

ご 案 内

日 時: 2010年11月27日(土) 10:00~18:30

場 所: 九州大学西新プラザ 2F「大会議室」

〒814-0002 福岡市早良区西新 2-16-23 TEL 092-831-8104/FAX 092-831-8105

会 費: 3,000 円

総合受付は9:30より、西新プラザ2Fロビーにて行います。

※ 本研究会は日本小児科学会専門医制度の研究集会5単位、日本小児循環器学会分科会として小児循環器専門医制度の研修基本単位8単位(演者または座長は3単位加算)が認定されます。



◎福岡空港から地下鉄「姪浜」行き乗車、「西新」駅下車・番出口より徒歩約10分

◎博多駅から地下鉄「姪浜」行き乗車、「西新」駅下車・番出口より徒歩約10分

プログラム

幹事会 09:00～

開会の辞 牛ノ濱 大也(福岡市立こども病院・感染症センター循環器科) 09:55～10:00

一般演題 I (上室頻拍) 10:00～11:00

座長 高橋 一浩(沖縄県立こども医療センター小児循環器科)

01 小児異所性心房頻拍の検討 14

豊原啓子(東京女子医科大学循環器小児科) 他

02 拘束型心筋症との鑑別を要した partial atrial standstill の小児例 16

梶村いちげ(東京女子医科大学病院循環器小児科) 他

03 2010年に当科でカテーテルアブレーションを行った Permanent form of Junctional Reciprocating Tachycardia(PJRT)の2小児例 18

岸本慎太郎(大阪市立総合医療センター小児不整脈科) 他

04 根治に右心耳切除を要した右心耳尖部起源心房頻拍症例 20

石川友一(福岡市立こども病院・感染症センター循環器科) 他

05 下心臓型総肺静脈還流異常術後遠隔期に発症した哺乳誘発心房頻拍の乳児例 22

有馬慶太郎(日本赤十字社医療センター小児科) 他

教育講演 (後援:エーザイ株式会社) 11:00～11:50

座長 牛ノ濱 大也(福岡市立こども病院・感染症センター循環器科)

臨床医が知っておくべき抗不整脈薬の作用機序 11

大分大学医学部臨床検査・診断学講座 高橋尚彦 先生

休憩(昼食) 11:50～12:20

ポスターセッション I

12:20~13:20

座長 鈴木 嗣敏(大阪市立総合医療センター小児不整脈科)

- P01 NavXを使用した右脚ブロック右軸偏位型ベラパミル感受性心室頻拍(VT)の検討62
大橋直樹(社会保険中京病院小児循環器科) 他
- P02 右室心尖部前壁起源心室頻拍の1小児例64
根岸 潤(国立循環器病研究センター小児循環器科) 他
- P03 心臓腫瘍に合併した心室頻拍の治療66
福見大地(あいち小児保健医療総合センター循環器科) 他
- P04 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68
倉岡彩子(九州厚生年金病院小児科) 他
- P05 水痘感染後、心筋炎は呈さず高度房室ブロックをきたした1歳男児70
濱 猛浩(国立成育医療研究センター循環器科) 他
- P06 遠隔モニタリングシステムにより早期発見されたペースメーカーリード断線の2例72
濱本奈央(静岡県立こども病院循環器集中治療科) 他
- P07 ペースメーカー植込み後遠隔期に自己房室伝導が回復した3例74
山本哲也(国立循環器病研究センター小児科) 他

ポスターセッション II

13:20~14:20

座長 渡辺 まみ江(九州厚生年金病院小児科)

- P08 拡張期のP波に続き僧房弁逆流を認めた房室解離の1例76
堀口泰典(KKR立川病院小児科)
- P09 運動習慣は思春期小児の不整脈・心電図異常を増加させるか?78
近藤知子(愛知医科大学小児科) 他
- P10 Amplatzer Septal Occluder(ASO)施行15例の学校心臓検診二次検診対象者抽出のガイドラインからの検討80
尾崎智康(大阪市立総合医療センター小児不整脈科) 他

P11	当院での乳児周術期における心房性不整脈.....	82
	玉城 渉(国立循環器病研究センター小児循環器部) 他	
P12	交通事故で胸腹部に強い外力を受けた際に示した二次性 QT 延長症候群の 1 例	84
	佐藤誠一(新潟市民病院小児科・総合周産期母子医療センター) 他	
P13	Mexiletine にて薬剤性過敏症症候群(Drug-Induced Hypersensitivity Syndrome)を来した LQTS の一症例.....	86
	大塚珠美(宮崎大学医学部生殖発達医学講座小児科学分野) 他	
P14	空手の試合中に心肺停止を来し AED を用いた心肺蘇生により後遺症なく救命された心臓震盪の14歳男児例	88
	本間 仁(三重大学大学院医学系研究科小児科学) 他	

一般演題Ⅱ(心室頻拍)

14:20~15:20

座長 豊原 啓子(東京女子医科大学循環器小児科)

06	拡張型心筋症に合併した左脚後枝 Purkinje 線維起源の心室頻拍に対しカテーテルアブレーションを施行した一例.....	24
	林 美雪(日本医科大学附属病院小児科) 他	
07	心室頻拍・細動による失神を繰り返し、遺伝性不整脈が疑われた母娘例	26
	林 立申(筑波大学大学院人間総合科学研究科小児内科) 他	
08	頻回に失神を繰り返す心室頻拍に対しカテーテルアブレーションが奏功した1例	28
	芳本 潤(静岡県立こども病院循環器科) 他	
09	Eisenmenger syndrome に伴う心室性不整脈の検討.....	30
	三宅 啓(国立循環器病研究センター小児循環器部) 他	
10	左室単心室 Fontan 術後の心室細動蘇生例に対する ICD 植え込み.....	32
	池原 聡(東京女子医科大学循環器小児科) 他	

一般演題Ⅲ(アブレーション)

15:20~16:10

座長 宮崎 文(国立循環器病センター小児循環器診療部)

11	発熱によって誘発される心室頻拍に対しアブレーション治療を施行した女児例	34
	藤田修平(富山県立中央病院小児科) 他	

- 12 RFCA が困難であった Ebstein 奇形症例の検討36
吉田修一郎(社会保険中京病院小児循環器科) 他
- 13 Extracardiac TCPC conversion 後の心房粗動に対し高周波カテーテルアブレーションを施行した PA/IVS の 1 例38
吉永大介(倉敷中央病院小児科) 他
- 14 心房期外収縮に対するカテーテルアブレーション40
青木寿明(大阪市立総合医療センター小児不整脈科) 他

休 憩

16:10~16:25

一般演題Ⅳ(遺伝性不整脈)

16:25~17:25

座長 堀米 仁志(筑波大学臨床医学系小児科)

- 15 Successful management of silent ventricular tachyarrhythmias detected by using device monitoring of pacemaker implanted in a children with Timothy syndrome.....42
高橋一浩(沖縄県立南部医療センター・こども医療センター小児循環器科)
- 16 LQT 2 と 3 を同時に持つ QT 延長症候群一家系44
吉兼由佳子(福岡大学小児科) 他
- 17 メキシレチンで心室細動のコントロールをしきれず、β ブロッカーを併用した ICD 植え込み後の LQT3 女児例46
市川泰広(横浜市立大学小児循環器科) 他
- 18 病因とは考えにくい遺伝子異常を認めるのみであったが 失神発作を起こした QT 延長症候群の 1 例 48
星野健司(埼玉県立小児医療センター循環器科) 他
- 19 学校心臓病検診を契機に SQT が疑われた 3 例50
鈴木 博(新潟大学医歯学総合病院小児科) 他

一般演題Ⅴ(救急・その他)

17:25~18:25

座長 高木 純一(宮崎大学小児科)

- 20 遠隔モニタリングシステムを用いた先天性心疾患に対するデバイス管理52
竹内大二(東京女子医科大学循環器小児科) 他

21	学校心臓検診で発見された原発性肺高血圧の心電図所見の特徴.....	54
	五十嵐岳宏(国立循環器病研究センター小児循環器部) 他	
22	急性心筋炎による持続性心室頻拍に静注アミオダロンを使用し有効であった1例.....	56
	名和智裕(北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科) 他	
23	2回のAEDによる蘇生後ICD植え込みを行った肥大型心筋症の1例.....	58
	池田健太郎(群馬県立小児医療センター循環器科) 他	
24	日本における最近5年間の小中学生における心臓性院外心停止例の検討:全国調査の進行状況.....	60
	三谷義英(三重大学小児科) 他	
閉会の辞	牛ノ濱 大也(福岡市立子ども病院・感染症センター循環器科)	18:25~18:30

発熱によって誘発される心室頻拍に対しアブレーション治療を施行した女児例

藤田 修平¹、中山 祐子¹、中村 太地¹、畑崎 喜芳¹、花岡 里衣²、黒川 佳祐²、臼田 和生²、山田 恵子³

1 富山県立中央病院小児科 2 同 内科（循環器） 3 市立砺波総合病院小児科

【はじめに】心室頻拍は器質的心疾患を認めない小児においては稀である。小児における特発性心室頻拍は流出路起源のものが多く、比較的予後も良好と報告されている。今回、発熱に伴い心室頻拍発作を起こした稀な症例を経験し、アブレーション治療で根治したので報告する。【症例】6歳時、インフルエンザ罹患時に頻拍発作あり紹介医受診。心電図上、左脚ブロック＋下方軸のWide QRS tachycardia を認めた。ATP 急速静注は無効であり、verapamil 静注で頻拍は停止した。頻拍の精査のため、当院循環器内科紹介。電気生理学検査では頻拍を誘発できなかった。7歳時、発熱を伴う上気道炎に伴い頻拍発作を再び認めた。前回同様、Wide QRS tachycardia であり、心室頻拍と判断し、lidocaine 投与し頻拍は停止した。入院経過観察上、体温上昇とともにPVCが増える傾向があり、また、熱い風呂に入った後や運動後に動悸症状があることも判明し、発熱誘発性の心室頻拍が考えられた。再度全身麻酔下に電気生理学検査施行。体温が平熱では頻拍は誘発できなかったが、患児の体温が38℃を超えるように加温すると頻拍は容易に誘発され、持続するようになった。臨床上認められるものと同様のWide QRS tachycardia であった。頻拍発作は心拍数260bpmであり、血圧は30mmHg程度低下した。右室流出路、大動脈右冠尖側両方からmappingを施行し、右室流出路起源心室頻拍と診断。activation mappingでV1 QRS波より29msec早期に棘波を認めた肺動脈弁直下心室中隔前方で通電し頻拍は停止。以後、頻拍は誘発不能となった。以後、現在まで再発を認めていない。【結語】発熱により再現性を持って誘発される心室頻拍に対してアブレーション治療は根治可能な有効な治療法と思われる。

