍2名、心房細動1名、JET1名、持続性心室頻拍の再発予防1名。アミオダロンの投与法は、約2mg/kgを20~30分間かけてloadingした後、約0.5mg/kg/hで48~72時間持続点滴を行った。その後、必要に応じ100~200mgのアミオダロン内服を継続し

た。アミオダロン血中濃度は投与開始 1 時間, 2 時間, 4 時間, 6 時間, 12 時間, 24 時間, 48 時間後にできる限り測定した。

結果;アミオダロン血中濃度は 5 名中 3 名でloading開始後 1 時間後に1,000ng/ml以上のピーク値を迎え, 6~12 時間後にかけて平均481ng/mlまで低下した。持続点滴を継続すると24~48時間後に再上昇する傾向がみられた。その他の 2 名では異なる推移を示した。効果は, 5 例中 3 名で心房頻拍, 心房細動, JETの停止を認め, 投与開始30分~1 時間後に効果を得た。1 名は心室頻拍蘇生後の再発予防に使用し有効であった。1 名はいったん効果を認めたが多臓器不全を合併しその後に再発した。合併症は, 1 例で末梢静脈炎を来したが低血圧などの重篤な合併症は来さなかった。

結論:アミオダロン血中濃度はloading後に急速上昇し, その後急速に低下する傾向があるが, 例外もあり多臓器不全例などでは注意を要する。抗不整脈効果は比較的早期に認める。

11. アンデルセン症候群に対するペースメーカー治療

あいち小児保健医療総合センター循環器科

安田東始哲, 足立 武憲, 沼口 敦

福見 大地, 長嶋 正實

名古屋大学器官制御内科学

因田 恭也

国立循環器病センター内科

清水 渉

20歳女性。小学 1 年時, 母親が不整脈に気づき, 学校心臓検診で多形性心室頻拍(PVT)を指摘されたため近医を受診。Naチャンネル遮断薬(mexiletine, lidocaine, procainamide, disopyramide, propafenone, flecainide)などの抗不整脈治療が行われたが無効のため, 無治療で経過観察されていた。中学 1 年で再度PVTを指摘され, 機序解明のため諸検査施行。運動負荷検査では, 最大心拍数で一時的に洞調律となった。薬物負荷検査では, ATP感受性は認めなかったが, Caチャンネル遮断薬(verapamil)およびKチャンネル開口薬(nicorandil)に感受性を認めたことから撃発活動によるPVTと診断。その後, 不整脈関連症状がないため無治療で経過観察した。ただし, 8 歳で水泳後「立てなくなる」, 中学で急な運動後に「強い疲労感」を訴えることがあった。高校 1 年, 学校で全力疾走した直後に倒れたため当センター緊急入院。失神は認めていなかった。抗不整脈治療を開始したがPVTの減少は認められず, また運動後の「強い疲労感」も改善しなかった。電気生理学的検査にてPVTは多源性と診断した。この時, 洞調律より速めの心房刺激にて心室期外収縮が消失した。β遮断薬(propranolol, nadolol), Caチャンネル遮断薬(verapamil), Kチャンネル開口薬(nicorandil)を経口投与したが, 心エコー上駆出率(EF)の低下が進行するため, 静脈投与に変更し少量のカテコラミンを併用

した。その後, 頻脈誘発性心筋症による心不全が進行し, 血圧低下を来すようになったため, ペーシング治療によるEFの改善と心室粗細動の予防目的にICD埋め込みを行い心機能の改善を認めた。遺伝子検査にてKCNJ2遺伝子異常(926cytosine > thymine)を認めた。

12. Shock lead replacement for multiple inappropriate shocks in a child undergoing double switch operation

東京女子医科大学循環器小児科

高橋 一浩, 藤田 修平, 竹内 大二

中西 敏雄

同 循環器内科

江島浩一郎, 真中 哲之, 庄田 守男

萩原 誠久

症例:ダブルスイッチ術後 8 年の13歳男児。血行動態的に安定していて無投薬で管理していた。学校で失神し当院に緊急入院。ICU入室時に意識はあったがレート214/分の心室頻拍VTで血圧は70mmHgでありDCショックでVT停止した。V-stimで血圧低下を伴うclinical VTが誘発されたためICD植込み術を施行した。ソタロール内服を併用して退院した。植込み後はVT, ICD作動は認めなかった。外来でのICDチェックでも問題はなかった。術後 7 カ月に深夜Wiiのbox gameをして就寝したところ, 早朝からICD作動を頻回に認め緊急入院した。心電図上VTではなく意識消失は認めなかった。HVリードのノイズのoversensingによる不適切作動と診断した。将来のSenningルートの狭窄の問題などを考慮してリード抜去して新規にリード挿入することとした。この際癒着による抜去困難も想定しレーザーシースを使用したlead extractionをback upした。結果的にsleeve固定を外すことのみでリード抜去が可能でICD交換を完了した。

結語:先天性心疾患術後遠隔期の突然死予防のためICD植込みが施行されるが, 複雑心奇形術後小児患者においては疾患特異的なデバイス治療上の問題とともに植込み後の管理に関しても特異的な注意点がある。

13. ペースメーカー治療中の不整脈—診断に悩んだ 2 例—

横浜市立大学小児循環器科

市川 泰宏, 山口 和子, 渡辺 重朗

西澤 崇, 岩本 眞理

ペースメーカー治療中に出現する不整脈では基礎疾患によるのかペースメーカー関連かの鑑別が重要である。実例を提示し検討を加えた。

症例 1:14歳女性。大動脈弁下狭窄と僧帽弁閉鎖不全に対し 2 弁置換(AVR+MVR)を施行, 術後完全房室ブロックに対しペースメーカー植込み術を施行した。リードはVDDペーシングリード(Medtronic LEF10199V 58cm)を経静脈的RV挿入, VDD mode 60~120bpm, AV delay 150msとした。PMI後 3 カ月のTMTはBruce法 5 分50秒施行, stage II

で120bpmまで上昇した心拍が急に60bpmに低下、本人がめまいを訴え検査を終了した。PMのsensing failureで2:1 AV伝導と考えられ、Aリード追加を検討中である。

症例2: 22歳女性。1歳発症の洞機能不全症候群・心房粗動・心房頻拍で、失神を繰り返すため7歳時に心筋電極リードによるPMI(DDD)施行。13歳、Vリード断線のためAAI modeとdigoxin, verapamil内服、運動制限にて安定した状態が続いた。19歳頃より頻拍発作が出現、カテーテルアブレーションを2回施行(1回目AFとAT, 2回目再発ATに対して施行)し成功。同時にPMは心内膜電極によるリードに変更しDDD mode 70~120bpm, AVD 250msとした。その後症状なく安定していたが1年後(22歳)より動悸・胸部違和感あり。24時間心電図で3回のwide QRS tachycardia episodes (HR 130~150bpm)を認めた。頻拍時の心電図から①変行伝導を伴ったAT, ②PSVTに追従してV pacingが入った、等が考えられた。Pacing modeを変更し、ATに対するCAまたは抗不整脈剤投与を検討中である。

