

第 14 回日本小児心電学研究会

会 期：2009 年 11 月 21 日（土）

会 場：はまぎんホール ヴィア・マーレ（横浜みなとみらい）

当番世話人：岩本眞理（横浜市立大学 小児循環器科）

1. QT 延長児のエピネフリン負荷試験

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, 古川央樹, 小野 晋, 玉城 渉, 三宅 啓, 大内秀雄, 黒寄健一, 山田 修

同心臓血管内科

清水 渉

【背景および目的】 QT 延長児に対するエピネフリン (Ep)負荷の反応とその有用性について検討する。【対象】 Ep 負荷と遺伝子検査を施行した QT 延長児 11 例(年齢 10 ± 3 歳, 男 3 例)。【方法】 Ep 負荷 (0.1 μ g/kg 急速静注後 0.1 μ g/kg/min 5 分間持続静注) を行い, 負荷前 (R), 負荷開始後の HR 最大時 (P), HR 定常時 (S) における, HR, V5 誘導で QT 時間 (Bazett 法, QTc ; Fridericia 法, fQTc)を計測。LQT1/5 の 4 例 (A 群), LQT2 の 3 例 (B 群), 陰性の 4 例 (C 群) の各群間で HR, QTc の推移を検討。【結果】 各群間において HR-R, QTc -R, fQTc-R, Ep 負荷時の QTc, fQTc の推移に差はなかった。

【結論】 QT 延長児における Epi 負荷での遺伝子陽性率は 64%で, 陰性例と陽性例間に反応の違いはみられなかった。

2. 乳児期 QT 時間に関する検討

国立病院機構鹿児島医療センター小児科

吉永正夫, 樫木大祐, 和田昭宏, 田中裕治

【背景】 乳児突然死症候群 (SIDS) 死亡例の約 10%に QT 延長症候群の遺伝子変異が証明されている。しかし, 乳児期の QT 時間については十分検討されていない。

【対象と方法】 2001 年 4 月から 2009 年 5 月までに本院を受診し先天性心疾患の否定された乳児。SIDS の死亡が生後 2 か月以降に増加することから生後 90 日までの乳児 590 名を対象にした。個々の心電図の連続 3 心拍の QT/RR を測定した。

【結果および考察】 心拍数に影響されないべき指数は月齢によって異なったが 0.50 前後であり, 補正には Bazett の式を用いた。QTc 値は日齢と強い相関を認め ($p < 0.0001$), 6~8 週齢が最も延長していた。週齢毎の QTc 平均値は第 2 週と第 3 週齢群間, 第 5 週と第 6 週齢群間で有意差を認め, 週齢 (月齢) 毎の基準が必要と考えられた。1 か月前後 (第 3~5 週齢) の QTc 平均値は 0.406 ± 0.023 であった。0.45 を超えるものについては Notched T wave を認めるものもあり (図), 参考所見として重要と考えられた。今後, 数千名まで例数を増やし検討する必要があると考えられた。

3. 乳幼児期の重症 QT 延長症候群に対すメキシレチンの使用経験

国立循環器病センター 小児循環器診療部

玉城 渉, 坂口平馬, 宮崎 文, 五十嵐岳宏, 松尾 倫, 平田拓也, 北野正尚,
黒寄健一, 大内秀雄, 山田 修

【背景および目的】 LQT のようなメキシレチンが有効な致死性不整脈ではその厳密なコントロールを要するが, 乳幼児期の至適投与量, 血中濃度, および副作用の報告は少ない.

【方法】 乳幼児期 LQT2/LQT3 の 3 名にメキシレチンを投与し, 血中濃度を測定した. 静脈投与は生後 0-5 か月時に, 経口投与は生後 1-26 ヶ月時に行った. 【結果】 有効な血中濃度を維持するために静脈投与, 経口投与ともに従来の投与量 (静脈 0.4-0.6 mg/kg/h, 経口 10 mg/kg/day) より高用量の投与が必要であった. また個体間, 個体内で血中濃度の変動は大きかった (グラフ参照). Pt1 にメキシレチンによると考えられるけいれん発作が血中濃度 2.5 μ g/ml 以上の時に頻発した. 【結論】 乳幼児期のメキシレチンは至適血中濃度 (0.5 -2.0 μ g/ml) を維持するため高容量の投与が必要で, 注意深い血中濃度のモニタリングを要する. 血中濃度高値でけいれんが出現することがある.

4. 新生児期に発症する LQT2 の遺伝子変異部位と臨床像

日本小児心電学研究会

堀米仁志, 岩本眞理, 牛ノ濱大也, 吉永正夫, 住友直方, 長嶋正實

自治医科大学小児科

市橋 光

埼玉県立小児医療センター循環器科

小川 潔

岐阜県総合医療センター小児循環器科

後藤浩子

茨城県立こども病院小児科

塩野淳子

山形大学医学部小児科

鈴木 浩

高知大学医学部小児思春期医学

高杉尚志

倉敷中央病院小児科

脇 研自

【背景】 LQT2(HERG 変異)の一部は胎児・新生児期から心室頻拍 (VT) / torsade de pointes (TdP)や房室ブロック (AVB) を伴って重症な経過を辿る. 成人の LQT2 では pore resion に変異があると non-pore resion よりも予後不良とする報告があるが, 新生児期発症例では検討されていない. 【対象と方法】 新生児 LQT 全国アンケート調査で登録された HERG 変異確定例 11 例, および文献上報告されている同確定例 19 例の計 30 例の新生児 LQT2 を対象とし, その遺伝子変異部位, 臨床像, 治療と予後について検討した. また, SIDS の原因として報告されている LQT2 との関連についても検討した. 【結果】 遺伝子変異は 30 例中 25 例 (83%) において 6 個の膜貫通領域のうち S5-S6 の pore region (アミノ酸

550-650) に位置した。ホモ接合が 4 例に、KCNQ1 や SCN5A との compound mutation が 5 例にみられた。文献上報告されている SIDS 児にみられる HERG 変異と同じ部位の変異は極めて少なかった。新生児期の QTc = 360-700 (564±72) msec, AVB が 22 例 (73%) に、VT/TdP が 21 例 (70%) にみられた。ほとんどの症例で β ブロッカーが投与され、14 例 (47%) でペーシングが施行されていた。【まとめ】新生児期に重症不整脈を伴う LQT2 の多くは pore resion の遺伝子変異を伴う。AVB による徐脈が VT/TdP の誘因になることが多く、ペーシングが有効である。HERG 変異と SIDS の関連についてはさらに検討の余地がある。