小児異所性心房頻拍の検討

豊原啓子¹、梶村いちげ¹、竹内大二¹、中西敏雄¹、芳本潤²、尾崎智康³、中村好秀³、福原仁雄⁴

1東京女子医科大学 循環器小児科 2静岡こども病院循環器科

3大阪市立総合医療センター小児科 4日赤和歌山医療センター小児科

【対象】10年間で36例の異所性心房頻拍を経験した。女17、男19で、検査時年齢は5か月～14歳、発症年齢は胎児期～13歳であった。動悸など自覚症状を認めたのは2例のみで、残りの34例は検診や感冒受診時に頻拍を指摘された。36例中10例（27%）に頻拍誘発型心筋症（TIC）を認めた。

【結果】全例に電気生理検査（EPS）を行った。起源は右房側19例、左房側17例であった。右房側は右心耳9例（25%）、三尖弁輪7例（19%）、分界稜3例、左房側は左心耳6例（17%）、肺静脈5例（14%）、僧帽弁輪3例、左房後壁2例、左房中隔1例であった。また、3歳未満で発症した12例中右心耳起源が6例（50%）であった。プログラム刺激で誘発されたのは左房中隔1例で、メカニズムはリエントリーと考えられた。35例はプログラム刺激で誘発されず、自動能またはtriggered activityが示唆された。全例に延べ40回の高周波カテーテルアブレーション（RFCA）を行った。1例を除いて頻拍中に3-D マッピング（CARTO）を使用し、最早期興奮部位に通電を行った。左房側17例全例に経中隔穿刺を行った。全例で頻拍の除去に成功した。1か月～8年のフォローで全例に再発を認めていない。またTIC10例はRFCA後心機能が改善した。【考察】小児で発症した異所性心房頻拍の好発部位は成人領域と異なり心耳や房室弁輪に多かった。またTICを発症する率も高かった。RFCAは安全に行い得るため、自然消失しない心房頻拍には積極的に考慮すべき治療と考えられた。

Successful management of silent ventricular tachyarrhythmias detected by using device monitoring of pacemaker implanted in a children with Timothy syndrome

高橋一浩¹

1 沖縄県南部地域医療センター・小児医療センター 小児循環器科

【症例】 両側指趾の syndactyly、生後からの著明な QT 延長、2:1 房室ブロックを認め Timothy 症候群 (TS) と診断されている 4 歳の男児。髪の毛が薄く、自閉症傾向、精神発達の軽度低下、齲歯など TS の特徴を認めている。遺伝子検査は検索中である。β 遮断薬 (BB) とメキシチール内服、心外膜リードによる DDD ペースメーカー植込みがされている。失神は認めていない。ペースメーカーの monitoring 機能を使用して心室性不整脈をモニターしている。2010 年 6 月に QT 延長と T 波の交互性変化 (TWA) が著明となり非持続性の心室性頻脈を認めたため、緊急で来院してもらった。12 誘導心電図では QT 時間が 610ms 以上と著明に延長し TWA を確認した。普段かかりつけでない近医耳鼻科で中耳炎に対してクラリスロマイシンが処方されていた。クラリスロマイシンの中止後も心室再分極過程の不安定性を認めたためワソランを開始した。その後、頻度は減少したが、V ペーシング後に必ず torsade de pointes が生じていた。Lower rate を低くし、AV delay を延長することでこの心室性頻脈は誘発されなくなった。【結語】 TS は世界で 20-30 症例の報告があるが、本邦では本症例が 2 例目である。予後不良との報告が多く、厳重な管理が必要である。

根治に右心耳切除を要した右心耳尖部起源心房頻拍症例

石川友一¹、牛ノ濱大也¹、佐川浩一¹、中村真¹、石川司朗¹、小田晋一郎²、中野俊秀²、角秀秋²、住友直方³

1 福岡市立こども病院・感染症センター 循環器科、2 同 心臓外科

3 日本大学小児科

高周波カテテルアブレーションCAができず、外科的右心耳切除を行った1例を経験したので報告する。【症例】9歳時感冒で近医を受信した際、頻脈を指摘された。経過中EF低下、左室拡大が進行し加療目的に紹介となった。II、III、aVF誘導で波高が高く、V₁₋₂誘導で陰性P波を呈し、右心耳起源心房頻拍AT、頻脈誘発性心筋症と診断した。βブロッカー無効、アミダロンで正常洞調律に服し、ベプリジル、βブロッカーで経過観察となった。心機能も改善していたが、1年後再度頻脈が出現したため、CAの適応と判断した。1回目CA、13歳(CARTO)；無効、起源が経時的に変化し多源性と判断した。2回目CA、14歳(Ensite)；有効(右心耳基部、右心房側壁、下大静脈近傍にCA)であった。その後右心耳起源ATが再発し3回目CA、16歳(Ensite)を行ったが、焼灼できず右心耳尖部が原因と判断し外科治療を選択した。術中マッピングを行い右心耳尖部が最早期興奮部位であり、右心耳を把持した際、右心耳尖部と右房側壁の電位は解離し右心耳尖部に自動能が存在することを確認し右心耳切除を行った。その後洞調律に復し心機能も回復している。【考察】切除した右心耳の内腔は円筒状で狭くCA時にクレンジング効果が少なく十分な出力が出ない理由と考えられた。右心耳尖部に起源を有する場合には外科的切除も考慮すべき治療方法と考えられた。

LQT 2 と 3 を同時に持つ QT 延長症候群一家系

吉兼由佳子¹、吉永正夫²、橋本淳一¹、上田誠¹、濱本邦洋³、廣瀬伸一¹

1 福岡大学小児科、2 鹿児島医療センター小児科、3 国際医療福祉大学

【背景】QT 延長症候群 (LQT) の病因は心筋イオンチャネルに関連する蛋白の遺伝子変異で、多くは LQT1, 2, 3 のどれかであり、それぞれ臨床像や有効な治療法が異なることから、遺伝子異常を同定することは極めて意義がある。先天性 QT 延長症候群のうち 2 個以上の遺伝子変異を有する症例は数%いると言われ、今回我々は LQT 2 と 3 を同時に持つ QT 延長症候群一家系を経験したので報告する。【症例】13 歳男性。7 歳のとき睡眠中の強直性痙攣で発症した。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。遺伝子検査にて LQT3 と診断。メキシレチン内服を開始するも、その後も発作は繰り返し、投与量を増量した。それぞれ誘因は早朝起床時に口論中、目覚まし時計が鳴った後など急な音刺激で誘引されていることが多かった。安静時 12 誘導心電図と torsade de pointes (TdP) 出現時の心電図を図 1 に示す。再度家族と母方叔母の遺伝子検査を行ったところ図 2 の家系図上に示す遺伝子変異を認め、本患者は SCN5 (A1428S, 4582g>t) と KCNH2 (N45D, 133g>a) に同時に変異を有する digenic mutation 症例であることがわかった。現在はメキシレチン 350mg/日 (8.3mg/kg) でコントロール良好である。KCNH2 のみに変異を有する父と弟、SCN5A のみに変異を有する母と母方叔母においては、弟のみに QT 延長が見られるが無症状である。突然死の家族歴はない。【結論】本家系において LQT 2 と 3 の digenic mutation 症例である本患者のみで TdP を繰り返した。このような症例は single mutation 症例に比し臨床的に重症例になると思われた。異なる誘因で症状を繰り返す重症例では digenic mutation を考慮すべきである。

拡張期の P 波に続き僧房弁逆流を認めた房室解離の 1 例

堀口泰典 1

1KKR 立川病院 小児科

【背景】房室解離・完全房室ブロックでは拡張早期～中期に P 波が出現することはよく見られるが、それに伴い僧房弁逆流が生じることは稀である。【目的】Fallot 四徴術後房室解離となった 1 例で拡張早期の P 波に続き僧房弁逆流が生じる現象を認めたので報告する。【症例】症例は Fallot 四徴心内修復術後の 17 歳女性。安静時心電図は QRS 軸不定、完全右脚ブロックで P 波と QRS はつながらず房室解離の状態であった (図 1)。心エコー図上拡張早期に P 波が生じた後僧房弁逆流が生じるのが観察された (図 2)。一方、同時記録した三尖弁にはこの現象はみられなかった。【考案】本来の時相ではない拡張期に P 波が入ると心房収縮が生じ僧房弁では左房から左室への血流が生じることが期待されるが、本例では逆流が生じている。パルスドプラ法では左室拡張による左房→左室の流入血流 (僧房弁血流の E 波) が流れている時相に P 波が入りそれによる左房収縮が期待される時相で左室→左房への逆流が認められた。僧房弁開放に伴い逆流が生じるには左室圧が左房圧より高いことが必要で拡張末期の前に左室圧が上昇し左房圧を凌駕していると考えられる。三尖弁では完全右脚ブロックのため左室よりも拡張の遅れが生じると思われるが逆流が無かったことから右室圧はこの時点で右房圧より低いと考えられた。【結論】1) 拡張期の P 波に続き僧房弁逆流が生じた 1 例を報告した。2) 左室の拡張期圧の上昇等房室間の圧差の微妙な推移がこの現象の原因と思われた。

運動習慣は思春期小児の不整脈・心電図異常を増加させるか？

近藤知子¹、馬場礼三^{1,2}、稲坂 博²、長嶋 正實²

1 愛知医科大学 小児科、2 名古屋市医師会健診センター

【目的】運動部活動が不整脈と心電図異常のリスクを増加させるか？【方法】2,004年度から2,006年度にA県立高校に入学したすべての生徒のうち、問診表の質問事項の解答、身体測定および心電図記録が得られ、心疾患を有するものを除外した男子54,021人、女子51,880人を対象とした。不整脈は1)洞結節異常(洞徐脈、冠静脈洞調律、左房調律、ペースメーカー移動、洞房ブロック)、2)房室ブロック(1度、2度)、3)上室性不整脈(上室期外収縮、上室補充収縮、上室頻拍、心房粗細動)、4)心室性不整脈(心室期外収縮、心室補充収縮、心室副調律、心室固有調律、心室頻拍)に分類した。心電図異常は1)心肥大(左室肥大、右室肥大)、2)QRS軸偏位(-30° から $+120^{\circ}$ を正常範囲)、3)異常Q波、4)T波異常、5)ST異常、6)T波異常に分類した。診断は日本小児循環器学会のガイドラインに基づいてなされた。対照群は「中学・高校ともに運動部に所属していなかった者とし、「中学・高校ともに運動部に所属していた者」、「中学時代のみ運動部に所属していた者」、「高校においてのみ運動部に所属していた者」との間で比較した。【結果】各群間のBMI、収縮期血圧、拡張期血圧、安静時心拍数にはいずれも有意な差を認めなかった。「中学・高校ともに運動部に所属していなかった者」を対照群としたとき、「中学・高校ともに運動部に所属していた者」において、男子では、洞結節異常、房室ブロック、心肥大、脚ブロックおよびQT延長の、女子では脚ブロックの発症リスクが有意に高かった。「中学時代のみ運動部に所属していた者」においては男子においてのみ房室ブロックと脚ブロックの発症リスクが有意に高かった。「高校においてのみ運動部に所属していた者」においては女子においてのみQT延長の発症リスクが高かった。【考察】現在および近い過去の運動部活動は、高校1年生の不整脈および心電図異常の発症リスクをわずかに上昇させた。