14. 当院における小児心疾患に対するペースメーカー留置症例の検討

兵庫県立こども病院循環器科

齋木 宏文, 城戸佐知子, 田中 敏克
藤田 秀樹

目的: 小児心疾患に対するペースメーカー留置(PMI)は成人と異なる問題点を有する。当科の症例を検討しトレンドと問題点を明らかにすること。

対象と方法: 1990年以降に初回PMIを施行した65例を前期1990~1999年, 後期2000~2008年に分け、検討した。

結果: 前期32例, 後期33例で留置年齢は 6.4 ± 5.7 歳(中央値5.7歳), 6.2 ± 7.0 歳(中央値3.3歳), 観察期間は 13.4 ± 2.9 年, 4.4 ± 2.4 年。先天性徐脈性不整脈19例(前期7例, 後期12例), 術後伝導障害46例(前期26例, 後期20例)で3例に経静脈リードを留置した。設定は前期VVI(R)14例, DDD(R)18例, 後期AAI 3例, VVI(R)8例, DDD(R)22例。心室リードは前期: 右室10例, 体循環側右室2例, 左室心基~中部5例, 中部~心尖部10例, 肺循環側左室1例, 単心室3例, 後期: 右室3例, 左室心基~中部2例, 中部~心尖部19例, 肺循環側左室2例, 単心室4例。ペースメーカー感染3例とリード断線16例を含む27例で1回以上の変更を行い, 初回PMI以降前期8例, 後期5例で新たな壁運動不良が認められた。これらの電極位置は右室7例, 左室基部2例, 心尖1例, 肺循環側左室1例, 単心室2例で, 心不全に対してシステム変更した4例は全例で臨床的に改善を認めた。死亡は6例(前期1例, 後期5例)で冠血流不全や術後高度心不全を合併したPMIであった。

考察: 構造異常を伴う先天性徐脈や心内操作に関連した房室ブロックは減少したが, TCPC後の洞不全症候群は増加した。またPMI後に壁運動不良を認めた症例は右室

ペースメーカーが多かったが, 生命に直結した症例は電極位置によらず留置前状態が不良な症例であった。

結論: 診断や治療戦略の変遷に伴い対象は変化した。良好なPMIには適切な構造異常の修復が重要であった。

15. Mustard術後ペースメーカー植込み例の検討—上大静脈の閉塞を来した症例と開存している症例との比較検討—

国立循環器病センター小児循環器診療部

坂口 平馬, 花山 隆三, 宮崎 文
豊田 直樹, 山本 雅樹, 鳥越 司
黒寄 健一, 大内 秀雄, 山田 修

背景および目的: 心房内血流転換術後の経静脈ペースングリード植込み(PMI)は合併症として上大静脈閉塞がある。心房内血流転換術後に, PMIを要した症例のうち, 上大静脈閉塞および重度狭窄に関わるとされるさまざまな因子を比較検討することで, 上大静脈閉塞を防ぐのに有効な方法を探る。

対象および方法: 1981~2008年9月に当院でMustard術後にペースメーカー植込みを施行した8名, 10例(開胸6例, 経静脈4例)を対象に診療録を後方視的に検討した。検討項目はペースング様式, リードの本数, 植込み時の年齢, 植込み後の経過年数, 植込み前後の上大静脈-心房接合部径比(stenosis/SVC; S/S index), 抗凝固療法の有無, などである。

結果: 開胸下心外膜リードを使用した6例中1例でPMI前にSVC閉塞を来したが, その他の症例では植込み後経過年数2カ月~26年(中央値11年)で上大静脈重度狭窄, 閉塞はみられなかった。経静脈で閉塞を来した2例ではペースングモードはAAIR(リードは2本), 開存の2症例はVVI, AAI(リードは1本)であった。植込み時の年齢は閉塞例では19歳, 27歳時で, 植込み術後5年でいずれも閉塞を来した。対して開存例では19歳, 21歳時に植込みを行っているが, 術後7~8年を経過しても開存が得られている。抗凝固療法は開存例の1例のみ行っていた。閉塞(重度狭窄)例の1例には狭窄部解除術を施行し, その後は抗凝固療法を行っており, 以後閉塞は来していない。

結語: Mustard術後の経胸壁心外膜リード留置では上大静脈閉塞はみられなかった。経静脈心内膜リードは4例中2例に上大静脈閉塞がみられた。経静脈的PMIでは上大静脈の狭窄および閉塞の合併リスクが高いが, 抗凝固療法でその合併率を低下させ得るかもしれない。

16. 致死性不整脈に対する小児期ICD 2症例の経験

社会保険中京病院小児循環器科

大橋 直樹, 松島 正氣, 西川 浩
久保田勤也, 吉田修一郎

同 循環器科

坪井 直哉

はじめに: 小児期ICDは, 成長段階にあることから, そ

の植込みに際して、成人例とは違う工夫が必要となる。

症例1：13歳，男性。既往歴で、生後8カ月時劇症型心筋炎にてPCPSを施行された。プールに沈んでいるところを、AEDで蘇生され、心室期外収縮の多発を認めたため、ワソラン開始。しかし、その後自己中断。今度は階段で失神し、再度AEDで蘇生され、ICD目的で当院入院。EPS施行し、右室心尖部の3連期外刺激でVfが誘発され、ICD施行。身長159cm，体重55kg。リードはSt. Jude Medical (SJM)のsingle coilを使用し、RV中隔心尖部寄りにスクリュエイン。リードはIVCにたわみを作製した。GeneratorはMedtronicのVIRTUOSO(容積36.5cc，重量68g，厚さ15mm)を選択。

症例2：12歳，男性。小学1年の検診で陰性T波を指摘され、DCMと診断。以後、ACE阻害剤、利尿剤、β遮断剤を継続。キックボードで移動中に突然失神し、AEDで蘇生された。EPS施行し、右室心尖部の2連期外刺激でVfが誘発され、DCで停止。ICD施行。身長140cm，体重37kg。リードはSJMのsingle coilを使用し、RV中隔基部近くにスクリュエイン。IVCでリードのたわみを作製するように試みたが、コイル留置部が浅いため、右房内でたわみを作製した。GeneratorはSJMのATLAS(容積37cc，重量77g，厚さ14mm)を選択。

結語：小児期ICDに際しては、細いリードを使用し、リードは1本とした。その結果、2例ともsingle chamber (VVI)となった。また、成長を考慮して、リードをたわませる必要があるため、リードの柔軟性を優先して、dual coilではなく、single coilを選択した。