5. 基質的心疾患を伴わず致死性不整脈が出現し AED で救命し得た 3 例

三重大学大学院医学系研究科 小児科学
淀谷典子, 三谷義英, 大橋啓之, 駒田美弘
三重大学大学院医学系研究科 循環器内科学
藤井英太郎

【症例 1】中 1 男児。自宅で睡眠中に目覚まし時計のアラームを契機に心肺停止が出現した。母親による心肺蘇生後、救急隊の AED により洞調律に回復した。QT 延長症候群と診断した。低酸素症脳症による重度中枢神経障害を残した。【症例 2】中 3 男児。小 1 の心電図検診で WPW を指摘され、E 可で管理された。学校でバスケット後に心肺停止を来たし、教員の AED により洞調律に回復した。カテーテルアブレーションを行い、後遺症なく退院した。【症例 3】中 3 男児。学校で体育の授業前に運動場で立っていて心肺停止を来たし、教員の AED により回復した。AED 記録図は心室細動を示し、諸検査から特発性心室細動を疑い、ICD 植え込みを行い、後遺症なく退院した。【結語】AED 生存例は、各疾患の中でも致死性心イベントを来した最重症例であり、症例の経過、画像診断、負荷心電図、EPS の所見等の集積が、イベントの予知・予防を考える上で重要である。

6. AED の小児致死性不整脈患者への貢献 当院での経験を通して

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, 倉岡彩子, 上田 誠
同看護部
田中紀子, 安部真里, 松木香奈枝
中津市民病院小児科
合志光史

AED の普及は小児不整脈患者に朗報だが、実際の使用に関する報告は少ない。作動で救命された 1 例、小児 BLS 指導後にレンタル AED を導入した 3 例を報告する。1) 19 歳男性・DORV・フォンタン術後。高校でバスケットボール中に失神、AED が 2 回作動、心電図解析で VF/VT が確認された。2) 7 才男児・Sub AS. VT.JET.EAT.SSS と多彩な不整脈があり β-blocker 内服中に失神。AED 装着時、除細動適応なしの診断で、バルプロ酸を開始後失神なく経過。3) 5 才女児。3 歳時に VT/VF 発症、アミオダロン静注で停止し、同剤内服と AED を導入。5 歳時、興奮時に頻回の失神あり、いずれも AED 準備中に意識は回

復した。ホルター装着時に VF が確認され遺伝子検査で CPVT と診断。4)12 歳男児・LQT2。早朝の意識障害で入院後 Tdp が確認され、 β -blocker・メキシレチン内服と AED を導入し以後症状はない。AED 導入例に除細動歴はなかったが、病院外でのサポートはもとより、1 例は治療方針決定にも寄与していた。

7. 日本心電学会研究「AED 導入後の小中学生の心臓系院外心停止の予後と病因の解明」の紹介

三重大学大学院医学系研究科小児科学，日本心電学研究会
三谷義英

【背景】H16 年以降，学校管理下の突然死の数が減少傾向にあるが，その原因は必ずしも明らかでない。一方，小児の突然死の原因は不明である事も多い。最近，H16 の AED 導入以降 5 年間の小中学生の院外心停止の全県調査によると，心停止 11 例を認め，学校教員の AED 使用 4/5 例が intact survival で，精査により病因診断が可能であった。

【仮説】日本に AED の導入後，小中学生の心臓系心停止の内，学校での AED による生存例が増加し，心疾患の病因診断例が増える。【方法】多施設共同観察研究。H16-21 年に心臓系院外心停止を来した小中学生。発生数・年，AED 使用の有無，場所，教員 AED vs 救急隊 AED，shockable リズムの有無，witnessed arrest か否か，心停止から心肺蘇生・AED 使用までの時間，生命予後，神経学的予後，心疾患診断，学校 ECG 検診所見，前兆等につき検討する。

8. 複雑心奇形に対し，心臓再同期療法(CRT)を施行した 6 例の検討

榊原記念病院 循環器小児科

西村智美，朴 仁三，佐藤潤一郎，水上愛弓，嘉川忠博，和田直樹，安藤 誠

同心臓血管外科

高橋幸宏

同循環器内科

井上完起

【背景】複雑心奇形に対する CRT が有効であるとの報告が散見されるが，その検討はまだ十分とは言えない。【対象と方法】心エコーにて dyssynchrony を認めた，薬物治療抵抗性で重症心不全の複雑心奇形患者のうち，2007 年 1 月～2008 年 12 月に当院で CRT を施行した 6 例。内訳は，L-TGA 2 例，DORV，CAVSD，d-TGA，無脾症候群各 1 例。CRT 施行時年齢は 23 ± 17 歳。CRT 植込み前後の NYHA 分類，EF，BNP，QRS 幅，心筋シンチにおける SD-12 等について検討した。【結果】NYHA 分類 1 以上かつ EF および BNP の改善を認めた responder が 4 例。改善を認めなかった nonresponder 2 例のうち，1 例は CRT を中止した。この症例は経静脈的に CRT を施行した L-TGA で，CS 走行が正常心と異なり左室ペーシングが不適だった可能性がある。【結語】複雑心奇形における重症心不全に対しても CRT は有効な治療法である可能性が示唆された。