NavX を使用した右脚ブロック右軸偏位型ベラパミル感受性心室頻拍 (VT) の検討

大橋直樹¹、西川浩¹、久保田勤也¹、吉田修一朗¹、今井祐喜¹、松島正氣¹、坪井直哉²

1 社会保険中京病院小児循環器科、 2 同 循環器科

【目的】ベラパミル感受性 VT の右脚ブロック (RBBB) 左軸偏位型は一般的で、左脚後枝起源である。そして、その頻拍回路のメカニズムはすでに報告されている。一方、RBBB+右軸偏位型は稀で、左脚前枝が起源であり、その頻拍回路はまだ解明されていない。そこで、今回我々は、左脚前枝起源 VT のメカニズムを検討した。【方法】エンサイトシステムの NavX モードを使用して左脚前枝起源 VT を解析した。多極電極カテーテルを用いて頻拍中の心室電位、プルキンエ (P) 電位、拡張期 (MD) 電位を記録した。そして、NavX によりそれぞれの興奮伝播を 3 次元表示した。【症例】14 歳男性。検診で HR143bpm の頻拍を指摘された。頻拍は ATP 無効、ワソラン静注で徐々に徐拍化し停止。頻拍中の QRS 波形は RBBB+右軸偏位型で左脚前枝起源 VT と診断した。【結果】心室電位の最早期興奮部位は左室側壁、P 電位の最早期興奮部位は左室中隔心基部の前壁寄りであった。P 電位と MD 電位の興奮伝播より、頻拍回路は左室前壁を上行し、左脚前枝と後枝を下行していた。そして、この回路は前中隔の上 1/3 で反転し、dual loop を形成していると考えられた。この際、頻拍回路から心室筋への興奮伝播の出口は左室側壁上方で、心尖部と中隔に向って興奮が伝播する結果、頻拍の QRS 波形は RBBB+右軸偏位型を呈した。【結語】左脚前枝起源 VT のメカニズムは左脚後枝起源 VT と異なる。左室前壁の伝導遅延部位を共有し、左脚前枝と後枝が dual loop を形成する可能性が考えられた。

右室心尖部前壁起源心室頻拍の1小児例

根岸 潤¹ 坂口平馬¹ 宮崎 文¹ 小野 晋¹ 豊田直樹¹ 大内秀雄¹ 黒寄健一¹ 山田修¹

¹ 国立循環器病研究センター 小児循環器科

【背景・目的】右室心尖部前壁起源心室期外収縮/心室頻拍 (PVCs/VT)の報告はまれである。右室心尖部前壁起源 PVCs/VT に対して心臓電気生理検査/カテーテルアブレーション (EPS/RFCA) を施行したので報告する。【症例】11歳男児。3歳時にPVC指摘され、8歳時に単形性非持続性心室頻拍 (NSVT)8連 (CL320msec)あり当科を紹介受診。β遮断薬が開始されたが、その後もNSVTが散発したためEPS/RFCAを施行した。入室時PVC1, 2 (図1)が認められた。En Site NavX systemを用いclinical PVCをmapping。右室心尖部前壁に最早期 (earliest V-体表面V=25ms)を認め、pace mapが一致した (図2)。同部位で通電を施行後PVCの波形は変化した、PVC3, 4が出現。再度mappingを行い、最早期は初回通電部位およびその心尖部よりに見られた。Pace mapは初回通電部位近傍でPVC3と一致した。周囲を追加通電したが、PVC5, 6と波形がさらに変化した。計28回の通電を行いPVCは消失した。治療後5か月再発なく経過している。【考察】1. Ensite NavX systemは1心拍で多点の電位を同時に記録することが可能であり、本症例のようなfocal PVCs/VTのEPS/RFCAに非常に有用であった。2. 複数のPVC波形が認められたこと、PVCs波形 (左軸, V1でrS pattern, 移行帯V4-5, 胸部誘導でのnotch) から本症例のPVCs/VT起源は右室前乳頭筋であった可能性がある1) 2)。3. 通電によりPVC波形が変化した原因として入りくんだ肉柱部に起源があったため通電によってexitが変化したQRS波形が変化した可能性が考えられた。

病因とは考えにくい遺伝子異常を認めるのみであったが 失神発作を起こした QT 延長症候群の 1 例

星野健司¹、小川潔¹、菱谷隆¹、菅本健司¹、伊藤怜司¹、森琢磨¹、堀江稔²、牧山武³、井田博幸⁴

1 埼玉県立小児医療センター循環器科、2 滋賀医科大学呼吸器循環器内科、
3 京都大学循環器内科、4 東京慈恵会医科大学小児科

【はじめに】QT延長症候群の遺伝子診断は急速に進歩している。しかし、機能異常を伴わない遺伝子異常・病因とは考えにくい部位の異常、などがありその解釈は慎重に行う必要がある。今回我々は学校心臓検診で発見され、遺伝子解析では病因とは考えにくい異常のみであったが、経過観察中に失神発作を起こしたQT延長症候群の1例を経験した。遺伝子診断・臨床経過について報告する。【症例】症例は20歳の女性。高校1年生の学校心臓検診でQT延長を指摘され当センターを受診。初診時の心電図で、QT=0.521/QTc=0.502（図1）とQT延長は明らかで、家族歴（父親が突然死）も認められた。内服を考えて経過観察中、『起床後水を飲む時に失神・テレビを見ている時に失神』というエピソードが2回あり（QT延長との因果関係は不明）、β遮断薬（Nadolol 45mg）を開始した。その後の遺伝子診断（滋賀医科大学・京都大学へ依頼）では、病因とは考えにくい高頻度のSNPとイントロンの異常（KCNQ1；S546S，IVS13+23 G>A，HERG；L564L，I489I，F513F）が認められるのみであった。QT延長は明らかだが、失神との因果関係は不明で、遺伝子異常は病因とは考えにくいため、御家族の希望もあり一時β遮断薬を休薬とした。休薬2週間後の夕方、誘因無く失神発作を起こし救急車で来院した。来院時、著明なQT延長とtorsade de pointes（TdP）を認めたため（図2）、硫酸Mgを静注し、TdPと著明なQT延長は改善した。その後β遮断薬を再開し、経過観察中である。【まとめ】遺伝子診断は、subtypeの診断による治療方針の決定・異常部位による重症度の判定、などが可能で有用な場合が多い。しかし、未診断の遺伝子異常が存在する可能性がある一方、遺伝子異常があっても機能発現は不明な場合があるなど、その解釈には十分な注意が必要である。

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

倉岡彩子¹、宗内 淳¹、弓削哲二¹、渡辺まみ江¹、城尾邦隆¹、落合由恵²、瀬瀬 顕²

1 九州厚生年金病院 小児科、2 同 心臓血管外科

【背景】先天性完全房室ブロック (CCAVB) に対するペースメーカー (PM) 治療は確立された治療法であるが、30~40%の症例でその遠隔期続発症として拡張型心筋症 (DCM) を認める。PM 誘発性 DCM の原因は不明であるが、移行抗体による慢性心筋炎の存在や、心室ペーシングによる adverse remodeling などが挙げられている。

【症例】妊娠 20 週に CCAVB と診断され、母体抗 SS-A・SS-B 抗体は陰性であった。妊娠 30 週 4 日に胎児水腫の進行のため緊急帝王切開となり、体重 2054g で出生した。出生時の心拍数 60bpm、胸部 X 線 CTR=50%、心エコー EF=61% で、心電図での QRS 幅 0.06msec, QTc 0.52 であった。イソプロテレノール (0.025 γ) 投与により HR70bpm を維持した状態で体重増加を待ち、日齢 94 に PM 埋め込み術 (DDD) をおこなった。心室リードは右室流出路側に位置した。術後経過は良好で術後 8 日で退院となった。退院時、CTR=54%、EF=61% であった。外来経過は順調であったが、月齢 7 に顔色不良、伸吟を伴う呼吸障害、意識障害で緊急入院となった。心拡大 (CTR=60%) と肺うっ血、心収縮能低下 (EF=10%) を認め、集学的呼吸管理・循環管理を要した。入院 15 日目の心エコーでは EF=30% であり、心筋シンチグラフィ (Tc203) で中隔血流欠損像を認めた。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への冠血流低下が心機能悪化に関与していると考え、LV ペーシングへの変更をおこなった。心室ペーシング部位の変更後は心エコーでも dyssynchrony は消失し、心筋シンチでの心室中隔血流も改善した。

【考察】近年、RV ペーシングの左心機能低下との関連が明らかになっており、成人領域ではペーシング部位の再考がなされている。また早期発症の PM 誘発性 DCM の報告が散見され、CCAVB を生ずる心筋細胞自体の潜在的異常が示唆される。CCAVB に対する PM 植え込み術は新生児早期になされることも多く、至適ペーシング部位選択は必ずしも容易ではない。しかしペーシング部位によっては早期に DCM を発症する症例もあり注意が必要である。

急性心筋炎による持続性心室頻拍に静注アミオダロンを使用し有効であった1例

名和 智裕¹、春日 亜衣¹、高室 基樹¹、横澤 正人¹

¹ 北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科

【背景】本邦では静注アミオダロン(AMD)の使用経験に乏しく、特に乳幼児では少ない。【症例】1歳1ヶ月、女児、7.8kg。出生時より muscular VSD、PFO と診断され前医外来フォロー中で閉鎖傾向であった。嘔吐翌日に何となく元気がないため前医受診。心拡大、CK-MB 103.5ng/ml、TnT 定性陽性、BNP \geq 2000pg/ml であり急性心筋炎の診断で入院。同日、心室頻拍(VT)が頻発し、リドカイン 1.25mg/kg/hr 持続投与され当院救急搬送。搬入時、持続性VTを反復しており、洞調律時のEFは46%と低下。ATP 静注でP rate 減少もQRS rate 及び波形変わらず頻拍持続と房室解離によりVTを確認。その後、VTが遷延するため電氣的除細動、硫酸マグネシウム静注施行。洞調律に戻りかけたがVT持続したため、AMD 5mg/kg/hr で持続静注開始。約3mg/kg 投与した時点でVT停止。その後は再発なく、血行動態も安定し1病日よりAMD 30mg 分2の内服を開始。3病日に房室解離を認め一度休薬するも、5病日より半量で再開、20病日より減量しプロプラノロール 4mg 分3内服開始後、27病日にAMDを中止した。4病日のAMD血中濃度は50ng/ml未満であった。また、同日の心エコーはIVSTd 6.4mm, LVPWTd 6.0mm, LVDd 22.9mm, FS 43%, EF 77%であり、VTの基礎疾患として心筋症も否定できず、85病日に心臓カテーテル検査、心筋生検施行。心筋症の所見なく急性心筋炎回復期に矛盾しない所見であった。現在、VTなく経過している。【結語】急性心筋炎による持続性心室頻拍に静注アミオダロンを使用し有効であった1例を経験した。乳幼児の静注AMD使用例は少なく、その投与法や経口への移行方法などに関しては症例の蓄積が待たれる。