17. 心臓再同期療法を施行した3小児例の臨床像

筑波大学大学院人間総合科学研究科小児内科

高橋 実穂，加藤 愛章，石踊 巧
福島 紘子，堀米 仁志

同 循環器外科

徳永 千穂，金本 真也，平松 祐司

同 循環器内科

瀬尾 由広，青沼 和隆

茨城県立こども病院小児科

塩野 淳子

国立成育医療センター循環器科

金子 正英，賀藤 均

はじめに：近年、先天性心疾患術後例、拡張型心筋症、房室ブロックなどでCRTを行って心機能が改善した小児例が報告されている。小児のCRTは基礎疾患も一樣でなく、そのため適応や有効性の評価が困難であり長期予後も不明である。当院で3例のCRT症例を経験したので、その臨床経過と有効性について検討した。

症例1：CAVB + DCM，3歳，男児9.8kg。抗SS-A抗体による完全房室ブロックのため、開胸体外ペースングで待機し、2カ月にペースメーカー植込術(VVI, RV pacing)。

2歳でDCMを発症し入院。内科的治療の限界で、収縮同期異常が認められたためCRTを施行。至適ペースング部位の決定には術中のTSI(tissue synchronization imaging)などを用い、QRS時間やAo-VTIから至適AV delay 100msecに調整した。急性効果は得られたがreverse remodelingは認められなかった。

症例2：CAVB + DCM，5歳10カ月，男児17kg。母と弟もCAVBでペースメーカー植込み術。1歳2カ月に熱性けいれんを契機にCAVBと診断。1歳4カ月にペースメーカー植込み術(VVI, RV pacing)。3歳頃から心不全症状が出現しβブロッカーを導入したが徐々に進行し、収縮同期異常が認められた。両心室ペースングスタディを行い心拍出量、dP/dtなどを指標にDDD(AV delay 100msec, VV delay 20msec, LV先行)が最良の条件となることを確認した。CRT後は症状および心エコー所見が短期間で改善した。

症例3：CHD術後，1歳10カ月，男児11kg。両大血管右室起始症，心室中隔欠損(傍膜様部，筋性部)，心房中隔欠損，中等度の僧帽弁および三尖弁閉鎖不全の診断で、生後1カ月で心内修復術を施行。術後の僧帽弁逆流のコントロールがつかず生後2カ月で僧帽弁置換術を施行。術後CAVBに対してペースメーカー植込み術(DDD, RA-RV pacing)。徐々に心不全が進行し内科的治療で改善がなく、収縮同期異常が認められたためCRTを施行。AV delay 100msec, VV delay 40msec(LV先行)にて術中経食エコーで心室中隔・左室後壁の収縮同期の改善が認められたが一時的であった。

まとめ：RV pacingによる収縮同期異常がメインである症例2はCRTが有効であった。CRT導入の時期や基礎疾患による心筋障害の評価に検討を要すると思われた。

18. 単心室に対するmonovertricular pacingによる“fusion CRT”—Fontan到達前後の経過—

静岡県立こども病院循環器科

金 成海，佐藤 慶介，北村 則子
中田 雅之，増本 健一，早田 航
満下 紀恵，新居 正基，田中 靖彦
小野 安生

背景：単心室や複雑心奇形例における心臓再同期療法(CRT)の報告は増加しているが方法論についてはいまだ確立していない。

症例：無脾症候群：単心室(indeterminate ventricle{A, D, L})，共通房室弁，総肺静脈還流異常(Ib)，他。

経過：日齢2に肺動脈絞扼+動脈管結紮術，4カ月に両方向性Glenn+総肺静脈還流異常解除術(4カ月)。その後wide QRS(125ms)を伴う心室機能不全および中等度房室弁逆流が出現した。心カテで平均上大静脈圧16，心房圧9mmHgであり、引き続き房室弁形成術を行ったところ、心室機能不全がさらに増悪し、上室性頻拍合併、いったん軽減した弁逆流は重度に増悪した。Q-LABを用いた三

次元壁運動解析(3DQ解析)で、左側心室側壁から右側心室側壁に向かって収縮するdyssynchronicityを確認。ACE阻害剤、アミオダロン、β遮断薬等の内科的治療に加え、1歳4カ月時に“fusion CRT”を導入した。胸骨正中切開にて右側側壁の上1/3の位置に心室リードを留置し、lower 80bpm, AV delay 80msでDDDペースング。左側からの自己心室伝播とfusionし97%以上のAsVpとQRS幅85msへの短縮が得られた。その後、房室弁逆流微量、平均上大静脈圧10、心房圧5mmHgとなりTCPCを行った。その1年後の心カテでは、平均中心静脈圧12、肺動脈楔入圧5~6mmHg、心係数3.2、dP/dt = 1300であり、4歳になる現在も良好な状態を維持している。

考察：単心室のgross anatomyに3DQ解析を応用することにより非侵襲的に至適ペースング位置を決定できる可能性がある。房室伝導が良好な例では、両心室ペースングによらず、心房心室各1本ずつのリードを用いて自己心室伝播とfusionさせる方式を考慮してもよいと思われた。

19. ファロー四徴術後の右室ペースングによる心筋症に対してCRTが有用であった1例

大阪市立総合医療センター小児循環器科

鈴木 嗣敏, 村上 洋介, 保田 典子
小澤 有希, 江原 英治

同 小児血管外科

西垣 恭一, 川平 洋一, 前島 慶人

同 循環器内科

阿部 幸雄

成人領域では右室ペースングによる心筋症に対するCRTの有用性が報告されているが、小児における報告は少ない。今回われわれは、ファロー四徴術後の右室ペースングによる心筋症に対してCRTを行った2歳の症例を経験したので報告する。

症例はファロー四徴の2歳男児。身長81cm、体重9.4kg。1歳1カ月の根治術時に完全房室ブロックを来しペースメーカー植込み(DDD, 右室ペースング)を行った。1年後にBNP高値(634pg/ml)とエコーで左室拡大(LVIDD 38.6mm, 138% ofN)とLVEF低下(Simpson法で21%)を認めた。心室中隔は奇異性運動を示し左室の明らかな心室内dyssynchronyはないが、心室間dyssynchronyが著明であった。カテテル検査では、LVEFが根治術前の70%から32%まで低下、LVEDVは127%から275% of Nまで増加していた。右室ペースングによる心筋症と判断し、CRTを行った。