9. 拡張相肥大型心筋症に対し心臓再同期療法を導入した 2 例

筑波大学臨床医学系 小児内科

野崎良寛, 加藤愛章, 平木彰佳, 高橋実穂, 堀米仁志

同 循環器内科

石津智子, 瀬尾由広, 河野 了, 埴田 浩, 青沼和隆

【はじめに】拡張相肥大型心筋症(D-HCM)に対する心臓再同期療法(CRT)の報告は少ない。小児期からフォローされ、拡張相に移行し心不全を呈した2例のHCMに対しCRTを導入した。【症例1】21歳, 男性。家族歴: 母DCM, 心房細動。生後3か月に先天性ミオパチーと診断され, AST・ALT それぞれ300~600IU/ml, CK 1000~2000IU/ml で推移していた。徐々に左室肥大が進行し, 7歳時にHCMと診断された。14歳時に骨格筋生検でNSE/AChE活性のある膜を持つ小空胞を伴う筋線維が散見された。LAMP-2遺伝子解析で, Exon3内の2塩基欠失あり, それによるフレームシフトが確認されDanon病と診断された(国立精神神経センター西野一三先生)。18歳時, 心房粗動あり, 心筋焼灼術を施行した。21歳に急速に拡張相へ移行し, 薬剤抵抗性心不全が進行した。エコー上dyssynchronyを認め, 心室頻拍を伴ったため, CRT-Dを導入された。Dyssynchronyは改善し, NYHA III度からII度に改善した。【症例2】19歳, 女性。小4の学校心電図検診で左室肥大あり(RV5=7.6mV, RV6=5.3mV), 心エコー上後壁優位の肥大を認めてHCMと診断された。LVPWTdが最大で33mmあったが, 16歳ころから徐々に拡張相へ移行し, カルベジロールを開始した。19歳時に怠薬もあり心不全が進行し入院した。エコー上dyssynchronyがあり, 心室頻拍を伴ったため, CRT-Dを導入された。Dyssynchronyは改善したが, 施行3か月現在, 明らかな心不全の改善はみられない。

【まとめ】D-HCMの2例のうち1例がCRTにより心不全の改善を認めた。Danon病ではD-HCMへの移行が急速に進行する可能性がある。

10. 再同期療法(CRT)の体表面電位図(MAP)

大垣市民病院小児循環器新生児科

田内宣生, 棚橋義浩, 田中龍一, 口脇賀治代, 太田宇哉, 近藤大貴, 伊東真隆,
西原栄起, 倉石建治, 大城 誠

成人領域では心室dyssynchronyを伴う心不全に対しCRTは標準的治療となったが, CRTの催不整脈性も指摘されている。【対象と方法】右室ペーシング(RVP)後CRTに移行した完全房室ブロック16歳女子の両室ペーシング(BVP)時とRVP時のMAPを作成した。CRTは心外膜電極によりInSyncIIIを用い, V-Vpace delayは4msecとした。【結果】RVP: 興奮は右前胸部から半時計方向に伝播。最終興奮部位は左前胸部上方。T波は正常より右方に出現。QRST Imapは双極性を維持。BVP: 興奮は上方から下方へ始まり, 下方から上方, 左右上方から中心へと複雑に伝播。T波はほぼ正常な位置に出現。QRST Imapのは双極性は崩れていた。【結論】BVPの脱分極過程は複雑に変化しventricular gradientを反映するQRST Imapの双極性は崩れていた

11. PM治療を要した基礎心疾患のない小児洞機能不全症候群(SSS)の3例

新潟大学医歯学総合研究科小児科学分野

鈴木 博, 沼野藤人, 渡辺健一, 長谷川聡, 内山 聖
新潟市民病院小児科
佐藤誠一, 星名哲

【背景】基礎心疾患のない小児 SSS のまとまった報告は少なく, PM 治療適応決定に苦慮する. 今回, 自験 3 例を報告する. 【症例 1】15 歳女児, 父が CAVB で PMI. 高校 1 年で洞停止と AVB を認め, 最長 12.3 秒の洞停止あり. 無症状でだが PMI(DDD)を施行. SCN5A 異常を認め, 進行性心臓伝導障害と診断. 【症例 2】7 歳男児, 母が SSS で PMI. 7 歳時の検診で徐脈を指摘, 最長 7 秒の洞停止あり. 無症状でだが PMI(DDD)を施行, その後 AVB や心室内伝導障害が進行. 【症例 3】8 歳, 2 歳時の健診で不整脈を指摘され, 最長 3.7 秒の洞停止あり. 無症状のため内服治療で経過観察. 8 歳時に意識消失, PMI (AAI) を施行. その後症状ない. 【まとめ】無症状 PMI を要する無症状例があった. 無症候例の PMI 適応決定には, 洞停止の程度, 家族歴, 他の不整脈合併, 進行性等も考慮すべきと考えられた.

12. ペースメーカー治療の適応がある基礎心疾患のない洞不全症候群(SSS)の 6 例

あいち小児保健医療総合センター循環器科
○岸本泰明, 沼口 敦, 福見大地, 安田東始哲, 長嶋正實
滋賀医科大学 呼吸循環器内科
堀江 稔

PM の適応と考えられた基礎心疾患のない SSS 6 症例の臨床像を検討する. 対象は男 2 例, 女 4 例, 診断時年齢は 0-17 歳. 合併疾患は, MCLS 後兼 PDA 1 例, 汎発性膿疱性乾癬 1 例. 診断契機は失神 1 例, 徐脈 5 例(生下時 2 例, PDA 精査時 1 例, 他疾患で受診時 2 例). 胸部 X 線上心拡大を 2 例に認めた. Rubenstein 分類で I 型 3 例, II 型 1 例, III 型 2 例であった. 合併不整脈は心房粗動 3 例, 心房細動 2 例. 治療は PM 5 例(DDD 3 例, VVI 2 例, 11-22 歳), フレカイニド内服 1 例, アブレーション 3 例(17-33 歳), 家族性 SSS 1 例は無症候性のため経過観察中. また家族性 SSS 1 例では遺伝子検索を行い, KCNQ1 の異常を認めた. 家族性徐脈としては SCN5A が報告されているが, KCNQ1 の機能解析は行われていない.