水痘感染後、心筋炎は呈さず高度房室ブロックをきたした1歳男児

濱猛浩¹、安藤和秀¹、朝海廣子¹、金子正秀¹、三崎泰志¹、賀藤均¹、木村光利²、阿知和郁也²、平田康隆²、金子幸裕²、庄司健介³、勝田友博³、齋藤昭彦³

1 国立成育医療研究センター循環器科、2 心臓血管外科、3 感染症内科

【症例】 生来健康な1歳5ヵ月男児。【現病歴】 水痘発症当日に近医受診時、HR 50bpmの除脈に気がつかれ当院救急外来へ紹介された。来院時もHR 45bpmの除脈あり、3:1伝導の房室ブロック、完全房室ブロックを認め、水痘に伴う心筋炎の可能性も考慮し、緊急入院とした。【既往歴】 1ヶ月前に熱性けいれんで受診した際にはHR 126bpm。【入院時所見】 HR 54bpm、BP 168/55mmHg。心エコー上、心機能は良好で、逸脱酵素の上昇なく、心筋炎は否定的であった。VZVがPCRで陽性となった。【入院後経過】 挿管・人工呼吸器管理を開始した。イソプロテレノール0.01 γ より開始し漸増するも反応はなかった。また、アシクロビルを10日間静注した。第2病日に経静脈一時ペーシングを開始した(VVI rate 110)が、以降も自脈は50bpmの状態が続いた。第11病日に房室伝導が回復し、心拍数80-100bpm、I度房室ブロックと完全左脚ブロックとなったため、第13病日に抜管し、ペーシングリードを抜去したが、その後3:2のブロックが出現した。第14病日には2:1のブロックと完全房室ブロックを繰り返し、房室伝導障害の悪化を認めたため、第15病日に恒久的ペースメーカーを植え込んだ(DDD rate 80-170bpm)。発症から2ヶ月後の時点でも房室伝導は回復していなかった。【考察】 水痘に伴う心筋炎に高度房室ブロックを合併した症例の報告は散見されるが、心筋炎を欠き高度房室ブロックのみを認める症例の報告は少ない。本症例では経過を通じて心筋炎は否定的であったが、水痘ウイルスによる選択的な房室伝導の炎症と考えた。

拡張型心筋症に合併した左脚後枝 Purkinje 線維起源の心室頻拍に対しカテーテルアブレーションを施行した一例

林 美雪¹, 阿部 正徳¹, 松川 昇平¹, 林 明聡², 堀江 格², 宮内靖史², 深澤 隆治¹, 小川 俊一¹

1 日本医科大学附属病院 小児科、2 同 内科学講座 循環器部門

特発性拡張型心筋症 (DCM) は心室頻拍 (VT) を合併するが^(1;2)、刺激伝導系に起源を持つ VT の報告は小児では見あたらず、成人で脚間、脚枝間リエントリーが知られているのみである^(3;4)。今回我々は小児 DCM 患者に合併した左脚後枝 Purkinje 線維起源の VT を経験し、アブレーションに成功した。症例は 10 歳女性。生後 1 ヶ月半で嘔吐と哺乳力低下を契機に DCM と診断され、以後外来通院し左室駆出率 (LVEF) 40% 台で推移していた。昨年 11 月より心拍数 138/分の右脚ブロック左軸偏位型 VT が出現し (図 1)、停止にベラパミル静注を要した。経口ベラパミルでは VT 発作を完全には抑制出来ず、動悸はないが労作時呼吸困難の悪化と LVEF 20% 台への左室機能低下を来したため本年 7 月アブレーションを施行した。入院中のモニター心電図上、一日数時間持続する VT が連日記録された。電気生理学的検査では洞調律中 HV 間隔 62 ms と延長しており、また心房および心室プログラム刺激で頻拍周期 480 ms の Clinical VT が容易に誘発された。VT 中に左室後中隔壁で左室を遠位から近位 (心基部側) へと伝導する Purkinje 電位 (P) が記録され、これは局所の心室波、逆行性 His 束波、および QRS 波に先行していた (図 2)。VT 中 P-QRS 間隔 45 ms となる部位での post pacing interval は VT の頻拍周期+15 ms であった。ここより数mm近位にカテーテルを移動させ高周波通電を行ったところ VT は停止し、以後誘発不能となった。しかし、三日後に VT が再発し連日出現したため直ちに再セッションを施行。二度目はプログラム刺激で VT が誘発されないため、洞調律中に P が記録される部位でペースマップを行い、P を選択的に捕捉可能かつ刺激-QRS 間隔 138 ms と遅延を伴う部位で VT と同一のペーシング波形が得られた。同部位でのアブレーション後、臨床的に VT は全く出現せず、三週間後には LVEF 35% と上昇し運動耐容能も改善した。

遠隔モニタリングシステムを用いた先天性心疾患に対するデバイス管理

竹内 大二¹、梶村 いちげ、豊原 啓子、篠原 徳子、中西 敏雄、真中 哲之²、柳下 大悟、八代 文、江島 浩一郎、庄田 守男

¹ 東京女子医科大学循環器小児科、² 同大学 循環器内科

【背景】最近、日本でも ICD などのデバイス植え込み例に対する遠隔モニタリングシステムが導入された。【目的】当科でフォローしている遠隔モニタリング導入症例の経過と対処を検討する。

【対象と方法】対象は 11 名の ICD または CRT-D 植え込み後の遠隔モニタリング導入例。平均年齢 35±14 歳。NYHA クラスは I 度 9 名、II 度 2 名。心疾患は TOF 術後など先天性心疾患 9 名、その他 LQTS1 名、DCM1 名を含む。デバイスは ICD8 名と CRT-D3 名。遠隔モニタリングは、マーリンドットネット (SJM 社) 7 名、ホームモニタリング (Biotroniks 社) 3 名、ケアリンク (メドトロニクス社) 1 名。上記対象の遠隔モニタリング導入後のアラート発生とその対処について検討した。【結果】平均フォローアップ期間 111±66 日中に計 15 アラートが 3 名より送信された。1 名は VT に対する ATP の適切作動であり治療は成功していたので経過観察中。1 名は、心房細動 (AF) による頻拍に対して抗頻拍ペーシングが誤作動していたため、早急に ICD 設定変更を施行し対処した。1 名で AF 頻回によるアラートが送信されている。【結語】遠隔モニタリングを用いたデバイス症例の管理は、患者の安心感改善のみならず不適切作動時やデバイスの不具合の早期の発見と対処に有用と思われる。一方で、外来受診に代わるコスト請求が出来ないなどの問題も抱えており今後も改善の余地がある。

交通事故で胸腹部に強い外力を受けた際に示した二次性 QT 延長症候群の 1 例

佐藤誠一¹、星名哲¹

1 新潟市民病院 小児科・総合周産期母子医療センター

【はじめに】二次性 QT 延長症候群を惹起する病因としては、抗不整脈薬や麻酔薬・抗生物質などの薬剤、低 K 血症や低 Ca 血症などの電解質異常、房室ブロックや洞機能不全などによる徐脈性不整脈、心筋炎や心筋梗塞などの心疾患、頭部外傷やくも膜下出血などの中枢神経疾患、その他に甲状腺機能低下症、低体温、有機リン中毒などが挙げられる。交通事故で胸腹部に強い外力を受け、肝損傷をきたした症例で二次性の QT 延長を呈した 1 例を経験した。【症例】10 歳、女児。母親の運転する軽自動車の助手席に乗っていて、対向車両と正面衝突の交通事故にあった。両車両とも前方が大きく損傷していた。救急隊到着時には自力で車外に出ていた。呼吸はやや促進で 40 回/分、血圧は 125/71mmHg、HR=79bpm、当院搬送中に 1 回嘔吐した。当院救急外来受診時には、明らかな神経学的所見は認めず、前胸部に擦過傷と皮下出血を認めた。腹部は平坦・やや硬であきらかな圧痛はなかった。両側骨盤腸骨稜に擦過傷を認めた。腹部 CT で、肝右葉の広範囲に low density area を認め、肝損傷と出血が疑われた。肝周囲と骨盤内に血腫を疑わせる液体貯留を認めた。緊急で右肝動脈の出血部位に塞栓術を施行し、経過観察した。【検査データと心電図変化】入院時の生化学的検査では、AST 511 IU/L、ALT 382 IU/L、LDH 1234 IU/L、CPK 312 IU/L、CPK-MB 378 IU/L で、入院時の標準 12 誘導心電図では QT は 490 前後に延長し、V2-3 では 2 峰性の T 波を認めた。入院中の心電図記録では、QT 波形は次第に正常化し短縮した。【考察】二次性 QT 延長症候群の原因として、胸部への著しい外力が関与している可能性が考えられた。心臓震盪との関係も示唆された。

拘束型心筋症との鑑別を要した partial atrial standstill の小児例

梶村いちげ¹、竹内大二¹、豊原啓子¹、清水美妃子¹、富松宏文¹、山村英司¹、中西敏雄¹

¹ 東京女子医科大学病院 循環器小児科

【症例】3歳女児。発熱を契機に、洞徐脈、接合部調律(JR)、心房粗動(AFL)を指摘された。【検査所見】心電図；洞調律(SR)、JR、年齢に比して心拍数(HR) 60回/分と徐脈傾向、全誘導でP波減高。ホルター心電図(β 遮断剤内服中)；SRとJRが混ざり、総心拍数 90100拍/日、mean HR 66回/分、max RR 2520ms。胸部Xp；CTR 63%。血清BNP；55.8pg/ml。心エコー；心房の拡大、LVEF 70%、LV inflow E/A 1.1/0.24 m/s= 4.6, E/e' 110/14= 7.9と心房波低値のためE/Aはrestrictive patternではあるが拡張障害は否定的であった。心房中隔欠損あり。心臓カテーテル；Qp/Qs 1.6、LVEDV 136%N、LVEF 63%、LVp 93/e8(dip and plateau(-))、PAw (9)。心筋生検；心筋の肥大、変性、線維化、心内膜の肥厚あり。遺伝子；検索中。【経過】NavXを用いた voltage mappingで、右房は右心耳にかろうじて電位を認めるも下壁、後壁、側壁は広範囲に低電位領域で、左房は房室弁付近を除き比較的電位を維持しており、partial atrial standstillを認めた。通常型AFLに対しては下大静脈—三尖弁間峡部の線状アブレーションを施行した。アブレーション後は、 β 遮断剤の内服なしでHR 70回/分前後でSRとJRが混在している。【まとめ】心房拡大、AFLよりRCMとの鑑別を要し、EPS、NavX voltage mappingでpartial atrial standstillが確認された小児例を経験した。現時点では原因不明であり、残存心房起源の新たな心房頻拍、房室伝導障害、心筋障害、徐脈の進行に注意し経過観察中である。