左開胸で左室自由壁に左室リードを追加し、右室リードは以前のものを使用した。INSYNC IIIを留置して至適なLV-RV delay, AV delayを設定した。TEE所見、血圧、動脈波形から心拍出量を推測するフロートラックセンサーの値の変化を参考にした。A-V delay 120ms, V-V delay 60ms(LV fast, RV delayed pacing)の設定で、血圧はRV

pacingsの状態から10mmHg上昇し、心室間dyssynchronyの消失が確認された。QRS幅は180msから120msに短縮した。

術後2カ月で、BNPは167pg/mlまで低下。術後3カ月時に心臓カテテル検査により心機能評価予定である。

小児のCRTは報告が少なく、適応や効果判定について定まったものはない。文献的考察と合わせて報告する。

20. 胸腔鏡下にて心臓再同期療法を施行した先天性完全房室ブロックの1女児例

大垣市民病院小児循環器新生児科

太田 宇哉, 松沢麻衣子, 近藤 大貴
服部 哲夫, 西原 栄起, 倉石 建治
大城 誠, 田内 宣生

同 心臓血管外科

小坂井基史, 杉浦 友, 石本 直良
横山 幸房, 玉木 修治

長野県立こども病院循環器科

安河内 聡

はじめに：先天性完全房室ブロックに対し胸腔鏡下にてCRT植え込み術を施行した1女児例を経験したので報告する。

症例：先天性完全房室ブロックの15歳女児。

家族歴：母親シェーグレン症候群。

現病歴：妊娠6カ月時にHR 40bpmの徐脈を指摘されAVBと診断された。38週帝王切開にて出生。出生直後にペースメーカー植込み術を予定していたが施行せず外来にて経過観察となった。前医からは運動中の心拍数上昇がないためペースメーカー植込み術を勧められていた。当院受診時、身長152cm、体重42.9kg、NYHA 2度、心拍48bpm、血圧108/74mmHg、胸部X線：CTR 50.6%、心エコー：LVEF 65.4、LVdD 45mm、Holter ECG：total HB 65,381/日、avg HR 45bpm、運動時のP rate 167bpm、V rate 71bpmであった。14歳時にペースメーカー植込み術施行：正中切開にて右房壁、右室下壁に単極リード縫着、DDDモードの管理とした。術後心エコーでLVEF 33%、LVdD 50mm心機能の低下が判明した。組織ドプラエコーにて同期不全を認めためCRTを考慮した。speckle tracking法で最遅延部位は437msでanterior~lateralと推測し、15歳時に胸腔鏡下にてCRTリード植込み術試行。術後NYHA 2→1へと改善がみられた。術後20日リード感染疑いにて入院。現在は外来にてフォロー中である。

考察：胸腔鏡下でCRTリード植込み術を施行した。小児でのPMI植込み術は開胸することが少なくない。本症例のように胸腔鏡下にて行うことにより身体的、精神的侵襲を軽減することができるのではないかと考えた。

21. 新生児期および乳児期早期発症の心房性頻拍の臨床像

国立循環器病センター小児循環器診療部

山本 雅樹, 坂口 平馬, 宮崎 文
黒崎 健一, 北野 正尚, 大内 秀雄
山田 修

目的：新生児期および乳児期早期発症の心房性頻拍について、その臨床像、予後等を検討する。

対象・方法：当センターで経験した、新生児期および乳児期早期(6 カ月以下)に発症した先天性心疾患(small PDA, PFOを除く)を合併しない心房性頻拍症例23例を対象とし、回帰性心房性頻拍(R)と非回帰性心房性頻拍(N)に分類し、臨床像、予後等につき診療録から後方視的に検討した。

結果：患者背景：対象はR群 8 例, N群15例。発症日齢はR群 0~140日(中央値 0 日), N群 0~110日(10日), 発症から初診までの期間はR群 0~8 日(0 日), N群 0~14日(0 日)。P rateはN群300~480(400), R群200~300(300)。V rateはN群180~240(200), R群190~300(230)。

治療：フォローアップ期間はR群 1 カ月~8 年(2 年), N群 2 カ月~8 年(2 年)。DC施行例(著効例)はR群 4 例(4 例), N群 6 例(0 例)。初期治療難治例はR群 0 例, N群10 例。のべ投薬数はR群が、なし 2 例, ジギタリス(以下ジギ)6 例, Ia 1 例, II 3 例, III 1 例。N群がジギ13例, Ia 5 例, Ib 4 例, Ic 2 例, II 12例だった。最終投薬はR群が、なし 2 例, ジギ 3 例, ジギ+II 2 例, ジギ+III 1 例, N群がなし 2 例, II 2 例, ジギ+II 8 例, ジギ+Ib 2 例, ジギ+II+Ib 1 例だった。リズムコントロールはR群 8 例, N群13例が可能で、心房性頻拍消失までの期間はR群 0~80日(8 日), N群(n = 13)0~7 カ月(40日)だった。投薬期間はR群で 7 例が中止可能で 0~2 年(5 カ月), N群で 9 例が中止可能で 0~7 年(2 年), ほか 7 例は現在投薬 2 年未満の例だった。

まとめ：新生児および乳児期早期の心房性頻拍は初期治療に難渋する例も少なくない。しかし、その予後は良好である。

22. 周産期新生児期発症の頻拍性不整脈(第 2 報)

静岡県立こども病院循環器科

佐藤 慶介, 中田 雅之, 北村 則子
早田 航, 増本 健一, 満下 紀恵
金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦
小野 安生

はじめに：周産期新生児期には不整脈を発症する頻度が高く、その病型・対処法・予後は他の年代に比べ非常に特徴的である。今回われわれは、器質的心疾患を伴わない周産期新生児期発症の頻拍性不整脈について、その病型・対処法・予後について検討した。

対象：1979~2008年現在に頻拍発作のため当院に入院

した、器質的心疾患を伴わない新生児連続22例について、診療録より後方視的に検討した。入院時日齢は 0~28 日(平均7.7日, 中央値 3 日)であった。診断はAVRT 6 例, EAT 3 例, MAT 3 例, AFL 7 例, JET 1 例, LQT3に伴うTdP 1 例, VT 1 例であった。胎児診断例は 8 例であった。

結果：生存例は20例, 死亡例は 1 例(MAT 1 例)であった。AVRTに関しては、アブレーションに至った例は 1 例のみであった。EAT, MATに関しては心室拍数コントロールを主眼とし、最長12カ月までの間に再発はみられなくなり、自然消失傾向が強いものであった。AFL発作に対する治療としては電気的除細動を第一選択とし、再発例のみジギタリスの内服を行っている。全例 2 カ月までに再発はみられず、経過観察中止となった。ペースメーカー導入例は 2 例(LQT3に伴うTdP 1 例, JET 1 例)であった。

考察：周産期新生児期における頻拍性不整脈では、自然消失傾向、薬物抵抗性が特徴と思われ、各病型の特徴に配慮した治療方針が必要と思われる。

23. 胎児期に発症した頻拍性不整脈の出生後経過、中期的予後

久留米大学医学部小児科

前野 泰樹, 西野 裕, 岸本慎太郎
廣瀬 彰子, 家村 素史, 須田 憲治
松石豊次郎

胎児頻脈は胎内治療の有効症例も多く、周産期管理が重要な疾患である。一方、出生後も頻拍発作を繰り返すなど新生児管理に苦慮する症例も認められる。

当院にて経験した胎児の頻拍性不整脈の症例について、出生後の経過をまとめた。

1983~2007年の25年間に22例の頻拍性不整脈の症例が記録されており、新生児期以降の経過がわかる21例(上室性頻拍 7 例, 心房粗動 8 例, その他 6 例)を対象とした。これらの症例について、新生児期の頻拍発作の状況と治療経過を記録より後方視的に調査。また、その後の中期予後について、病院記録、電話連絡、あるいは最寄りの経過観察施設から情報収集により調査した。