13. 基礎心疾患のない洞不全症候群(SSS)で, ペースメーカー埋め込み(PMI)に至った小児例の検討

大阪市立総合医療センター 小児不整脈科
尾崎智康, 鈴木嗣敏, 中村好秀

【目的】基礎心疾患のない SSS 症例で①初診から PMI までの年数②経緯③最大心室停止時間④PMI 前の BNP 値⑤PMI の理由⑥ペースメーカーの設定⑦PMI 後の経過を比較検討する. 【対象】3 例 (男 2 例, 女 1 例) 【結果】初診時年齢を記載

<症例 1: 3 歳 8 ヶ月 男>①1 年 3 ヶ月②近医受診時に脈不整③4.1 秒④40.0 pg/ml⑤前失神症状が 2 度⑥AAI⑦イベントなし

<症例 2: 2 歳 4 ヶ月 女>①2 年 3 ヶ月②川崎病罹患時に脈不整③6.8 秒④316 pg/ml⑤

無症状も BNP 高値持続⑥AAI⑦イベントなし

<症例 3 : 3 歳 3 ヶ月 男>①3 年 9 ヶ月②近医受診時に脈不整③6.3 秒④250 pg/ml⑤
無症状も BNP 高値持続⑥AAI⑦イベントなし

【考察】内科的治療に抵抗性かつ BNP 高値が遷延する場合は PMI の参考になると考えられた。【結語】不整脈によるイベント予防、徐脈による心不全の改善にペースメーカーは有効であった。

14. 先天性心疾患症例に対する植込み型除細動器の作動状況及びリスク因子に関する検討 榊原記念病院小児循環器科

上田知実, 佐藤潤一郎, 水上愛弓, 嘉川忠博, 朴 仁三, 村上保夫
同循環器科
井上完起
同小児循環器外科
和田直樹, 安藤 誠, 高橋幸宏

【背景】先天性心疾患 (CHD) の遠隔死において突然死は約 25%を占め, 多くは心室頻拍及び細動に起因する。当院で植込み型除細動器 (ICD)を用いた CHD の症例につき検討した。

【対象】対象 12 例(男 : 女=9 : 3), ファロー四徴(TOF)5 例, 修正大血管転位 2 例, 他 5 例。植込み時年齢平均 32±20 歳, フォロー期間平均 33±22 カ月。

【結果】適応は自動体外式除細動器で蘇生された 2 例を含む 2 次予防 10 例と 1 次予防 2 例。適切作動 3 例, 洞性頻拍に対する作動 2 例, 圧迫壊死による植替え 1 例を認めた。適切作動例 (TOF2 例, 肺動脈閉鎖 1 例) は術後 9~29 年を経過し, 残存病変に伴う右心系負荷を呈し, 上室性不整脈を合併していた。TOF 例の QRS 間隔は非作動例に比し延長傾向を示した。【結語】CHD 症例の ICD 植込みは突然死予防に有用である。適正な症例選択のためハイリスク群の抽出等更なる検討が必要である。

15. AED, 心臓マッサージにて蘇生後 ICD が施行された 3 小児例

社会保険中京病院 小児循環器科
○吉田修一朗, 大橋直樹, 西川 浩, 久保田勤也, 松島正氣
同 循環器科
坪井直哉

症例 1 : 13 歳男性。8 か月時に劇症型心筋炎にて PCPS を施行。心筋生検にて心筋の繊維化が著明であり将来の VT の発症が危惧されていた。プールに沈んでいる所を AED にて蘇生。その後階段にて失神し再度 AED で蘇生。EPS 施行し Vf が誘発され ICD 施行。

症例 2 : 12 歳男性。検診を契機に DCM と診断。以後内服治療を開始。キックボードで移動中に失神し AED で蘇生。EPS 施行し, Vf が誘発され ICD 施行。

症例 3 : 13 歳男児。母親が 48 歳で突然死。ASD, vPS にて外来フォロー。根治手術開始直後に Vf をおこし心臓マッサージを要した。術前とは異なり術後心電図は Brugada 様

であった。EPSにてVfが誘発されたが、pilsicainide負荷にてST上昇を認めず。致死性不整脈の遺伝子検査を進めるとともにICD施行。

考察：AEDの普及に伴い、突然死を免れ蘇生される症例が増加すると思われる。そのためICD施行例が小児においても増加してくることが予想される。必要症例に対しては、小児期より積極的にICDを施行する必要がある。

16. コイルリードを心外膜留置法で挿入した小児ICD植え込みの1例

横浜市立大学小児循環器科

市川泰広，咲間裕之，渡辺重朗，西澤 崇，岩本眞理

同心臓血管外科

松木佑介，南 智行，笠間啓一郎，磯松幸尚，益田宗孝

同麻酔科

三浦倫一

神奈川県立こども医療センター循環器科

柳 貞光

【はじめに】小児期ICD植え込みでは、コイルリードの挿入方法に工夫を要する。QT延長症候群(LQT3)に対して、心外膜留置にてICD植え込みを施行した症例の経過を報告する。

【症例】6歳の女児，体重21kg。遺伝子検査でSCN5Aの異常が確定したQT延長症候群(LQT3)。胎児期よりVTを指摘され，Torsade de pointes，VFをともなう繰り返す失神発作を生じ，ICD植え込み適応と考えた。全身麻酔下に開胸下ICD植え込み術を施行。ICD本体はGuidant VITALITYを使用，コイルリードは経静脈用のシングルコイル(Medtronic社のSPRINT QUATTRO SECURES)を使用した。ICD本体は右側腹直筋と後鞘の間に植え込み，コイルリードは右肺動脈，右上肺静脈背側の心外膜内にスクリューインし，心臓背側を回るように留置した。植え込み直後のDFTは5Jであった。

【考察】コイルリードの挿入方法は経静脈的留置，経皮的留置，心外膜留置等がある。経静脈的留置では小児は静脈閉塞のリスクがあり，経皮的留置では成長，体動によるリード位置のずれや断線の報告がある。長期経過をみる必要があるが，心外膜留置はこれらのトラブルを軽減させる方法として有用と考える。

17. Pilsicainide負荷で著明な心電図変化を認めた Burgada 様心電図所見の4歳女児

埼玉県立小児医療センター循環器

星野健司，小川 潔，菱谷 隆，菅本健司，伊藤怜司，飯島正紀

症例は4歳女児。家族歴・既往歴に特記すべき所見はない。

39W3D，3154g，正常分娩で出生。2ヶ月時に心室中隔欠損(kirklin II 5mm)，肺高血圧症と診断された。心電図所見は，120/分の正常洞調律，右室肥大(+)，脚ブロック(-)の所見であった。8ヶ月時に心内修復手術を行ない，手術後の経過は順調であった。手術後6ヶ月時より，徐々にV1-2のST上昇が目立つ様になり，Burgada症候群を疑いpilsicainide負荷(1.5mg/kg/10min)を行った。負荷開始5分後からwide QRS(ST上昇を伴う)が出現し，7

