

## 第16回日本小児心電学研究会

日 時：2011年11月26日（土）

会 場：ウィルあいち 3F 大会議室

当番幹事：馬場礼三（あいち小児保健医療総合センター 循環器科）

### 1. 小児期に発症した Atrial standstill の 3 例

東京女子医科大学病院心臓病センター循環器小児科

竹内大二，古谷喜幸，本田 啓，朝貝省史，豊原啓子，中西敏雄

東京女子医科大学病院循環器内科

庄田守男

【目的】小児期発症の atrial standstill (AS) 3 症例について臨床的特徴と経過を検討した。【対象及び方法】対象は小児期発症の AS 3 症例。診断時年齢は，症例 1 は 3 歳，症例 2 は 12 歳，症例 3 は 2 歳。全例で AS の家族歴は認めない。【結果】初発時症状は全例が心房粗動であった。1 例で非頻拍時の心電図上 P 波は確認できず 1 例で小さな P 波を認めた。全例に EPS とカテーテルアブレーションを施行し通常型心房粗動 (AFL) のアブレーションを施行。全例で CARTO 及び NAVIX を用いて右心房電位をマッピングした結果，2 例で右心房の partial AS を認めた。1 例では初回検査時は低電位領域を認めなかったが，後に AS への進行を確認した。全例で洞不全症候群を合併し 2 例にペースメーカー植え込み (PMI) を施行した。1 例は心房リード留置が可能であったが，残り 1 例では心房でのペーシング可能な部位がない為 VVI ペーシングとなった。経過観察中に 2 例で AS 領域の拡大を認めた。2 例で AFL 以外の心房頻拍及び心房細動を認めた。1 例は EPS 中に生じた電氣的徐細動不可能な心房細動に対しフレカイニドを少量静注したところ心房細動の停止と共に心房波自体が消失し total AS への進行と心室ペーシング閾値の急激な上昇による心室ペーシング不全を認めた。経過中に脳梗塞を 1 例に合併した。遺伝子検索では SCN5A 遺伝子異常を 2 例で認めた。【結論】小児 AS は初発症状が AFL などの心房頻拍性不整脈であることもある。小児の AFL では，基礎に AS などの伝導障害が潜む可能性も考慮すべきと示唆された。小児 AS 群は，急速に進行するものもあり，全身性血栓症および心臓突然死の高リスク群と思われ抗凝固療法を含めた厳重な管理を要する。

### 2. 左冠動脈肺動脈起始 (ALCAPA) における心電図所見の検討

国立循環器病研究センター小児循環器科

塚田正範，宮崎 文，坂口平馬，大内秀雄，松岡道生，小森暁子，

山本哲也，平井聖子，海老島宏典，岩朝 徹，津田悦子，山田 修

【背景】左冠動脈肺動脈起始 (ALCAPA) の心電図の特徴は I, aVL 左側胸部誘導の異

常 Q 波，陰性 T 波と報告されている．しかし心電図所見と臨床像との比較についての検討は少ない．【方法】1986 - 2011 年に当科を受診した未手術 ALCAPA の 18 例の心電図所見とその変化を後方視的に検討した．また aVL 以上 Q 波の有無の二群で，年齢，エコー，カテーテル検査所見を比較した．【結果】ALCAPA の初診時年齢は中央値 0.6 (0.1 - 59.7) 歳．初診時心電図において 30%以上の症例で看られた異常所見は，aVL, I, V5, V6 の以上 Q は，aVL, I, -aVR, II, V6 の陰性 T 波，V2 野 ST 上昇であった．aVL 以上 Q の有無で初診時年齢 (Q 有 vs. Q 無 :  $7.4 \pm 12.0$  vs.  $18.1 \pm 26.3$  歳,  $p=0.2$ ) に差はなかった．Q 有群で心エコーでの LVEF は低下していた ( $44 \pm 7$  vs.  $62 \pm 14\%$ ,  $p=0.04$ )．カテーテル検査所見では右冠動脈／大動脈径比に差はなかったが，Q 有群で Qp/Qs が小さかった ( $1.1 \pm 0.2$  vs.  $1.7 \pm 0.03$ ,  $p=0.002$ )．術後 1 年以上経過観察できた 13 例での最終受診時心電図 (術後年数 1.5 - 25.3, 中央値 7.6 年) では，aVL 異常 Q 波は 5/9 例 (56%)，aVL 陰性 T 波は 3/10 例 (30%) で消失した．【結論】ALCAPA では，I, aVL, 左側胸部誘導の異常 Q 波，陰性 T 波のみならず，-aVR, II においても陰性 T 波が約半数にみられる．aVL 異常 Q 波は血行動態的な重症度に関与し，右冠動脈からの側副血管が発達し肺血流量が増加するような症例では aVL 異常 Q 波が出現しにくいと考えられる．異常 Q 波，陰性 T 波は改善し得るが，陰性 T 波がより残存する．