上室性頻拍の 7 例中 6 例は胎内治療で頻拍は改善していた。そのうち 4 例、および分娩中に頻拍を指摘され胎内治療をされていなかった 1 例が新生児期に上室性頻拍を認めた。中でも 3 例は 3 剤以上の薬剤を使用しても難治性であった。しかし、新生児期を過ぎると速やかに頻拍発作は消失。1 歳前にすべての抗不整脈剤が中止できていた。一方10歳以降に 2 例に頻拍発作を認め、1 例がカテテル焼灼術を施行されていた。

心房粗動では、全例に胎内治療(digoxin)が有効で、出生後もPACを 2 例に認めたのみで頻拍はなし。遠隔期にも再発を認めた症例はなかった。

その他の症例では多源性上室性頻拍と考えられていた 5

例では3例で難治性の不整脈が持続し1例が心不全にて4カ月時に死亡、1例は長期にわたり抗不整脈剤の継続を行っている。残りの心室性頻拍1例は出生後に頻脈を認めなかった。

まとめ：心房粗動では出生後に問題となる症例はなかった。一方その他の不整脈では出生後も難治症例が多く、さらに上室性頻拍では10歳以降の頻拍発作再発もあるため、注意が必要と考えられた。

24. 胎児上室性頻脈性不整脈の胎児治療に関する全国調査より

科学的根拠に基づく胎児治療法の臨床応用に関する研究(左合班)：胎児不整脈班

上田 恵子, 左合 治彦, 前野 泰樹
池田 智明, 安河内 聡, 稲村 昇
与田 仁志, 堀米 仁志, 竹田津未生
新居 元基, 川滝 元良, 生水真紀夫
清水 渉, 萩原 聡子

目的：上記研究班において、本邦における、胎児頻脈性不整脈治療の現状を調査した。今回はその検査結果より上室性頻拍(SVT)の胎児治療の現状について報告する。

方法：計1,499施設を対象とし、平成16～18年の胎児頻脈性不整脈症例に対してアンケート調査を実施した。

結果：回答症例全体の44.9%がSVTであり、詳細が判明したのは40例であった。心構造異常は3例(7.5%)、胎児水腫は9例(22.5%)に認めた。胎児治療症例は25症例(62.5%)であった。胎児治療は21例(84.2%)に有効で、胎児水腫例でも5/7(71.4%)に有効であった。全体の使用薬剤はdigoxin単剤が11例、digoxin + 1剤(フレカイニド、ソタロール等)が3例であった。ソタロール単剤治療も2例みられた。死亡例は治療、非治療それぞれ1例ずつであった。胎児治療による副作用はみられなかった。胎児治療群では有意に帝王切開率(治療群28%、非治療53.3%)、新生児期不整脈(治療群48%、非治療群86.7%)、早産率(治療群12%、非治療群60.0%)が低かった。新生児期不整脈がみられた27例のうちSVT 21例(WPWの診断は3例)、AET 4例、JET 1例であった。出生後AETと診断されたもののうち2例が胎児治療を行っていたが、これらはそれぞれプロプラノロール、フレカイニドを用い、いずれも胎児期には頻脈の改善をみていた。

考察：本研究は本邦で初の胎児治療の現状を調査した調査であり、全国の産科、小児科の協力のもと上記研究班が実施した。上記結果を初めとし、本邦のデータを紹介する。今後、この結果をもとに今後臨床研究についての計画を進めていく予定である。

25. LQT1母体より出生し、胎児期に2:1房室ブロックと洞性徐脈を呈したQT延長症候群の1例

新潟大学医歯学総合病院小児科

長谷川 聡, 鈴木 博, 羽二生尚訓

沼野 藤人, 星名 哲, 内山 聖

同 産婦人科

菊地 朗

同 第一内科

古嶋 博司

背景：胎児期、新生児期に2:1房室ブロックを呈するQT延長症候群はLQT2あるいはLQT3とされ、LQT1の場合は洞性徐脈を呈することが報告されている。今回私たちは胎児期の一時期に2:1房室ブロックと洞性徐脈が認められ、後に母親のLQT1が判明したQT延長症候群を経験した。

症例：母体は32歳。小学生の頃からプールでおぼれそうになったり運動中に苦しくなったりするエピソードが何回かあり、近医でQT延長症候群と指摘されていたがfollowはされていなかった。妊娠19週に胎児徐脈を指摘され当院産婦人科を受診した。胎児エコーで2:1房室ブロックが認められ、兄の先天性QT延長症候群が疑われた。妊娠23週の胎児エコーでは、記録している20分間に2:1房室ブロック(心房rate 125/min)、正常洞調律(120/min前後)、洞性徐脈(rate 40/min台)が認められた。胎児の発育障害は認められず経過観察したところ妊娠26週以後は不整脈が認められなくなった。母体適応で37週5日に帝王切開で出生した。出生体重2,749g、Apgar score 7点/9点であった。出生当日の心電図ではQTc 510msecであった。入院中にメキシレチン、プロプラノロール負荷施行したが有意なQT時間の変化は認められなかった。βブロッカーの予防投与を開始し経過観察しているが、出生後も洞性徐脈、房室ブロックは認められず、生後9カ月となった現在までtorsade de pointesやそれを示唆するエピソードも認められていない。なお、出産後の遺伝子検査で母体はLQT1と診断され、現在患児についても遺伝子検査中である。

結語：胎児期に2:1房室ブロックと徐脈を呈した先天性QT延長症候群を経験した。母体がLQT1であるため兄もLQT1の可能性が高く、胎児期の一時期に2:1房室ブロックを呈したまれなcaseと考えられた。

26. 房室ブロックにて発症し、後に接合部頻拍を認めた新生児心筋炎の1例

国立成育医療センター循環器科

金子 正英, 江竜 喜彦, 林 泰佑

金 基成, 賀藤 均

同 新生児科

高橋 宏典, 塚本 桂子, 伊藤 直樹

高橋 重裕, 大石 芳久, 難波由喜子

中村 知夫, 伊藤 裕司

新生児期における急性心筋炎は比較的にまれな疾患である。今回われわれは、胎児徐脈で発見され、その後多彩な不整脈を呈し、その管理に難渋した新生児急性心筋炎の1例を経験したので報告する。