分でwide QRS増強のため負荷を中止した。本症例の心電図所見から、Burgadaを疑う必要性・pilsicainide負荷の解釈・今後の検査・治療について検討する。

18. 若年者の失神例に対する Head up tilt 試験の有用性

長野県立こども病院 循環器科

橋田祐一郎, 瀧間浄宏, 安河内聰, 中野裕介, 武井黄太, 井上奈緒, 小田切徹州

【目的】当院で施行した Head up tilt 試験 (HUT) 施行例についてその反応と有用性を検討した。【対象と方法】失神の精査目的に入院した 5 例 (男:2, 女:3)。年齢は 12 歳から 21 歳(中央値: 15 ± 3.4 歳)。合併疾患については, QT 延長症候群(以下 LQT, $QTc=0.46$) 疑い, 心筋緻密化障害で CRT 施行例, Burgada 様心電図症例が各 1 例ずつで, 2 例は基礎疾患を有さなかった。HUT は安静臥位で 20 分後, 70° 挙上を 20 分間行い, 明らかな陽性所見がなければ ISP 負荷を行った。陽性基準は低血圧(80mmHg 以下)に伴う失神または前失神状態とした。分類は徐脈(40 回/分以下)を伴う場合を心抑制型, 徐脈が 40 回/分以下にはならない場合を混合型, 徐脈を伴わない場合を血管抑制型とした。【結果】全例で table 挙上から 3-15 分 (中央値 7 ± 4.4 min) で失神あるいは前失神状態となった。心抑制型 1 例, 血管抑制型 3 例, 混合型 1 例であった。Burgada 様心電図を呈した心抑制型の症例では 14 秒間の心停止後に ST の上昇が増大した。LQT 疑いの症例では, ISP 負荷中に多源性 PVC 及び QT 延長所見($QTc=0.53$ ms)を認め LQT 診断の一助となった【結語】基礎疾患のある失神例であっても HUT を行い NMS の診断を行うのは重要であり, さらに合併する不整脈疾患の顕在化にも有用な可能性がある。

19. 三枝ブロックに脚間リエントリー心室頻拍を合併した 2 歳女児例

滋賀医科大学小児科

宗村純平, 藤野英俊, 中川雅生, 竹内義博

症例は 2 歳女児。胎児期に不整脈を認めており, 出生後は LQTS を疑われ, メキシレチンの内服を開始された。生後 1 か月に当院紹介受診時の心電図より三枝ブロックと診断し, メキシレチンの内服を中止したが, 1 歳 9 か月時に HR 250/min の sustained VT を認めた。リドカインにて停止したため, メキシレチンを再開した。1 歳 10 か月時に EPS を施行したところ, HV 間隔は 76ms と延長を認めた。VT の誘発はされなかった。退院後に再度 VT を認めたため, プロプラノロールの投与を再開したが, 最大 7 秒程度の SA block もしくは sinus arrest と考えられる pause を認めるようになり, また VT も再発したため, メキシレチンを中止しアミオダロンを導入した。VT は脚間リエントリーによるものと判断した。三枝ブロックに脚間リエントリー頻拍を合併した報告はなく, 治療にも難渋しているため症例を呈示した。

20. 静注用アミオダロンの乳児への使用経験

岐阜県総合医療センター小児循環器科

面家健太郎, 後藤浩子, 桑原直樹, 桑原尚志

同 小児心臓外科

大倉正寛, 八島正文, 竹内敬昌

【背景】本邦では静注用アミオダロンは未だ使用経験が乏しく, 特に乳児での経験は少ない. 【目的】乳児重症不整脈患者に対しての静注用アミオダロンの効果・副作用について検討を行うこと. 【対象】静注用アミオダロンを使用した乳児期患者 4 例 (2 ヶ月~11 ヶ月). 不整脈: AT/PAC 2 例, PSVT 2 例. アミオダロンは初期急速投与 (2.0mg/kg ; 10 分), 引き続いて負荷投与 (1.0mg/kg/hr ; 6 時間), 維持投与 (0.5mg/kg/hr)を行った. 投与中の心電図変化, 副作用について検討を行った. 【結果】全例で発作消失ないしは発作回数の著減を認めた. 1 例(症例 2)に著明な QT 延長を認めた(QTc 620msec). 一方, 血圧低下や肝機能異常などは認めなかった. 【結論】1 例に QT 延長を認めたものの, 静注用アミオダロンは比較的安全に使用可能であり, 全身状態改善に非常に有効であった.

21. 塩酸ランジオロールが無効でプロプラノロールが有効であった異所性心房頻拍の一例

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, 春日亜衣, 畠山欣也, 横澤正人

心臓血管外科

渡辺 学, 石川成津矢

【背景】ランジオロールは周術期頻拍に有効な超短時間作用型選択的 β_1 遮断薬である. 【症例】4 ヶ月, 男児. 三尖弁閉鎖, 大動脈低形成で両側肺動脈絞扼術後に心拍数 200 以上, P 波が上方軸, V1 誘導陰性の異所性心房頻拍が持続した. プロプラノロール内服で P 波形は不変だが心拍数は 160 台に低下し, 4mg/kg/日で維持した. ノルウッド・グレン術前の中絶で頻拍となり, 焦点と考えた右心耳を術中切除したが, 心拍再開時 250/分で血圧も不安定であった. ランジオロール 4.5 μ g/kg/分まで増量, カテコラミン中止も無効で, プロプラノロール 0.1mg/kg 静注後, P 波形が変わり心拍数 120 台, 血圧も安定した. ランジオロールを中止, プロプラノロールは翌日から内服とし心拍数を管理している. 【考察】非選択的 β 遮断薬のプロプラノロールが有効で, ランジオロールが無効であり, 頻拍停止には β_1 受容体以外の関与が考えられた.