Eisenmenger syndrome に伴う心室性不整脈の検討

三宅 啓¹、 宮崎 文¹、 山田 修¹、 大内秀雄¹、 坂口平馬¹、 平田拓也¹、 松尾 倫¹、

¹ 国立循環器病研究センター 小児循環器部

【背景】 Eisenmenger syndrome (以下 ES) では、長期間にわたる右室圧負荷や低酸素血症による心筋障害から、遠隔期合併症として心室性不整脈 (以下 VA) が問題となることがある。ES に合併する VA の発症率および臨床像を検討した。【方法および対象】 ES 28 例を対象とし、診療録を用いて後方視的に検討した。観察期間は診断時から 2010 年 3 月までとし、観察期間中の VA 累積回避率を検討。また、VA あり (VA) 群 (非持続性心室性頻拍もしくは心室性期外収縮が Lown 分類 3 度以上) ・VA なし (NVA) 群 (上記条件を満たさないもの) の二群に分け、患者背景、診断時検査所見 (エコー、血液検査、心電図検査、カテーテル検査)、累積生存率を比較した。【結果】 VA 累積回避率は観察期間 20 年で 54%、30 年で 18%であった (図 1A)。VA 群は 28 例中 11 例 (39%) であった。患者背景、診断時検査所見では VA 群、NVA 群でいずれの項目も有意差を認めなかった (表) が、累積生存率では VA 群が NVA 群に比し高かった (図 1B)。突然死は VA 群では 1/1 例、NVA 群では 5/8 例であった。【考察】 患者背景、診断時検査所見で、VA 発症の予測因子となるものは今回の検討ではなかった。VA 累積回避率が 30 年で 18%と低いこと、VA 群が NVA 群に比し累積生存率が高いことから、ES の生存期間が長いほど VA が発症することが推測された。突然死例は PH crisis によるものか VA によるものかは不明であった。【結論】 ES の長期生存により VA 発症率が高くなることが示唆された。今後 ES 生存者の VA の経過を注意深く観察する必要がある。

RFA が困難であった Ebstein 奇形症例の検討

吉田修一朗¹、大橋直樹¹、久保田勤也¹、西川浩¹、今井祐喜¹、松島正氣¹、櫻井一²

1 社会保険中京病院小児循環器科、2 同心臓血管外科

【症例 1】9 歳女児。出生後 Ebstein 奇形 VSD PS と診断。心電図は B 型 WPW 症候群。新生児期に SVT を認めジソピラミド内服を開始するも自己中断。9 歳時に SVT 発作認め RFA 施行。EPS にて順行性最早期部位は三尖弁輪 posterolateral と診断。同部位の通電にて一過性に Kent 伝導はブロックされるが通電後まもなく伝導再開。繰り返し施行するもブロック、伝導再開を繰り返したため、心外膜側 Kent と判断し RFA を断念した。後日心内修復術時に、心外膜より cryo ablation を施行するも Kent 伝導は一時的にはブロックされるが伝導再開。心外膜からは断念し人工心肺下に心内膜側より cryoablation 施行。心拍再開後に Kent 伝導切断を確認。以降 SVT 発作を認めず。【症例 2】3 か月女児。出生後 Ebstein 奇形と診断。心電図は B 型 WPW 症候群。SVT を頻回に認め種々の抗不整脈薬を使用するも SVT はコントロール不良で RFA 施行。全身麻酔下、NavX ガイド下で V 波の順行性最早期部位をマッピングし、初めに三尖弁輪 posterolateral、次に posteroseptum を通電し、それぞれ QRS 波形は変化した。その後 SVT が誘発されたため RV pacing にて A 波の最早期部位をマッピングし、三尖弁輪 posterolateral を通電した。頻拍誘発を試みるも誘発されず。最終診断として三尖弁輪 posterolateral と posteroseptum の複数副伝導路と判断し終了した。RFA2 ヶ月後に SVT 再発。心電図上明らかな Kent 束を認めず。現在のところフレカイニド単剤投与にてコントロール良好。【結語】Ebstein 奇形は文献的にも RFA が困難な場合が多い。症例 1 は拡大した右房と三尖弁逆流によるカテーテル不安定性が、症例 2 は低年齢に加えて複数副伝導路の存在により RFA が困難であったと思われる。

Mexiletineにて薬剤性過敏症症候群 (Drug-Induced Hypersensitivity Syndrome) を来した LQTS の一症例

大塚 珠美¹、山田 愛¹、近藤 恭平¹、久保 尚美¹、高木 純一¹、布井 博幸¹

1 宮崎大学医学部生殖発達医学講座小児科学分野

現在、高校3年生18歳女性。【周産期既往歴】胎児水腫・不整脈、胎児仮死徴候のため、緊急帝王切開にて出生（在胎32週0日、1716g、Apgar score 4/7）、出生後、2:1のAVブロック・徐脈、non sustained VTの反復ありLidcaine、 β blocker等での加療歴あり（図1）。胎内感染を契機とした新生児心筋炎としてfollow upされ、1歳過ぎに投薬中止された。その後、心事故なく経過して3歳以降、未受診であった。9歳時に、2回のsyncopeあり受診、安静時12誘導心電図にてQTc 0.581と延長を認めたためLQTSと診断、明らかな家族歴はなく遺伝子検査でも異常は認められなかった。 β -blocker開始以降、運動管理C区分にて心事故なく経過していたが、18歳時、朝、高校登校中に2回のsyncopeを来し受診、来院時、神経学的異常所見を認めず意識清明、12誘導心電図にてVPC頻発、気分不良を伴うnon sustained VTを認めていた。（図2）Lidcaine持続静注を行うも著効しないため、アブレーションの適応も検討したが、Mexiletine（300mg/day：7mg/kg/day）追加投与にてVPC、VTの消失をみた。Mexiletine投与開始し4週間後、感冒症状及び体幹・顔面から四肢へ広がる掻痒感のない小丘疹が出現、その後、融合し紅斑様となり、白血球増多（好酸球・異形リンパ球出現）、肝機能障害、頸部リンパ節腫脹を認めた。各種ウイルス感染を否定したのち、Mexiletineによる薬剤性過敏症症候群（Drug-Induced Hypersensitivity Syndrome：以下DIHS）を疑い、入院管理下にMexiletineを中止しPSL1mg/kg/日投与開始した。後にHHV-6の再活性化を確認し、診断基準1）より典型DIHSと診断した。DIHS発症2か月現在、臨床症状の再燃に注意しながらPSLを緩徐に減量中である。2001年厚生労働省研究班によるDIHSの正式提唱後、これまでにMexiletineによる数十例のDIHS症例報告があり治療に苦慮する例も散見される2)3)。抗不整脈剤の中でも心抑制の少ないMexiletineは使いやすい薬剤である。しかし稀ではあるが本症例のようなDIHSを来しうることを念頭に置き、治療に当たっていく必要がある。

2回のAEDによる蘇生後ICD植え込みを行った肥大型心筋症の1例

池田 健太郎¹、関 満¹、下山 伸哉¹、小林 富男¹、内藤 滋人²

1 群馬県立小児医療センター循環器科、2 群馬県立心臓血管センター

【はじめに】小児期のICD適応については未だ議論の余地が多い。今回、2回のAED蘇生後にICD植え込みに至った症例を経験したので報告する。【症例】15歳女児。12歳時、部活中に突然倒れ、by stander CPR, AEDによる徐細動で蘇生され後遺症なく回復した。その後の検査にて肥大型心筋症が疑われ、AEDの解析ではVFであり、運動負荷にて著明なST変化を認めるためICD植え込みを勧めたが、本人、家族の同意が得られず、イソプロテレノール内服、運動制限にて外来治療を行っていた。しかし、本人および家族の病識が乏しく、たびたび怠棄していた。14歳時、学外活動中に再び倒れ、AEDにて蘇生後、脳低温療法等施行され、神経学的異常なく回復した。心臓エコーでは中隔有意の著明な左室壁の肥厚を認めており、心筋生検でも肥大型心筋症に矛盾しない所見であった。カテーテル検査では全周性に左室の収縮力が低下しており、VT studyにてRV apex, RVOTからの刺激ではVTは誘発されなかったが、2度の心室細動の既往があり心機能低下を認める肥大型心筋症のためICDの適応と判断し、大胸筋下にICD植え込みを施行した。現在、心不全コントロールを行いながら外来治療を行っているがICDの作動は認めていない。【結語】成人では、心室細動が確認されている場合のICD植え込みはClass Iとして推奨されている。しかし、小児においてはICD植え込み例が少なく適応が不明確であるため、多施設の経験の共有が必要と考えられる。

Amplatzer Septal Occluder(ASO)施行 15 例の学校心臓検診二次検診対象者抽出のガイドラインからの検討

尾崎 智康¹、岸本 慎太郎¹、青木 寿明¹、鈴木 嗣敏¹、中村 好秀¹、平野 恭悠²、中治 倫子²、小澤 有希²、江原 英治²、村上 洋介²

1 大阪市立総合医療センター小児不整脈科、2 同小児循環器内科

【背景】2006 年以降 Amplatzer Septal Occluder(以後 ASO)による心房中隔欠損(以後 ASD)閉鎖術が施行されるようになり、当院でも ASO 施行症例が増加傾向にある。これら ASO 施行症例の心電図の中には、学校心臓検診二次検診対象者抽出ガイドライン基準の不完全右脚ブロックの項目(以後ガイドライン)では抽出されないケースがしばしば見られる。【対象】2007 年 11 月から 2010 年 8 月までに ASO による ASD 閉鎖術を受けた 15 例(男 5、女 10) 【結果】ASO 施行時年齢 11.2±3.47 歳(中央値±標準偏差)、体重 35.4±14.4kg。15 例をガイドラインで判定すると、二次検診対象として抽出しなければならない A 判定(以後 A 群)は 6 例で、9 例は C 判定(以後 C 群)であった。肺体血流比は A 群 2.64±0.18 で、全例肺体血流比>2.0 であった。一方 C 群 1.89±0.28(P<0.01)であった。全例に収縮期駆出性雑音を聴取し、II 音の固定性分裂を認めた。【考察】ASD の心電図で不完全右脚ブロックを構成するのは右室の容量負荷である。今回の検討でも A 群は C 群に比し有意に肺体血流比が大きく容量負荷を反映しており、抽出基準を満たす心電図変化を来したと推測された。しかし、C 群でも肺体血流比>2.0 となる症例が 3 例含まれており、ガイドラインのみでの抽出には限界があると考えられた。一方、収縮期駆出性雑音と II 音の固定性分裂は全例に認められており、ASD の疑いのある症例では聴診が簡単かつ極めて有用であると考えられた。【結語】心電図によるガイドラインだけでは ASD 抽出には限界があり、ASD を疑う症例では聴診所見を重視する必要があった。

2010年に当科でカテーテルアブレーションを行った Permanent form of Junctional Reciprocating Tachycardia (PJRT) の2小児例