症例：在胎38週0日、心拍60回/分の胎児徐脈を認めたため、同日緊急帝王切開となった。児は3,164g女児、心拍は出生後も60回/分程度のため当院に搬送入院となった。心電図上、高度房室ブロックでありnarrow QRS, wide QRSの補充調律を認めた。胸部X線写真上CTR 64%, 血液検査ではBNP 8,870pg/ml, トロポニンT > 2.0ng/mlであった。心エコーでは構造異常はなかったが、右室の収縮能低下を認めた。入院後イソプロテレノール持続静注を行い、心拍は90回/分前後を維持できた。日齢3に突然心拍数が150回/分となり、心電図では1度房室ブロックに改善していた。経過より急性心筋炎と考え、 γ グロブリンを投与した。日齢4に1分ほどVTが出現したため、イソプロテレノールを中止しリドカインを開始した。徐々にPVCの散発程度となったため日齢7にリドカインを中止した。その後徐脈頻脈ともに認めなかったが、日齢12より接合部頻拍(JET)が出現。アイスバッグやATPで改善、効かない場合も自然回復した。プロプラノロールを開始し、頻脈の頻度を減らすことができたが、日齢19日JETが遷延したため、アミオダロンの持続静注を行い洞調律に復することができた。その後プロプラノロールは中止しアミオダロンを静注から内服に変更したが、臨床的にはJETを認めなくなったため日齢39に退院となった。児のベア血清(NT)からコクサッキーウイルスB3感染と診断した。

考察：急性心筋炎は胎児徐脈を来す鑑別疾患の一つとなりうると考えられ、徐脈の際は新生児心筋炎も積極的に考慮する必要がある。房室結節周辺への炎症の経過により、房室ブロックになり、その後JETを起こしたと考えられた。

27. 新生児・乳児期発症の自動能亢進による上室性頻拍の3例

茨城県立こども病院小児科

塩野 淳子, 菊地 斉, 村上 卓

みらい平こどもクリニック

磯部 剛志

上室性頻拍(SVT)の中で、自動能亢進によるものとして

異所性心房頻拍(EAT)、房室接合部頻拍(JET)、多源性心房頻拍(MAT)などがある。これらは発作のコントロールが困難なことが多い。基礎心疾患のない自動能亢進によるSVTの3乳児例を報告する。

症例1：1カ月健診時に不整脈に気付かれ、2カ月時に250bpmの頻拍のため他院に入院し、MATと診断された。プロプラノロール、ジゴキシン、ジソピラミド、プロパフェノン、メキシチールなど、種々の薬剤を使用されたが頻拍発作を繰り返し、ショックとなり蘇生されたこともあった。5カ月時に当院に転院し、以後の心電図ではJETが疑われた。6カ月時からアプリンジンを開始したところ、頻拍発作はほぼ消失した。3歳時に内服薬をすべて中止できた。

症例2：4カ月時に哺乳不良、嘔吐から頻拍に気付かれた。200~250bpmのnarrow QRSの頻拍で、プレショック状態であった。ATP、DCは無効であったが、プロプラノロール、ジゴキシンの内服で心拍コントロールが可能であった。心電図所見から自動能亢進によるSVTが疑われたが、心房粗動が認められることもあった。7カ月以降頻拍発作はなく、洞調律を維持できるようになり、2歳時に内服薬を中止した。

症例3：陣発後に胎児頻脈に気付かれ、39週4日出生した。日齢5に上室性頻拍が出現し、当院に入院した。200~250bpmのnarrow QRSの頻拍が断続的に認められ、ATPは無効で、心電図所見からJETを疑った。プロプラノロールの内服でいったん洞調律になったが、再発を繰り返したためジゴキシン、フレカイニドを追加した。

まとめ：自動能亢進によるSVTでは、種々の不整脈が混在したり主たる不整脈が変化していく可能性がある。また、有効な薬剤の選択は難しいが、乳児期の頻拍発作がコントロールできれば、乳児期以降の予後は悪くない。

28. Verapamil感受性incessant VTの新生児例

土浦協同病院小児科

石井 卓, 細川 奨, 渡部 誠一

同 新生児科

齋藤 可奈, 朝田 五郎, 清水 純一

はじめに：生直後より各種薬剤に抵抗性のincessant VTを認めたが、verapamilの投与により著明な改善をみた症例を経験した。

妊娠分娩経過：妊娠39週時に胎児ドプラで不整脈を指摘され当院産科を紹介受診した。胎児水腫や胎児仮死徴候はなく、在胎40週3日、3,524gで出生した。出生後、頻脈性不整脈が頻発したため、当科管理となった。

入院経過：心電図上、頻拍時のQRS幅は0.08秒であり、変行伝導を伴う上室性頻拍あるいはVTと考えられた。食道誘導により房室解離を認めたこと、ATPが無効であったことよりVTと診断した。頻拍時の心拍数は150~170/分で、頻拍時の心室波形は、正常軸・左脚ブロックパターン

ンであった。日齢10に行ったHolter心電図上、心室波形総数は全体の31.8%で、最大継続波形は416であった。心エコー上、心臓の構造異常はなく、心機能も良好であった。VTに対する薬物負荷試験として、ATP, lidocaine, procainamide, propranolol, mexiletine, pilsicainideの投与を行ったがいずれも無効であった。また、実際の薬物治療として、lidocaine持続静注, procainamide持続静注, propranolol内服を試みたが、VTの出現頻度に変化はみられなかった。各種薬剤に抵抗性で、自然経過の中での改善もないことから、生後1カ月時にverapamilの負荷試験を行ったところ、投与中から投与後30分以上に及びVTの消失をみた。以後、verapamilの内服を開始したところ、VTの頻度は明らかに改善を認めた。現在は、心機能を評価しながら、投与量の調節を行っている。

考察：乳児期前半のverapamil投与は心機能低下の懸念もあり臨床で使用されることはまれである。特に新生児期発症の特発性VTに対してのverapamil使用の報告は少なく、その適応・効果に関して、本症例の経験に文献的考察を加えて報告する。

29. 肥大型心筋症の合併を疑ったWPW症候群の2例

新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野

鈴木 博, 沼野 藤人, 羽二生尚訓

長谷川 聡, 内山 聖

WPW症候群と肥大型心筋症(HCM)の併発が知られているが、その治療に関しての報告は少ない。今回われわれは、HCMの合併を疑ったWPW症候群の小児2例を経験し、対照的な経過をたどったので報告する。