22. 胎児水腫をきたし出生時より複数の心房頻拍 AT と房室結節リエントリ性頻拍 AVNRT とと思われる頻拍を呈した乳児に対する治療経験

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, 石川友一, 佐川浩一, 石川司朗

鹿児島医療センター 小児科

田中裕治, 吉永正夫

日本大学医学部 小児科学系 小児科分野

住友直方

【症例】8 か月女児 6.8kg. 胎児水腫あり, 在胎 32 週 5 日に出生. 出生時 AT, 心不全を認めた. ジゴシン, プロプラノロール, ジソピラミドでも複数の頻拍がコントロールされず当院に紹介となった. フレカイニドで AT はコントロールできたが, short RP' 頻拍が持続するために心臓電気生理学的検査 EPS を行った. 頻拍は ATP により VA ブロックで

停止した。140bpm の心房ペーシングで HV ブロックが出現し、170bpm で 2:1AV ブロック (HV ブロック) を呈した。高位右房からの期外刺激で再現性を持って頻拍停止が可能であった。AVNRT の可能性が高く冠静脈洞入口部を指標に CA に成功した。【考案】乳児期の EPS には、使用できる電極カテーテルに制限があり多くの情報を収集するために個々の症例に応じた工夫が必要である。遅伝導路に対する CA で成功したが速伝導路を伝導する際 HV ブロックを認めており今後房室伝導障害に注意し慎重に観察する必要がある。

23. 無脾症候群の房室結節回帰頻拍に対する電気生理検査及び高周波カテーテルアブレーション

東京女子医科大学循環器小児科

豊原啓子

国立循環器病センター小児科

坂口平馬

大阪市立総合医療センター小児科

尾崎智康, 中村好秀

日赤和歌山医療センター心臓小児科

芳本 潤, 福原仁雄

<対象>房室結節回帰頻拍 (AVNRT) を有する無脾症候群 6 例に、電気生理検査 (EPS)、高周波カテーテルアブレーション (RFCA) を施行した。Total cavo-pulmonary connection (TCPC) 前が 3 例、TCPC 後が 3 例であった。6 例全例が共通房室弁であった。

<結果>通常型 AVNRT は 3 例、非通常型 AVNRT が 3 例であった。2 つの房室結節を有した後方結節内の通常型 AVNRT 症例は後方結節の RFCA を施行した。2 例の通常型 AVNRT に対して房室結節の modification を行い TCPC 前の 1 例は成功したが、TCPC 後症例の AVNRT は消失しなかった。非通常型 AVNRT の 3 例は頻拍中の最早期興奮部位に RFCA を行い成功した。全例で検査後房室ブロックは認めない。<結語>無脾症候群においても AVNRT は認められるが、刺激伝導系の走行は不明な点が多く今後の評価が必要である。

24. Successful Radiofrequency Catheter Ablation for Non-reentrant Double Ventricular Response Supraventricular Tachycardia in a Child After Repair of Ventricular Septal Defect

沖縄県立南部・こども医療センター 小児循環器科

高橋一浩, 中矢代真美, 天久憲治, 加藤温子, 我那覇仁

【症例】VSD 術後の 5 歳男児。薬物抵抗性上室頻拍を認め、動悸悪化のため当科紹介された。房室結節の心室二重応答による非リエントリー性上室頻拍 (non-reentrant DVR SVT) は成人で少数例の報告があるのみで、小児の報告はない。遅伝導路の選択的カテーテルアブレーションにより、抗不整脈薬を中止でき、フォローアップのホルター心電図で、頻拍や房室ブロックを認めない。

【結語】non-reentrant DVR SVT は、非常に稀な頻拍ではあるが、先天性心疾患術後一

時的に房室結節の伝導障害を来して回復した症例の場合は、小児でも生じうると考えられる。速伝導路房室伝導の評価をした上で、遅伝導路の選択的カテーテルアブレーションが有効である。

25. 心室二重応答(DVR)による頻拍誘発機序に Mahaim 線維の存在が考えられた一例

社会保険中京病院小児循環器科

大橋直樹, 西川 浩, 久保田勤也, 吉田修一朗, 松島正氣

同循環器科

坪井直哉

症例は13歳男児。中学1年の検診でHR 143bpmの頻拍を指摘され、近医受診。頻拍は断続的で、心エコー上、EFは40%と低下していたため、アブレーションとなった。

右室頻回刺激で室房伝導の最早期電位はヒス束と冠静脈開口部ではほぼ同時。高位右房期外刺激で心室二重応答(DVR)を認めるも、頻拍は誘発されず、この時のQRS波形はnarrow QRS。さらに期外刺激を短縮すると、DVR後、頻拍が誘発され、この時のQRS波形は右脚ブロックパターンであった。また、頻拍中の右室からのエントレインメントでは、頻拍は心室波(V)-心房波(A)-V-Aで持続した。以上から、DVRによるAVNRT common typeと診断し、slow pathwayを通電するも、頻拍が誘発された。

DVRの頻拍誘発時と、非誘発時を比較すると、誘発時はヒス電位(H)の極性が陽性に変化した。非誘発時は変化しなかった。また、HV時間は誘発時に非誘発時と比べて短くなった。以上から、DVRの頻拍誘発の機序に結節-束枝副伝導路 nodefascicular Mahaim線維の存在を考えた。

26. 心房粗動と非通常型房室結節回帰性頻拍を合併した洞不全症候群の1例

大阪市立総合医療センター小児不整脈科

平野恭悠, 尾崎智康, 鈴木嗣敏, 中村好秀

【症例】6歳男児【現病歴】学校検診で心房粗動を指摘されDC施行し、正常洞調律に復した。1週間後、脈不整に気づかれ近医受診。3-7秒の洞停止の反復を認め、入院となる。

【入院後経過】入院前日からシロスタゾール内服を行い、洞停止は2秒程度に改善するも反復。基本調律は洞調律と接合部調律が混在。洞調律回復時間は5430msと延長。誘発された心房粗動に対し、三尖弁と下大静脈峡部にブロックラインを作成。IPS負荷でnarrow QRS頻拍を認め、uncommon AVNRT (s/s)と診断。CSos付近を焼灼し発作消失した。シロスタゾール再開後、夜間の洞停止は2秒未満となり、日中の洞停止はほぼ消失した。

【結語】特発性心房粗動は稀だが、突然死の原因となる疾患である。アブレーション治療では洞機能評価とともに、合併する他の頻拍発作により二次的洞機能不全が惹起される症例もあり早期の治療介入が必要と考えられた。