### 3. 小児期の Transmural dispersion of repolarization に関する検討

藤田保健衛生大学大学院保健学研究科<sup>1)</sup>

藤田保健衛生大学小児科<sup>2)</sup>

畑 忠善<sup>1,2)</sup>, 大目木佑美<sup>1)</sup>, 内田英利<sup>2)</sup>, 江竜喜彦<sup>2)</sup>

【目的】心筋障害を有する成人患者では不整脈性基質の評価に再分極時間のばらつき (Transmural dispersion of repolarization : TDR) が応用されている．しかし，小児の心筋再分極過程に関する検討は少なく，臨床応用するには健常児童の基準値を知ることが必要である．今回，二次性徴前の児童について発育に伴う心筋重量の増加と TDR の関係を示すことを目的とした．【対象と方法】対象は器質的心疾患を有さない生後 1 カ月から 7 歳までの 130 名 (平均年齢  $3.5 \pm 2.4$  歳)，内訳は男児 76 名，女児 54 名である．心臓超音波検査時に心電図 (CM5 誘導) を同時記録した．解析ソフト (BIOPAC Systems, USA) を用いて，安静時の心電図記録から RR 間隔，QT 時間，TDR を示す Tpeak から Tend の時間 (Tp-e) を計測し，補正 QT 値 (Fridericia 補正)，補正 Tp-e 時間，再分極特性値 Tp-e/QT 値を算出した．一方，心臓超音波検査の計測値より左室心筋重量 (LV mass index : ASE 法) を算出した．得られた結果より Tp-e 時間，Tp-e/QT 値と LVMI との関係について線形回帰分析を行った．【結果】①平均 Tp-e 時間は LVMI と弱い正の相関を示した ( $r=0.35$ ,  $p < 0.0001$ )．②補正 Tp-e 時間は LVMI と相関性を示さなかった ( $r=0.05$ ,  $p=0.489$ )．③Tp-e/QT 値は LVMI と相関性を示さず ( $r=$

0.01,  $p=0.86$ ), 対象児童において安定した値 ( $0.206 \pm 0.019$ ) を示した. 【結論】Tp-e 時間は心筋重量の増加に相関するため, 単独では小児期の TDR 評価に不相当と考えられた. 一方, 補正 Tp-e 時間と再分極特性値である Tp-e/QT 値は, 二次性徴前の児童では安定した値を示すことより, 催不整脈性基質の評価に応用できる可能性が示唆された.

#### 4. 重症先天性 QT 延長症候群(LQTS)2 例における ICD 植込み後の管理

横浜市立大学附属病院小児循環器科

中野裕介, 金 晶恵, 志水 直, 鉾崎竜範, 岩本眞理

【はじめに】重症 LQTS は ICD 植え込みの適応となるが, 植え込み後の管理には複数の問題点がある. 特に約 20%の不適切作動があるという点, 意識下の作動は疼痛・精神的負担が大きい点から, 植込み後も作動の頻度を減らす工夫が必要である. 実際の 2 症例について報告する. 【症例 1】LQT3 の 6 歳女兒. SCN5A 遺伝子変異が確定している. 胎児期から VT を指摘されており, 生後の心電図で QT 延長と多源性 PVC/Torsade de Pointes (TdP) が認められた. Mexiletine 内服を継続していたが, 5 歳頃から TdP に伴う失神発作を反復するため ICD 植え込みを施行. 徐脈による QT 延長を避けるため DDI75ppm とした. モニター管理中につかまった VF の際に意識消失まで 15 秒かかっていることが判明, 意識下での作動を避けるため VF 感知後の作動までの時間は 25 秒になるよう設定. 植え込み後は月 1 回程の頻度で ICD 作動が認められたため  $\beta$ blocker 内服を導入したところ ICD の作動がほぼ消失した. 【症例 2】LQT2 の 18 歳女性. HERG 遺伝子変異が確定している. 乳児期の心電図で QT 延長と 2:1 房室ブロック/TdP が認められ, Mexiletine と Propranolol 内服を継続していた. 8 歳時に失神発作から心肺蘇生を要したエピソードがあり, 徐脈を回避するためペースメーカー移植術 (VVI) を施行. 18 歳時大学に入り一人暮らしになるにあたって ICD への up-grade の方針となり植え込みを行った. VF 感知後作動までの時間は 25 秒に設定, 植え込み後の心内心電図では数秒間の TdP が捉えられている. 【結語】ICD 植え込み後も薬剤による VT/VF のコントロールは作動回数の抑制につながる. また, 患者の精神的負担を考慮すると VF 感知後の ICD 作動までの時間を長めに設定して意識下での作動とならない工夫も選択肢となる.