岸本慎太郎¹、青木寿明¹、尾崎智康¹、¹鈴木嗣敏¹、中村好秀¹、¹渡部基信²、野崎浩二³

1 大阪市立総合医療センター小児不整脈科、2¹ 医聖会学研都市病院、3 三菱京都病院小児科

【症例1】6歳、男。学校健診で頻拍発作を指摘され、当科紹介。自覚症状無し。ホルター心電図で頻拍レートが変化せず、突然停止し、数拍の洞調律の後に突然始まるのをほぼ1日中繰り返している上室頻拍(160bpm)が12万個(総心拍数の75%)記録され、プロプラノール内服開始。心エコー、BNPで頻拍誘発性心筋症の所見は無し。プロプラノール内服後のホルター心電図でも上室頻拍が7万個(総心拍数の50%)記録され、電気生理検査(EPS)・カテーテルアブレーション(RFCA)施行。EPSで減衰伝導特性を有する逆伝導性房室副伝導路をHis東近傍に認めた。房室ブロックの危険性を再度説明し、通電した。合併症無く終了したが、再発。1か月後に再度RFCA施行し、抗不整脈薬中止したが、再発無し。【症例2】7歳、女。自覚症状無し。学校健診で期外収縮を指摘され、前医受診、運動負荷中に突然開始し突然停止するlong RP'型の上室頻拍(160bpm)が記録され、ホルター心電図でも頻発。心エコー・BNPで頻拍誘発性心筋症の所見は無し。RFCA目的で当科紹介。EPSで減衰伝導特性を有する逆伝導性房室副伝導路を僧帽弁輪後側方に認め、同部位に通電。合併症無く、治療成功した。【結語】2010年にPJRTを2例経験した。RFCA施行し、治療に成功した。

Extracardiac TCPC conversion 後の心房粗動に対し高周波カテーテルアブレーションを施行した PA/IVS の 1 例

吉永大介¹、飯田久子¹、大久保沙紀¹、羽山陽介¹、河村加奈子¹、花岡義行¹、荻野佳代¹、林知宏¹、脇 研自¹、新垣義夫¹、豊原啓子²

1 倉敷中央病院 小児科、2 東京女子医大 循環器小児科

【症例】20 歳男性。PA/IVS、hypoplastic RV、PDA、PFO。乳児期に BT shunt 術、4 歳時 modified Fontan 術を施行された。18 歳時の受診時に心房細動を認め、心臓 MRI では右房の著明な拡大を認めた。2 ヶ月後に extracardiac TCPC conversion、ASD creation、Maze 術を施行された。Fenestration は術後早期に自然閉鎖した。術後洞調律を維持していたが、術後半年頃より心房細動が再発した。これに対して DC 施行後にピルジカイニドの内服を開始されたが、その後術後 1 年頃より心房粗動 (AFL) となった。DC 施行し洞調律に復するも、再び心房細動に戻るため、RFCA 目的で入院した。入院後の心電図は 2:1~4:1 の common AFL リズムであった。これに対して、経動脈的に逆向性アプローチでの RFCA を NavX®併用下で試みた。EPS では 268ms 周期の AFL を検出した。また electro-anatomical map からは中隔付近の電位を十分にとることはできなかったものの、isthmus を通り三尖弁輪を反時計回りに旋回する AFL と考えられた。弁輪周囲で 230ms の entrainment pacing を施行し、PPI=T-CL となることを確認して心室側から isthmus 周辺を線状焼灼し、AFL は停止した。その後心房頻回刺激による AFL の誘発を試みたが、270ms の刺激で心房細動が誘発されたため誘発は中止し、DC30J で細動を停止させて術終了した。術後は洞調律を維持している。【考察】今回、extracardiac TCPC conversion 後の心房粗動に対して逆向性アプローチでの RFCA に成功した。Conversion 前に EPS、可能であれば RFCA を施行することで IART を予防することが重要と考えられた。また fenestration 部へのマーキングなど経静脈的アプローチを容易にする方法も検討しておく必要があると考えた。

心房期外収縮に対するカテーテルアブレーション

青木寿明¹、岸本慎太郎¹、尾崎智康¹、鈴木嗣敏¹、中村好秀¹

1 大阪市立総合医療センター 小児不整脈科

【はじめに】心房期外収縮（PAC）は心房細動や上室性頻拍の誘因となる場合や症状を有する場合に治療の適応となる。PACに対するカテーテルアブレーション（RFCA）は困難であったが、マッピングシステムの進歩に伴いその報告が散見される^{1, 2}。【対象と方法】2007年1月から2010年9月にPACに対するRFCAを施行した4例について患者背景、治療効果を後方視的に検討した。

【結果】表参照。症例1:7歳女児、小学1年の学校検診で脈不整を指摘。24時間心電図ではPAC26% 34連発。内服治療は発疹が出現したため中止。家族の希望もありRFCAの方針となった。術後PACは残存するが頻度は減り、連発を認めなかった。症例2:14歳女性、小学4年の学校検診でPACを指摘。今回心房粗動を認め紹介された。心房粗動、PACに対してRFCAの方針となった。心房粗動は誘発可能で峡部線状焼灼を施行。PACをCARTOでマッピング、左房後壁の最早期興奮部位を焼灼。術後PACは消失した。症例3:13歳男性、ASD術後。13歳時の外来受診時に脈不整を指摘。24時間心電図でPAC0.2%、5連発1回あり、 Δ 波を間欠的に認めたためRFCAの方針となった。PACをCARTOでマッピングし最早期興奮部位で通電し成功した。症例4:16歳女性、学校検診でPACを指摘。24時間心電図でPAC20%、10連発。動悸、運動中に胸部の違和感あり、両親の希望もありRFCAの方針となった。心房頻回刺激でPACが出現し、これをCARTOでマッピング、三尖弁6時方向で焼灼した。術後PACを認めない。【まとめ】PACに対してRFCAを施行した4例を経験した。頻拍発作を惹起する可能性のあるもの、症状があるものに対してCARTOなどのマッピングシステムを用いたカテーテルアブレーションが可能であり、患者の症状改善に有用であった。

メキシレチンで心室細動のコントロールをしきれず、 β ブロッカーを併用した ICD 植え込み後の LQT3 女児例

市川 泰広¹、金 晶恵¹、咲間 裕之¹、渡辺 重朗¹、西澤 崇¹、岩本 眞理¹、益田 宗孝²、
柳 貞光³

1 横浜市立大学小児循環器科、2 同心臓血管外科、

3 神奈川県立こども医療センター循環器科

LQT3 では Torsades de pointes、Vf による突然死例が多く、薬剤抵抗性の症例では ICD 植え込みの適応になる。ICD 植え込み後も抗不整脈薬の内服が必要であり、不整脈のコントロールに難渋することがある。症例は 6 歳の女児。遺伝子検査で SCN5A の異常が確定した LQT3。胎児期より心室頻拍を生じ、出生後よりメキシレチンの内服を開始した。相当量のメキシレチン (19.5mg/kg) を内服しているにもかかわらず、Vf をともなう失神発作を繰り返し生じたため、開胸下で ICD 植え込み術を施行した。意識下での除細動を避けるため、ICD は心室細動が生じて 25 秒前後で作動する設定とした。植え込み後も 1-3 回/月程度意識消失が生じており、ICD 内の心電図記録では 10 秒程度で自然停止する VT/Vf が 1-2 回/月と、30 秒弱の Vf に ICD が適切作動しているとき 1-2 回/月であった。メキシレチンの増量 (21mg/kg)・投与方法の変更でも VT/Vf、ICD の作動頻度は変わらないため、AAI 75bpm の back up pacing 下でプロプラノロール (1.3mg/kg) の併用をはじめた。開始して 2 ヶ月が経過するが臨床上不整脈は生じておらず良好である。LQT3 では β ブロッカーの投与に関して禁忌と述べている報告もある。徐脈時に発作をおこすため、pacing で徐脈を予防することでプロプラノロールを投与できた。メキシレチン、プロプラノロール併用の効果に関しては今後の長期間の観察が必要である。本症例の ICD 植え込み方法に関しては第 14 回日本小児心電学研究会で報告したが、今回は ICD 植え込み後の経過について報告する。

当院での乳児周術期における心房性不整脈

玉城 渉¹、坂口 平馬¹、小野 晋¹、五十嵐 岳宏¹、豊田 直樹¹、松尾 倫¹、宮崎 文¹、
北野 正尚¹、黒寄 健一¹、大内 秀雄¹、山田 修¹

1 国立循環器病研究センター小児循環器部

【背景】乳児における周術期不整脈は、何らかの治療を必要とする場合が多く、薬物治療に限っては手術侵襲と不安定な術後の血行動態から選択が難しい。【目的】新生児期および乳児期の周術期心房性不整脈について、臨床像、治療経過を検討する。【対象および方法】2007年10月以降に当センターで周術期に経験した心房性不整脈例13例、術直後に経験する接合部頻拍は除いた。基礎心疾患、術式、不整脈の種類、発症時期、投与した抗不整脈薬の有無、投与期間について診療録から後方視的に検討した。【結果】術式：開心術12例（Jatene 3、MVR 4、TAPVC repair 2、IVR 1、CAVVP+TAPVC repair 1、TVP+RA plication 1）、開胸術1例（PAB 1）。不整脈の種類：EAT 9例、IART 1例、AVRT 1例、PAC with block 2例（図1）。発症時期：術後1～22日（中央値：11.3日）。抗不整脈薬：無投薬はPAC with blockで1例、初期投与薬をみるとソタロールが6例、プロカインアミド2例、アプリンジン、ジゴキシン、メトプロロールおよびプロプラノロールが各1例であった。最終的に無投薬例を除く12例でソタロールを単独投与または併用し、11例でソタロールが有効と判断された。その内6例は投与当日に不整脈は速やかに消失し、再発はなかった。1例は効果に乏しくアプリンジンに変更した。ソタロール投与例を検討すると以下のようになった。初期量：25mg/m²–80mg/m²（中央値：58.8）、QTc：370msec–462msec（中央値：422）、維持量：40mg/m²–160mg/m²（中央値：82.5）、QTc：389msec–476msec（中央値：400）血圧低下なし。徐脈は2例にみられ、1例はPM植込み、1例は減量で頻拍の再燃なく血行動態は改善した。QTcは480msec未満で、著しい徐脈や血圧低下はなかった。投与期間：2年間で終了1例、1年間で終了1例、2年以内継続4例、1年以内継続5例であった。【結語】周術期心房性不整脈は開心術ではMVR、TAPVC repairおよびJatene手術に多かった。周術期の心房性不整脈においては、ソタロール投与は安全かつ有効であった。