27. 乳児期発症の徐脈頻拍症候群の一例

東京女子医科大学循環器小児科

梶村いちげ, 竹内大二, 吉真 孝, 清水美妃子, 豊原啓子, 富松宏文, 山村英司,
中西敏雄

東京女子医科大学心臓血管外科

平松健司

症例は 2 歳女児. 10 か月時に心房粗動 (AFL) を発症. 10 か月と 16 か月時に電氣的除細動を受け各々一時的に除細動されたが洞不全を示した後直ぐ再発. AFL の精査目的に当院紹介. 入院後検査にて心電図は心房粗動, 胸部 XP では CTR 49%, 心エコーでは small VSD, 心臓カテーテルでは Qp/Qs 1.3, LVEF 63%, 血清 BNP 値 42 pg/ml であった. EPS を施行し, 頻拍は通常型 AFL と診断. CARTO voltage mapping では右房内の低電位領域は明らかではなかった. 下大静脈-三尖弁間峡部の線状アブレーションを施行し両方向性ブロック作成に成功. アブレーション後は接合部調律, 洞停止, 一過性心房頻拍を来し徐脈頻拍症候群が顕著であり心外膜リードを用いた DDD ペースメーカー植え込み術を施行した. 乳児期発症の AFL 及び徐脈頻拍症候群は稀であり報告する

28. ペースメーカー植え込みを行った基礎心疾患のない徐脈頻脈症候群の 1 例

茨城県立こども病院 小児科

塩野淳子, 菊地 斉, 村上 卓

同 心臓血管外科

五味聖吾, 阿部正一

筑波大学 循環器内科

青沼和隆

〔はじめに〕基礎心疾患のない小児の洞不全症候群(SSS)は稀であり, さらに徐脈頻脈症候群の報告は少ない. 〔症例〕現在 16 歳の女性. 軽度の知的障害あり. 6 歳時に初めて失神発作があり, SSS 疑いで経過観察されていた. 9 歳時に再度失神発作があり, ホルター心電図では夜間を中心に洞停止が認められ最大 RR は 5.28 秒, トレッドミルで心房頻拍, 心房粗動が誘発された. 失神が徐脈によるか頻脈によるかは判断できなかったが, 徐脈頻脈症候群の診断で, 心筋リードでペースメーカー植え込み(DDD)を施行し, 抗不整脈薬の内服を開始した. その後も失神発作がみられたが, アミオダロン開始後には消失した. 〔まとめ〕有症状の SSS はペースメーカー植え込みの絶対的適応であり, 本症例では内服治療を併用し症状が改善した. 今後内服薬でコントロールできない場合にアブレーションを考慮している.

29. AED 内蔵記憶媒体を用いた, BLS 教育におけるフィードバックシステムの提案

～剖検で初めて左冠動脈右バルサルバ洞起始症が明らかになった, 突然死の 1 男児例より

済生会宇都宮病院 小児科

高橋 努, 小島拓朗, 井原正博

症例は 11 歳男児. 学校心臓検診で異常の指摘なし. 学校で遊んでいたところ嘔吐し, 顔面蒼白と口唇チアノーゼを認めた. 保健室で臥床中に先生が一時離れ, 戻ってくると意

識なく救急要請。保健室ですぐに心肺蘇生を開始し AED 装着, DC2 回作動。救急隊到着し脈拍触知せず, VF を確認。蘇生処置が継続され, 病院到着までに DC4 回作動。病院到着時も VF 認め, DC, 心臓マッサージ, エピネフリン投与を行うも死亡確認。剖検で左冠動脈右バルサルバ洞起始症と診断。AED に音声と心電図波形が記録されており, 蘇生処置の様子が確認できた。胸骨圧迫が不十分と思われる箇所が一部あり, 個人のプライバシーに配慮し BLS の教育現場にフィードバックさせれば心肺蘇生法に対する意識と技術力の向上に役立てられると考える。BLS の講習でも PC レポートシステムを利用するなど, 適正な人工呼吸や胸部圧迫を自己評価できるシステムの推進も必要である。

30. CPAを契機に発見されたLQTSの女児例

日本赤十字社和歌山医療センター 心臓小児科

田部有香, 芳本 潤, 福原仁雄

大阪市立総合医療センター 小児不整脈科

中村好秀

QT延長症候群(LQTS)は, 心電図検診により発見し突然死を予防しうる疾患であるが, 特徴的なQT延長を示さない場合もある。今回我々はCPAを契機に発見されLQTSと診断した女児例を経験し, また高分解能心電装置“DREAM-ECG”を用いて解析したので報告する。症例は13歳女児でこれまで心電図検診では異常は指摘されていない。自転車で自宅を出て約2分後に倒れているのを発見された。救急隊到着時にはfine VFでAEDにより除細動され洞調律に復した。軽度低体温療法を行い神経学的にはほぼintact survivalであった。心電図では安静時心拍数45/分と徐脈を認めるが著明なQT延長は認めず。電気生理学検査ではイソプロテノール負荷でQTの延長を示し, LQTSと診断した。DREAM-ECGで解析したところ安静時に心筋の再分極の空間的不均一性を認め, LQTS早期発見の一助となる可能性が示唆された。

31. 共通房室弁形成術後に心室間伝導遅延を呈した右側相同心の成人例

国立循環器病センター小児循環器診療部

坂口平馬, 宮崎 文, 吉澤弘之, 石原温子, 山本雅樹, 大内秀雄, 山田 修

心臓血管外科

鍵崎康治

背景: 心房錯位症候群では twin AV node の合併をしばしば経験するが, その心室内伝導支配は明らかではない。房室弁形成術後に片側房室結節ブロックから著明な心室間伝導遅延を呈した右側相同心の一例を経験した。

症例: 38歳女性。Right isomerism CAVC DORV PS BT shunt 術後。30歳で失神を伴う心房内回帰頻拍を呈し, 発作を繰り返すため 37歳時に当院紹介。重度房室弁逆流, 右室収縮低下に対し抗心不全治療を行い, 電気生理検査を施行。心房刺激部位, 刺激頻度依存性にQRS波形は変化し, His 束電位は異なる2カ所で記録され twin AV node の存在を確認。グレン術, 共通房室弁形成術および房室弁輪-下大静脈間の cryoablation を施行後に片側房室結節ブロックから右室の伝導遅延と心室間不同期を呈した。そのため心臓再同