症例1：13歳男児、家族歴に特記すべきことなし。中1の学校心臓病検診でWPW症候群と診断されたが、心エコーは施行されなかった。学校から帰宅途中に突然倒れ、救急車到着時に呼吸停止、心室細動を確認され、近医に搬送された。心肺蘇生を施行されて洞調律に回復し、当院に転送された。入院時ECGでデルタ波を認め、心エコーではHCMを示唆する所見なく、左室収縮率47%と低下していた。入院後の治療で自発呼吸は回復し、心血行動態は安定したが、重度の神経学的後遺症を残した。入院1カ月後頃より、収縮期雑音を聴取し、心エコーで左室心筋肥大と左室流出路狭窄を認めHCMが疑われた。また房室回帰性頻拍が頻発し、薬剤でのコントロールが困難であったため、入院8カ月時にカテーテルアブレーションを施行された。HCMが疑われ、心室細動が確認されていることより植込み型除細動器の適応と考えられ、植込み術を施行された。その後、房室回帰性頻拍や心室細動はない。

症例2：10歳女児、兄がHCM疑い、WPW症候群の合併はなかった。7歳頃より運動時に動悸を自覚することがあった。近医を受診したが、心電図、心エコー、ホルター心電図に異常はなかった。その後も動悸を認め、

歳時のホルター心電図で間欠型WPW症候群と診断され、当科に紹介受診した。インデラル内服で、房室回帰性頻拍をコントロールできず、11歳時に当院でカテーテルアブレーションを施行された。施行前の心エコーでは、心室中隔壁がやや肥厚していた。アブレーション後は動悸はなくなったが、1年後の心エコーで非対称性中隔肥厚が進行していた。

30. 非持続性多形性wide QRS tachycardiaを合併した房室結節二重伝導路による非リエントリー性上室性頻拍の1例

国立循環器病センター小児循環器診療部

吉澤 弘行, 宮崎 文, 坂口 平馬

吉敷香奈子, 山本 雅樹, 高田 秀美

石原 温子, 黒崎 健一, 大内 秀雄

山田 修

背景および目的：房室結節二重伝導路による非リエントリー性上室性頻拍(nonreentrant supraventricular tachycardia：NRSVT)とは、1回の洞興奮がfast pathwayとslow pathwayを順方向性にそれぞれ伝導し、心室を2回興奮させることによって起こるまれな疾患であり、その報告は少ない。非持続性多形性wide QRS tachycardiaを伴ったNRSVTの1例を経験したので報告する。

症例：13歳男児。学校検診で不整脈を指摘され、近医より当院を紹介された。運動終了後に動悸があったが自制内であった。ホルター心電図にてAV伝導が1：2で周期長が交互性のnarrow QRS tachycardiaと、非持続性多形性wide QRS tachycardiaを認めた。房室結節二重伝導路によるdouble responseを疑いATPを投与。結果、PR間隔が140msから520msに延長し、房室結節二重伝導路の存在を確認。narrow QRS tachycardiaは房室結節二重伝導路によるNRSVTと診断した。非持続性多形性wide QRS tachycardiaはNRSVTによる変行伝導か心室頻拍かの鑑別ができず、slow pathway modificationを考慮したが、洞機能不全が疑われ薬物治療を行う方針とした。β遮断薬(ピソプロロール7.5mg)、Ca拮抗薬(ベラパミル120mg)を投与し、現在外来経過観察中である。

まとめ：非持続性多形性wide QRS tachycardiaを合併した房室結節二重伝導路によるNRSVTを経験した。房室結節二重伝導路の存在を確認するのにATPが有用であったが、非持続性多形性wide QRS tachycardiaの診断には至っていない。

31. 潜在性房室副伝導路を合併した心房束枝Mahaim束の1例

日本赤十字社和歌山医療センター心臓小児科
吉田 葉子, 尾崎 智康, 芳本 潤
福原 仁雄, 豊原 啓子, 中村 好秀
北野病院小児科
吉田 葉子, 渡辺 健

はじめに：学校心電図健診では頻拍基質の診断が重要である。PR時間正常でQRS波形が左脚ブロックパターン(LBBB)の場合には、Mahaim束(Mahaim)を考慮する必要があり、これは運動負荷などで容易に正常心電図となることが特徴である。

症例：16歳女児。中学校検診で心電図異常を指摘された。運動時胸部症状があり、近医より紹介入院となった。安静時心電図は左軸偏位・PR時間正常で、運動負荷によりQRS軸が正常化した。エコー検査でEbstein奇形合併はなかった。

電気生理検査：洞調律での心室最早期興奮部位は右室で、心房高頻度刺激でLBBBとなった。心房期外刺激でA-V間隔が漸次延長し、His電位がQRSに埋没した。洞調律中のATP負荷で、正常軸narrow QRSになり、右側心房束枝間Mahaimと診断した。イソプロテレノール負荷の心房期外刺激で、narrow QRS tachycardiaが誘発された。心房最早期興奮部位はCS近位、心室期外収縮でリセットされ、潜在性房室副伝導路(AP)に伴う房室回帰性頻拍(AVRT)と診断した。一方、心室期外刺激で、LBBBパターンのwide QRS tachycardiaが誘発された。心室期外刺激でリセットされ、心房興奮はAVRTと同じシークエンスであり、Mahaimを順伝導しAPを逆伝導するAVRTと診断した。右室ペーシング下で右房をCARTOでマッピングした。APは三尖弁輪後中隔で、洞調律中の通電で遮断された。次に右房ペーシング下で右室をマッピングした。Mahaim束は三尖弁輪側壁で明瞭なMahaim電位が認められ、通電で遮断された。治療後頻拍は誘発されず、副伝導路伝導の再発もなかった。

まとめ：Mahaim束関連の頻拍はまれだが、他の不整脈基質を合併することも多い。系統的な電気生理検査により診断治療が可能であった。

32. Fontan(APC: atrio-pulmonary connection)術後の心房内リエントリー頻拍に対して高周波カテーテルアブレーションを行った症例の検討

日本赤十字社和歌山医療センター心臓小児科
豊原 啓子, 吉田 葉子, 尾崎 智康
芳本 潤, 福原 仁雄, 中村 好秀

対象：Fontan(APC: atrio-pulmonary connection)術後の心房内リエントリー頻拍(IART)に対して高周波カテーテルアブレーション(RFCA)を行った10例である。年齢は19～30歳、APC施行年齢は2～14歳、IARTの出現はAPC後6～

19年であった。

結果：全例electro-anatomical mappingを使用して、右房のマッピングを行った。10例中8例で、広範囲の低電位領域と電位の記録されない部位(Scar)を認めた。10例中8例でIARTが誘発され、5例では2種類以上のIARTが誘発された。2例でIARTは誘発されなかったが、遅伝導部位に線状にRFCAを行った。誘発されたIARTは上大静脈、下大静脈、手術時切開線、Scarを巡回するマクロリエントリーおよび最早期興奮部位を認めるミクロリエントリーであった。全例、RFCA後はIARTを認めなくなった。7例はTCPC(total-cavo pulmonary connection)変換術を行ったが、7例中3例はTCPC後も心房細動を認めた。