学校心臓検診で発見された原発性肺高血圧の心電図所見の特徴

五十嵐 岳宏¹、宮崎 文¹、山田 修¹、坂口 平馬¹、小野 晋¹、玉城 渉¹、根岸 潤¹、
三宅 啓¹、大内 秀雄¹

1 国立循環器病研究センター小児循環器部

【背景および目的】 原発性肺高血圧（以下、iPAH）の受診の契機には、学校心臓検診での指摘と症状出現時とがある。学校心臓検診指摘時と症状出現初診時での心電図所見の違いについて検討をした。【対象および方法】 対象は1980-2010年に当院を受診し、学童期以降に診断されたiPAH 31例。診断時年齢は6-15（中央値10）歳、男女比は1:1。検診で発見された症例（A群）は11例、労作時呼吸困難、浮腫、失神等の症状出現により診断に到った症例（B群）は20例であった。検診時又は初診時の心電図所見、初回カテーテル検査所見について診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】 検診時又は初診時での心電図の比較では、肺性P波、QRS軸、QRS幅、V1R波高、V6S波高に両群で有意な差はなかったが、右室strain patternを呈した割合はA群7/11例(64%)、B群20/20例(100%)であった(p=0.01, 表1)。右室strain patternを呈していなかったA群の4例は右室strain patternを呈していた他の症例と比較し、Rp、mPAp、Pa/Ao、Rp/Rsが低く、C.I.が高かった(表2)。【結論】 学校心臓検診では右室strain pattern出現前にiPAHを診断し得た例があった。症状出現時には全例右室strain patternを呈していた。右室strain patternはiPAHにおける重症度を反映し、学校心臓検診では早期のiPAHを指摘することができる。

日本における最近 5 年間の小中学生における心臓性院外心停止例の検討：全国調査の進行状況
三谷義英^{1, 2}、太田邦雄²、市田露子²、新居正基²、高橋 努²、大橋啓之²、新垣義夫²、
牛ノ濱大也²、立野 滋²、佐藤誠一²、鈴木嗣敏²、檜垣高史²、岩本眞理²、吉永正夫²、
住友直方²

1 三重大学小児科、2 日本心電学研究会

学校管理下の小中学生の心臓性突然死の発症率は、H16 年以降急な減少傾向をたどっているが
(1)、その原因は必ずしも明らかでない。一方、自動体外式除細動器(AED)は H16 年 7 月からその
非医療従事者による使用が認可され(2)、学校にも急速に普及しつつある。しかし、AED 導入後
の日本における小中学生の突然死への影響は明らかでない。また日本の学校は国際的にも AED
配置率が特に高いと考えられるが、その効果は不明である。

一方、若年者の心臓性突然死の 35-50%は原因不明で、剖検、遺伝子検索で原因が明らかでない
場合は不明である事が多い(3)。従来から学校心電図検診の異常例の経過観察が心臓性突然死の
病因解明に有用とされるが、特に小中学生の心臓性院外心停止の原因は、国際的にも明らかにさ
れていない。そこで、日本への AED 導入後の H17-21 年における小中学生の院外心原性心停止の
実態、心疾患の病因を検討した。方法は後方視的観察研究。全国の小児循環器評議委員有床施設、
ホームページ・研究会抄録から得た病院にアンケート調査を行い、H17 年 1 月-21 年 1 2 月
(2005-09)に発症した院外心原性心停止の臨床的特徴、予後、心疾患の病因を検討した。

58 例が登録された。予後とバイスタンダーによる心肺蘇生・AED 使用、場所が学校である事
の関連、原因心疾患について報告する。学校での心臓性院外心停止の予後改善に向けて、心臓病
検診による予防に加え、学校救急体制の充実と更なる予防へのフィードバックが重要と考えた。

ペースメーカー植込み後遠隔期に自己房室伝導が回復した 3 例

山本哲也¹、坂口平馬¹、宮崎 文¹、五十嵐岳宏¹、豊田直樹¹、松尾 倫¹、黒寄健一¹、大内秀雄¹、津田悦子¹、山田 修¹

1 国立循環器病研究センター 小児科

【背景および目的】 器質疾患を伴わない乳幼児期の完全房室ブロック (CAVB) において、房室伝導回復の報告は先天性ではみられず、心筋炎後では発症後 3 年以降は見られない(1)(2)。今回我々は、ペースメーカー (PM) 植込み後遠隔期に房室伝導の回復が得られた CAVB の 3 例を経験したので報告する。【症例 1】 24 歳 男性。生後 3 ヶ月時に 2 度房室ブロックあり、2 歳 3 ヶ月時に CAVB への移行を認め、PM 管理を開始 (DDD 70-150, %V pace 100%)。右室の心筋生検で心内膜・間質の繊維化が見られた。23 歳時に自己房室伝導を確認。運動負荷にて HR 125/分以上で AVB 出現、それ以下では 1:1 房室伝導あり。現在 VVI 50 で %V pace 1%。【症例 2】 15 歳 女性。出生時、呼吸障害ありモニター管理されていたが AVB の指摘はなく、1・3 ヶ月健診でも異常指摘なし。4 ヶ月検診時に徐脈を指摘され CAVB と診断、PM 管理を開始 (VVI 110, %V pace 100%)。11 歳時に自己房室伝導を確認。運動負荷にて HR 125/分以上で AVB 出現、それ以下で 1:1 房室伝導あり。現在 VVI 50 で V pace 2%。【症例 3】 10 歳 女性。2 歳時に急性心筋炎に罹患し CAVB と診断、PM 管理を開始 (DDD 90-160, %V pace 100%)。5 歳時より自己房室伝導の出現を認め、運動負荷にて HR 151/分まで 1:1 房室伝導、回復期に 2:1 AVB あり。現在 VVI 30 で V pace 0%。

【まとめ】 乳幼児期に CAVB のため PM 植込みを要した 3 例で、遠隔期に自己房室伝導の回復を認めた。CAVB の原因は、1 例は心筋炎後、2 例は不明であった。

心臓腫瘍に合併した心室頻拍の治療

福見大地¹、安田和志¹、河合悟¹、岸本泰明¹、畑忠善²

1 あいち小児保健医療総合センター循環器科、2 藤田保健衛生大学病院 小児科

【背景】心臓腫瘍に合併する心室頻拍の治療には薬物療法と腫瘍摘出術があるが、その治療基準に明確なものはない。【対象・方法】今回、当センターで経験している3例の心室頻拍を伴う心臓腫瘍（線維腫）の不整脈治療方針について検討した。【症例1】fibroma、polymorphic VT。出生後心雑音を契機に診断。1歳時よりVT出現。喘息様気管支炎罹患時には増悪あり。Flecainideが著効し、現在（8歳）も内服治療継続中である。【症例2】fibroma、nonsustained VT。3カ月健診で心雑音を契機に診断。24時間心電図でsustained VT指摘されるも現在（8歳）は無投薬で外来経過観察中である。【症例3】fibroma、polymorphic VT、heart failure。3歳時、発熱、嘔吐にて入院。入院時に頻脈、胸部レントゲンの異常陰影あり上記診断。β blocker+flecainideにてコントロールできず、現在β blocker+amiodaroneにて加療中である。【考案】心臓腫瘍の手術適応は、①機能障害を伴う狭窄性病変 ②内服加療ではコントロールできない難治性不整脈とされている。症例1は抗不整脈治療が奏功しており、今後は腫瘍の縮小を期待して経過観察が望ましいと思われる。症例2も同様に不整脈が増悪しない慎重な観察が必要である。一方症例3は上記加療にて心不全がコントロールできなければ、手術適応を考慮していく必要があると思われる。

頻回に失神を繰り返す心室頻拍に対しカテーテルアブレーションが奏功した1例

芳本 潤¹、宮越千智¹、戸田孝子¹、濱本 奈央¹、鈴木一孝¹、金 成海¹、満下紀恵¹、新居正基¹、小野安生¹、尾崎 智康²、中村 好秀²

1 静岡県立こども病院循環器科、2 大阪市立総合医療センター 小児不整脈科

【症例】9歳女児。出生歴・既往歴に異常は認めず。5歳時幼稚園で失神。搬送先で心室期外収縮(PVC)の頻発を指摘された。PVCは右脚ブロック上方軸であり、ベラパミル感受性特発性心室頻拍と診断されベラパミル内服が開始された。bQTcは0.369秒。精査中にトレッドミル負荷試験にて同一形態のPVC連発から非持続性心室頻拍を認めていた。ホルター心電図ではPVC16,454/24hrsであった。薬剤投与下にトレッドミル負荷試験を行ってみたところ、メキシチールはやや有効、シベンゾリン・タンボコールが有効でプロプラノロール、ベラパミルは無効であった。シベンゾリンに変更し経過観察していたが、CTR 0.51と軽度心拡大を認め、エナブラリル・ロサルタン・ナドロールが追加された。PVCは47150/24hrs(34.7%ofTHB)と増加しており失神も再発。心電図上一貫して単形性であったためアブレーションを行うことになった。全身麻酔下でもPVCは散発したが、電気生理学検査では頻拍は誘発されなかった。逆行性に左室をマッピングしたところ下壁心尖部に起源を同定。同部位近傍ではプルキンエ電位を認めたが、焼灼部位には記録されなかった。通電開始後頻拍がaccelerationし、その後消失。以後同様の心室頻拍・期外収縮は観察されず、術後ホルター心電図でも12/24hrs(0.012%ofTHB)と著効した。【考察】小児期に失神を来す心室頻拍としては、運動誘発性多形性心室頻拍、QT延長症候群、ブルガダ症候群といったチャネル異常に伴うものの頻度が高い。本症例は明らかなチャネル異常を示唆する所見はないものの、運動に伴う失神を来しており今後慎重な追跡が必要である。単形性心室頻拍であればアブレーションが奏功する場合があります、チャネル病であっても起源が単一のものであればアブレーションが奏功する場合があります。

空手の試合中に心肺停止を来たし AED を用いた心肺蘇生により後遺症なく救命された心臓震盪の 14 歳男児例

本間 仁¹、三谷義英¹、大橋啓之¹、淀谷典子¹、駒田美弘¹

1 三重大学大学院医学系研究科 小児科学

心臓震盪は、競技、遊戯などに伴って主に小児期から若年成人の発生する外因性の院外心停止を来す病態である(1)。欧米などでは球技中に多く発症し、AED を用いた適切な心肺蘇生がなければ、予後不良とされる(1)。今回、空手の試合中に発症し、AED を用いた心肺蘇生により良好な結果を得た本症を経験し、発症時の映像、AED ファイルの心電図も含めて報告する。症例は 14 歳男児。空手歴 8 年。空手の試合中、相手のパンチと膝蹴りが左前胸部に直撃した直後に、心肺停止を来した。2 分後に待機していた父親と医師による心肺蘇生、4 分後に 3 回の AED による除細動がなされ、自己心拍が再開した。発症 13 分後に救急搬送された病院では会話が可能であった。以後、後遺症なく経過良好であった。AED ファイルの心電図では、VF が確認された。その後の精査により内因性の疾患は除外された。以上から経過により心臓震盪と診断した。本症に対する AED を用いた心肺蘇生の意義、対策等につき報告する。