期療法を行い血行動態の改善を得た。

32. CRT-D により一時的に心機能が回復したベッカー型筋ジストロフィーに伴う拡張型心筋症の 1 例

日本大学医学部 小児科学系小児科学分野

阿部百合子, 住友直方, 田口洋祐, 中村隆広, 市川理恵, 福原淳示, 松村昌治,
金丸 浩, 鮎沢 衛, 岡田知雄, 麦島秀雄

14 歳の男児。9 歳時にベッカー型筋ジストロフィー (BMD) の診断を受け、車椅子生活をしている。14 歳 8 ヶ月時に数分の意識障害、動悸を自覚し当科を受診した。CTR0.56。心拍数 210bpm, 右脚ブロックパターンの心室頻拍 (VT) を認めた。心エコーで著明な左室拡大, EF18%, 重度僧帽弁閉鎖不全を認め、拡張型心筋症 (DCM) の診断で入院した。利尿剤により心不全は軽快し退院したが、その後再び VT, 心不全が増悪し再入院した。VT はメキシレチンの内服でコントロールされたが、心不全は PDEIII 阻害薬から離脱できなかった。入院 4 週頃から血圧低下を伴う短時間の VT がしばしば出現した。入院 6 週目に意識消失を伴う VT が出現、さらに心停止となり、蘇生後に呼吸管理を開始した。その後、除細動器付心臓再同期療法 (CRT-D) を施行したところ、VT, 心不全は一時軽快したが、4 日後に肺炎を合併し死亡した。

33. 小・中学の心電図検診で異常を指摘されず、高校 1 年時に失神で発症した WPW 症候群の 1 女児例

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

同 循環器内科

高橋和義, 尾崎和幸

【はじめに】学校検診での WPW 症候群の頻度は学年とともに増加すると報告されている。一方 WPW 症候群の 10~20%にいわゆる発作性上室頻拍 PSVT の出現もしくは既往がある。新生児・乳児期から PSVT を認める症例もあるが、思春期に初めて出現する症例もある。

【症例】15 歳女児。小学・中学入学時の心電図検診で異常は指摘されなかった。中学までは体育の授業も普通にこなし、動悸の自覚はなかった。高校に入学後、放課後に歩行中に突然失神した。友人の呼びかけにより短時間で意識は回復した。その後の心電図検診で初めて『WPW 症候群』を指摘され、精査・治療を目的に当院を受診した。

【電気生理学的検査 EPS およびカテーテル心筋焼灼術 RF】標準 12 誘導心電図より左心室側壁に存在する顕性 Kent 束と診断し、『失神の既往あり』より RF の適応と判断して、RF を目的に EPS を施行した。HRA からの頻回刺激では、220bpm まで AV は 1:1 伝導を認め、デルタ波は存在した。HRA からの早期刺激では、房室伝導の ERP は 270(BCL=600), 270(BCL=400)であり、それぞれの ERP までデルタ波は存在した。RVA からの頻回刺激では、200bpm までは明らかな VA 伝導は認めなかったが、それ以上では 2:1 の VA 伝導を認め、A 波の最早期興奮部位は CS 内の distal 側であった。逆行性アプローチで左室側に

RF 通電(55°C/60 秒)を施行し、3 拍目よりデルタ波が消失した。

【結語】心エコーで少ない短絡量の ASD も確認でき、心カテ時には圧データ・ガスデータも確認した。肺高血圧は認めず、 $Qp/Qs=1.41$ と計算され、現在経過観察している。一般に学年とともに WPW 症候群の頻度が増加する原因としては、『年齢とともに PQ 時間が延長して、心電図上で見えなかったデルタ波が見えやすくなる』といわれている。

34. 川崎病発症 7 年後に WPW 症候群を呈し、15 年後に発作性心房細動を発症した一例

徳島大学発生発達医学講座小児医学分野

阪田美穂, 早瀬康信, 井上美紀, 香美祥二

徳島大学病院循環器内科学

添木 武

川崎病発症 7 年後に WPW 症候群を呈し、15 年後に発作性心房細動を発症した一例を経験した。16 歳女性。1 歳で 80 日間発熱が持続する川崎病に罹患した。冠動脈瘤を認めたが、経過中に消退した。8 歳でデルタ波が出現した。16 歳で運動中に動悸を認めた。発作性心房細動と診断し、シベンゾリンの投与で洞調律となった。後日、左室後側壁の副伝導路をカテーテルアブレーションした。

本症例は、炎症反応が長期に持続した川崎病であった点、川崎病罹患後に副伝導路が顕在化し、16 歳という若年で発作性心房細動を合併した点など、稀な経過を辿った症例であった。近年、川崎病、WPW 症候群について ITPKC や eNOS, PRKAG2 などの遺伝子多型の関与が報告されている。本症例では、これら遺伝子多型の関与も考慮すべきと思われる。さらに、川崎病に伴う長期間の心筋炎による心房筋のリモデリング、洞結節および房室結節機能異常の関与も考えられた。

35. 非ホジキンリンパ腫治療中に認めたベラパミル感受性心室頻拍の一例

国成育医療センター 循環器科

金子正英, 安藤和秀, 朝海廣子, 林 泰佑, 三崎泰志, 賀藤 均

同 血液腫瘍科

塩田曜子, 森 鉄也

今回我々は、化学療法中にベラパミル感受性心室頻拍を発症する一例を経験したため報告する。症例は、3 歳男児。2 歳時に皮膚腫瘍を主訴に入院、生検により非ホジキンリンパ腫と診断、抗がん剤治療が開始された。治療開始一ヶ月後、キロサイド投与後の夜に心拍数 200 を超える頻拍が出現し、心室頻拍と診断。アデホス、キシロカイン投与も無効、ワソランを投与にて速やかに洞調律化した。その直後からワソランの内服を 2mg/kg で発作予防投与開始するも再発を繰り返すため、3mg/kg に増量し心室頻拍は消失した。ワソラン開始後 4 ヶ月後に 2:1 房室ブロック出現したため、ワソラン減量したところ心室頻拍再発。再度増量にて頻拍は消失し、房室ブロックも認めず。ワソラン開始 6 ヶ月後に、抗がん剤治療は内服薬による外来治療に移行した。退院後半年経過しているが、再発は認めていない。