結語：APCからできるだけ早めのTCPC conversionが必要と考えられ、不整脈基質を評価するための電気生理検査は有用であった。

33. Electroanatomic mapping systemが有用であった心房頻拍の1例

東邦大学医療センター大森病院循環器内科
岡野 喜史, 高村 和夫, 佐藤 秀之
福永 俊二, 小林建三郎, 山崎 純一
同 小児科
木村 聖子, 高月 晋一, 佐地 勉
同 循環器外科
小澤 司

症例は6歳女児、1年前より頻拍発作を認める。約9時間継続する頻拍発作とBNP高値(204.8pg/ml)のため入院歴あり。頻拍は170bpmのnarrow QRS tachycardia, procainamideおよびdisopyramide静注が有効であった。投薬中も週3回の発作と頻回の入院を認めたためカテーテルアブレーションを施行した。身長120cm 体重20.2kg、入院時の投薬内容はpropranolol 50mg, digoxin 0.15mg, disopyramide 200mg。入院時検査で明らかな異常は認めない。挿管麻酔下に7Frマッピングカテーテル、4Fr 10極カテーテル、5Fr 4極カテーテルを用いて検査を行った。頻拍は pacingにより誘発と停止が可能であり、160から200bpmへwarm up、また頻拍中に房室ブロックを認めた。頻拍時の体表面心電図P波は同定困難、またactivation sequence mapも難渋した。Electroanatomic mapping system(EMS)により分界稜-大静脈洞領域に最早期興奮部位を同定、activation map(CL 380ms)およびpropagation mapにより同心円状の興奮伝播を確認した。洞房結節(SN)活動電位は麻酔鎮静下では右房中位に位置したが、isoproterenol 0.02μg/kg/minにより高位へpacemaker shiftを認めた。低出力から最大20Wの通電により頻拍はaccelerationを伴い停止した。基礎心疾患のない右房性心房頻拍の約3割は分界稜に由来し、高位例ではSN領域に近接する。EMSによる解剖学的位置関係の検討によりアブレーションが可能であった心房頻拍の1例を報告する。

34. 三尖弁, 僧帽弁輪を巡回する心房粗動の1例

日本大学医学部小児科学系小児科学分野

福原 淳示, 住友 直方, 谷口 和夫
中村 隆広, 市川 理恵, 松村 昌治
宮下 理夫, 金丸 浩, 鮎沢 衛
麦島 秀雄

東京医科歯科大学小児科

土井庄三郎

症例：3歳男児。家族歴では父方の祖母が不整脈を指摘されているが、他に特記すべきことはない。生直後から左水腎症と上室性不整脈を指摘され前医を紹介受診したが、心電図は正常で基礎心疾患も認めなかった。その後、洞性不整脈と接合部調律が目立つようになり、2歳からは基本調律は接合部調律で、最大4秒台のpauseを認めるようになった。3歳5カ月時に心房粗動(AFL)を認めたが、半日ほどで自然に停止した。心臓電気生理学的検査(EPS)では、JRT 4.9秒と延長を認め、ペースメーカー(PM)の適応と考えられたが、同意が得られず経過観察をしていた。3歳8カ月時にも再度AFLを認め、高周波カテーテルアブレーション(RFA)目的で当院に入院した。心エコーでは異常はなく、胸部X線写真ではCTR 0.55と心拡大を認めた。EPS(#1 session)で頻拍はイソプロテレンール(ISP)0.33 μ g/minの持続静注下の右房高頻度刺激により誘発された。頻拍中のCARTOによる右房propagation mappingからcommon AFLと診断し、三尖弁-下大静脈狭部に線状焼灼を加え、block lineの完成を確認しRFAを終了した。#1 session 終了翌日にAFLが再発したため、1週間後に再度RFA(#2 session)を行った。ISP 0.33 μ g/minの投与下で誘発されたAFL中に加えた右房連続刺激で、post pacing interval (PPI)が頻拍周期に一致せず、左房起源のAFLが疑われたため、Brockenbrough法で左房にカテーテルを挿入し、僧帽弁輪-左上肺静脈への線状焼灼で頻拍は停止した。以後、無投薬で経過をみているが、頻拍の再発はない。

結語：僧帽弁輪を巡回する心房粗動は比較的新聞であり、若干の文献的考察を加え報告する。

35. 多脾症に伴うtwin AV nodeによる房室回帰性頻拍に対しカテーテルアブレーションを施行した1例

筑波大学大学院人間総合科学研究科小児内科

加藤 愛章, 高橋 実穂, 福島 絃子
石川 伸行, 石踊 巧, 堀米 仁志

同 循環器内科

青沼 和隆

日本大学医学部小児科学系小児科学分野

住友 直方

症例：12カ月の男児。多脾症、下大静脈欠損(奇静脈結合)、両側上大静脈、単心房、共通房室弁口、単心室、肺動脈狭窄。日齢35の心臓カテーテル検査施行時にwarm up & cool downを伴うnarrow QRS頻拍があり、各種抗不整脈

薬の投与は無効で、ランジオロール持続静注や低体温療法などを施行し、翌日には頻拍は停止した。5カ月時に突然の活気不良、チアノーゼの悪化があり、頻拍を認められたため当院救急外来を受診した。HR 240bpmのnarrow QRS頻拍で、この時はアデノシンの急速静注で頻拍は停止した。徐々にチアノーゼが進行してきたため、両側Glenn手術施行前に心臓電気生理検査(EPS)を施行した。

EPS・カテーテルアブレーション：体表12誘導心電図では、P波の起源は移動性で、左下方と右上方が優位であった。QRSはII, III, aVF誘導ではrSパターンで上方軸であった。大腿静脈から奇静脈結合を介して心房内、心室内に電極カテーテルを2本留置し、左内頸静脈からNavi-Starカテーテル(7 Fr)を心房内に留置し、EPSを施行した。共通房室弁口の上方と下方の2カ所でHis電位が記録され、後方結節近傍の心房刺激では減衰伝導特性を認め、それぞれ前方結節、後方結節と判断した。前方結節、後方結節近傍での心房ペーシングではQRS波形に変化はなく、洞調律時と同様に上方軸で、いずれも後方結節を順伝導していると考えられた。心室刺激での心房最早興奮部位は前方結節付近であった。心房期外刺激にて再現性をもってnarrow QRS頻拍が誘発されたが、QRS波形は洞調律時と変化なく、心房最早興奮部位は前方結節付近であったため、2つの房室結節を介しての房室回帰性頻拍と診断した。前方結節は逆伝導があり、順伝導はなかったため、前方結節に対し通電する方針とした。焼灼後は心室刺激での心房最早興奮部位は後方結節付近で、あらゆる電気刺激、薬物投与でも接合部頻拍を含め不整脈は誘発されなかった。

まとめ：下大静脈欠損を伴う多脾症に合併したtwin AVNによる頻拍に対し、乳児においても奇静脈を介してのカテーテルアブレーションが可能であった。