下心臓型総肺静脈還流異常術後遠隔期に発症した哺乳誘発心房頻拍の乳児例

有馬慶太郎¹、武智史恵¹、土屋恵司¹、今田義夫¹、麻生誠二郎¹、住友直方²

1、日本赤十字社医療センター小児科 2、日本大学医学部小児科学系 小児科学分野

【はじめに】嚥下で誘発される心房頻拍の報告は稀であり、新生児症例1例を除き中高年の報告が多い。下心臓型総肺静脈還流異常(TAPVC)術後中期遠隔期に、嚥下誘発性心房頻拍(AT)をきたした乳児例を経験したので報告する。【症例】TAPVC術後の11か月男児。定期健診の最中に発熱し、心臓超音波検査時にモニター上240bpm程度のnarrow QRS頻拍を認めた。頻拍はATP静注では停止せず、ジゴキシン静注と鎮静で120bpmの洞調律へ復帰したが、啼泣、哺乳時にATとなるため、フレカイニド内服も併用した。解熱とともに安静時頻脈は消失したが、啼泣や哺乳時のATは改善せず、プロプラノロールを併用した。哺乳時頻脈は消失したが、就寝時60bpm程度の徐脈になったため、プロプラノロールを中止、ジゴキシンを増量した。その後、固形物摂取時には誘発されず、啼泣や哺乳中にPACの二段脈からATが誘発され、哺乳終了とともに自然停止する発作を繰り返した。頻拍時の標準12誘導心電図では心拍数約200bpm、I, III, aVF, V6で陰性のP波であり、左房もしくは肺静脈起源の頻拍と考えられた。TAPVC術後の胸部CTでは食道は左肺静脈-共通肺静脈腔接合部に接する形で走行していた。抗不整脈剤の効果を判定するため、抗不整脈剤を静注後に嚥下誘発試験を行った。フレカイニド静注時には、頻拍の誘発を抑制できなかったが、プロプラノロール静注後は嚥下後に頻拍は誘発されなかった。以上より、プロプラノロールが有効と考え、同剤の内服を再開したところ、その後哺乳時の頻脈発作は抑制された。【考察】嚥下誘発頻拍の病態生理については不明な点が多く、本症例では固形物やコップを用いての嚥下では誘発されず、哺乳、啼泣で誘発され、 β 遮断薬が奏功したことから、食道蠕動による機械的な肺静脈/心房刺激がtriggerとなる、カテコラミン誘発性の自動能が機序として考えられた。

心室頻拍・細動による失神を繰り返し、遺伝性不整脈が疑われた母娘例

林 立申¹、加藤愛章¹、高橋実穂¹、齊藤博大¹、西上奈緒子¹、成瀬代士久²、吉田健太郎²、
青沼和隆²、堀米仁志¹

1 筑波大学大学院人間総合科学研究科小児内科、2 同循環器内科

【はじめに】失神の原因として頻脈性不整脈は重要だが、てんかんなどの神経疾患として管理されていることがある。器質的心疾患を伴わずに心室頻拍／細動 (VT/VF) による失神を繰り返し、遺伝性不整脈が疑われた母娘例を報告する。【症例】12 歳、女兒。小学 2 年生頃より競技的運動や精神的緊張時に失神を繰り返し、徐々に頻度が増加した。プールで溺れて蘇生されたことも 2 回あった。脳波、頭部 MRI は正常で、前医の心電図、トレッドミル検査、ホルター心電図では単発の心室期外収縮 (VPC) がみられたのみであった。Head-up tilt 試験で神経調節性失神 (混合型) の可能性も指摘されていた。当院での安静時心電図も異常なかったが、トレッドミル検査では stage 2 (modified Bruce) で VPC が出現し、8 秒後に VT/VF に移行し失神した。除細動 (200J) 1 回で洞調律に回復した。母は 38 歳、小学 2 年生より失神を繰り返していたが、他院の脳外科でてんかんと診断され、テグレトールを処方された。娘がトレッドミル検査で VT/VF となるのを目撃し、失神した。トレッドミル検査では VPC の 2 段脈が誘発された。母娘とも器質的心疾患は否定的で、 β 遮断薬の内服を開始した。母は EPS を施行され、Epinephrine 負荷で VF が誘発された。トリガーとなる 2 種類の VPC は RF-ABL 治療で消失し、VF は誘発されなくなった。ホームモニタリング機能付きの植込み型除細動器を導入された。児も EPS 施行予定である。現在、母娘とも失神の再発なく経過しており、原因遺伝子の検索中である。【まとめ】母娘は CPVT, LQT などの遺伝性不整脈による VF と考えられるが、遺伝子は現在検索中である。神経調節性失神と致死性不整脈の合併例も報告されている。失神を繰り返す家族例ではトレッドミル検査、ホルター心電図などを繰り返すとともに、EPS、遺伝子検索などを含めた積極的な診断が望まれる。また、遺伝性不整脈においても、トリガーとなる VPC を治療することで VF を抑制できる可能性がある。

学校心臓病検診を契機に SQT が疑われた 3 例

鈴木博¹、鳥越司¹、小澤淳一¹、羽二生尚訓¹、内山聖¹、星名哲²、小林代喜夫³

1 新潟大学医歯学総合病院 小児科 2 新潟市民病院 小児科 3 立川総合病院 小児科

これまで、我々は学校心臓病検診で QT 短縮者の抽出を行ってきた。今回、学校心臓病検診を契機に QT 短縮症候群 (SQT) を疑った 3 例を経験したので報告する。【症例 1】10 歳男児。家族歴：母が検診で QT 短縮を指摘された。母方祖母が 44 歳で突然死。既往歴：3 歳と 6 歳時に熱性痙攣を認めたが、失神の既往はなし。現病歴：小学 1 年時の学校心臓病検診では異常を指摘されなかったが、小学 4 年時の学校心臓病検診で QT 短縮 (QT 230 QTc 255) を指摘された。トレッドミル運動負荷心電図 (TMT)、Holter 心電図を施行されたが、心室性不整脈や心房細動はなかった。今後更なる精査を予定している。【症例 2】13 歳女児。家族歴：母のおばがペースメーカー植え込み。既往歴：特記すべきことなし。中学 1 年時の学校心臓病検診で QT 短縮 (QT 342 QTc 334) を指摘された。Holter 心電図で心室性不整脈や心房細動はなかったが TMT の recovery で心室頻拍を認めた。運動制限を行った上で経過観察中である。【症例 3】14 歳男児。家族歴：父が 36 歳時に突然死。既往歴：特記すべきことなし。現病歴：中学 1 年時の学校心臓病検診で QT 短縮 (QT 328 QTc 331) を指摘された。TMT、Holter 心電図等の精査で心室性不整脈は認めず。経過観察の方針とされた。14 歳時、早朝に徒歩で登校中失神し、救急搬送された。救急車内での心電図に異常なく、MRI や脳波に異常なかった。EPS を施行したが、心房細動や心室細動は誘発されなかった。遺伝子検査では、HERG・KCNQ1・KCNJ2 に異常なかった。現在経過観察中である。

遠隔モニタリングシステムにより早期発見されたペースメーカーリード断線の2例

濱本奈央¹、芳本潤²、宮越千智²、戸田孝子²、鈴木一孝²、金成海²、満下紀恵²、新居正基²、小野安生²

1 静岡県立こども病院 循環器集中治療科、2 同循環器科

【はじめに】遠隔モニタリングシステム(ケアリンク)はイベントの早期発見、外来フォローの効率化を目的としたシステムである。当施設では2010年夏より、ケアリンクを導入した。同システムを用いて、早期にリード断線を発見できた2例について報告する。【症例1】16歳女性。完全型房室中隔欠損の診断で1歳0ヶ月時に心内修復手術施行し、その後、3度房室ブロックのためペースメーカー埋め込み術(PMI)施行。2010年7月21日の定期受診時にペースメーカーは作動していたが、8月12日のペースメーカー外来受診前のケアリンクのデータにて心房リードの抵抗値3997Ωと上昇認めた。本人の自覚症状はなし。受診時のXpでは断線部位は不明であったが、やはり心房リード抵抗値は4332Ωであり、リード部分断線と判断し、リード修復術を施行した。現在Medtronic社による画像解析にて断線部位を確認している。【症例2】14歳女性。多脾症候群、右室型単心室、洞不全症候群にて4歳11ヶ月時にTCPC+PMI施行。術後三尖弁逆流が進行し、1度房室ブロックも認め、8歳11ヶ月時に三尖弁形成+心室リード埋め込み術を施行した。2010年8月にケアリンク導入。9月7日、ケアリンク有効性の調査のため、試験的に1か月ごとのデータ送信を行っている中、心室リード抵抗値上昇を認めた。緊急で患者家族に連絡をとり、受診させたところ、胸部Xpでリード断線が確認され、リード修復術を施行した。受診時の自覚症状はなかった。【まとめ】2症例ともケアリンク導入により、自覚症状出現前にリード断線を発見することができた。ケアリンクは遠隔からペースメーカーチェックの情報を医療機関に送信することが可能である。当施設は遠方からの患者も多く、頻回のペースメーカーチェックが困難であるため、ケアリンクを利用することにより、従来よりも頻回にデータが確認でき、不具合を早期に発見することが可能となった。

左室単心室 Fontan 術後の心室細動蘇生例に対する ICD 植え込み

池原 聡¹、竹内 大二¹、梶村 いちげ¹、豊原 啓子¹、篠原 徳子¹、中西 敏雄¹、磐田 祐輔²、平松 健司²、柳下 大悟³、真中 哲之³、庄田 守男³

1 東京女子医科大学循環器小児科、2 同心臓血管外科、3 同循環器内科

今回、我々は Fontan 術後の心室細動(VF) 蘇生例に対して ICD 植え込み術を経験したので報告する。症例は 36 歳の女性。生後 2 ヶ月時に左室性単心室と診断。9 歳時に Fontan 術、29 歳時に左室流出路狭窄解除術を施行。Fontan 術後 27 年後に職場で VF による心肺停止状態となったが AED で蘇生され後遺症を残さず回復。VF 蘇生例であり突然死二次予防のため蘇生後約 2 カ月後に ICD 植え込み術を施行した。ICD 植え込み術は、左側開胸にて心外膜ペーシングリードを心房心室に留置、パッチリードを左胸腔背側に留置 (RV ポート側) したが、除細動閾値(DFT)が高くパッチリードを同側胸腔に追加留置 (SVC ポート側) した。ICD 本体 (Medtronic 社、SecuraDR) は腹部に留置。術後に左胸水が貯留し約 1 カ月後に背部痛出現と共に SVC ポート側に接続したパッチリードが脱落した。パッチ脱落後も抵抗値は著変なく 60ohm 程度で安定したため退院したが、術後 5 カ月目に SVC パッチリード抵抗が 200ohm 以上に急上昇した。このため、術後 6 カ月時に右側開胸で対側胸腔にパッチリードを新規留置し ICD 本体も変更 (SJM 社、Current DR) した。脱落したパッチはそのままにした。上記の処置により パッチリード抵抗値は安定した。再手術後に遠隔モニタリングを導入して管理し約 1 年間は作動もなく安定した状態が持続している。【結語】 Fontan 術後への ICD 植え込みは開胸アプローチが必要であり、開胸による換気量低下や胸水貯留による Fontan 循環への悪影響や、開心術後例では high DFT であることが予想されあらかじめパッチリード又はパッチの留置法にも工夫が必要と思われた。