#### 5. 経静脈・経胸壁リードを組み合わせて心臓再同期をおこなった三例

国立循環器病研究センター小児循環器科

山本哲也, 宮崎 文, 坂口平馬, 大内秀雄, 小森暁子, 松岡道生,  
松尾 倫, 小野 晋, 山田 修

国立循環器病研究センター心臓血管外科

帆足孝也

国立循環器病研究センター循環器内科

岡村英夫, 野田 崇

【目的】小児および先天性心疾患患者においては, ペーシングリードの経静脈的な留置が困難で, 経胸壁的に留置することがある. 経静脈・経胸壁リードを組み合わせ, 心臓再同期を行った三例を報告する. 【症例 1】19 歳, 男. 心筋炎後完全房室ブロック, 拡張型心筋症. 12 歳で経静脈的に VDD リードを右室心尖部に挿入. 徐々に左室機能低下 (LVEF 45%) を認めた. 重複冠静脈洞のため経静脈リードの挿入は困難で, 17 歳時, 経胸壁的に左心耳・左室側壁にリードを追加し, 既存の経静脈右室心尖部リードと両室ペーシングを行なった (VDD). QRS 幅は 200→130 ms に短縮した. 【症例 2】34 歳, 男. 大血管転位, マスタード術後, 右室機能不全 (RVEF 18%). 洞機能不全のため, 22 歳時に前医で経胸壁的に解剖学的右室前壁にリードを留置され, VVIR (%V pace 76%) で管理されていた. 32 歳時, 解剖学的左心耳に経静脈リードを挿入. 既存の経胸壁心室リードと組み合わせ, メドトロニック社の Managed ventricular pacing 機能を使用し (AAI+), %V pace は 1% となった. QRS 幅は V ペース時 210 ms, 自己 110 ms であった. 【症例 3】30 歳, 男. 両房室弁左室挿入, 心室中隔壁形成術, 三尖弁置換術後. 27 歳時, 発作性完全房室ブロックの為失神を繰り返し, 緊急的に経静脈的に冠静脈洞より左室後壁・左室側壁にリードを 2 本留置. 28 歳, 三尖弁置換術の際に経胸壁的に機能的右室・左室心尖部にリードを追加した. 経静脈 2 本, 胸壁 2 本のリードと本体 2 機を使用し, 4 点で心室ペーシングを行った (DDD). QRS 幅は 220→160 ms に短縮した. 【結語】心臓再同期にはペーシングリード位置は重要で, その経路は, 疾患・解剖・血行動態に応じて検討すべきである.

## 6. 2つの房室結節を有する複雑先天性心疾患の TCPC 術前の電気生理検査の検討

東京女子医科大学循環器小児科

豊原啓子, 竹内大二, 中西敏雄

国立成育医療センター循環器科

金子正英, 三崎泰志, 賀藤 均,

東京女子医科大学循環器内科

庄田守男

【背景】複雑先天性心疾患の中には 2 つの房室結節が存在し, 房室結節間で回帰性頻拍 (AVRT) を認める場合がある. TCPC 後はカテーテルのアクセスが制限されるため, 2 つの房室結節の存在が疑われる症例は TCPC 前に EPS を行うのが望ましい. 【症例】頻拍の既往があり 2 つの房室結節の存在が疑われた 7 例, 検査時月齢は  $23 \pm 15$  カ月, 体重は  $10 \pm 2$  kg であった. 5 例が無脾症候群, 1 例が (S, L, L), 1 例が (I, L, L), 全例グレン術後, TCPC 術前であった. 【結果】頻拍が誘発されたのは 4 例で, 房室結節間での回帰性頻拍 (AVRT) 3 例, 後方房室結節のみの房室結節回帰性頻拍 (AVNRT) 1 例であった. AVRT 3 例のうち 1 例に前方房室結節に高周波カテーテルアブレーション

ン (RFCA) を行い、2 例に後方房室結節に RFCA を施行した。AVNRT 症例は後方房室結節の modification を施行し、頻拍が誘発不能となったため有効と判断した。3 例は 2 つの房室結節のうち前方房室結節に逆伝導を認めたが、3 例とも頻拍は誘発されなかったため RFCA は行わなかった。全例 EPS 後頻拍は認めず、4 例は TCPC を施行、3 例は待機中である。【結論】TCPC 術前に頻拍の既往を有し、2 つの房室結節など不整脈基質の存在が疑われる疾患においては、積極的に EPS を施行し必要があればアブレーションを行うべきである。

## 7. Fontan (TCPC) 術後不整脈に関する検討

長野県立こども病院循環器科

森啓 充, 安河内聡, 瀧間浄宏, 田澤星一, 渡辺重朗, 赤澤陽平,  
小田中豊

【背景】当院では開設以来、Fontan 術式として遠隔期の心房性不整脈の発生予防や洞調律の維持を目的に TCPC を主要術式に選択している。【目的】TCPC 術後症例の不整脈合併の状況を検討すること。【対象】1993 年 11 月～2010 年 12 月の期間で TCPC 手術を行った 140 例 (lateral tunnel : LT 17 例, 初回 extracardiac TCPC : Ex TCPC 111 例, TCPC conversion 7 例, 手術施行時年齢 11 カ月～22 歳, 中央値 3 歳) のうちで術後に不整脈を合併した 8 例。男 : 女 = 6 : 2, 年齢 15～25 歳 (中央値 18 歳)。【方法】不整脈の種類, TCPC 手術の内訳 (LT, 初回 Ex-TCPC, TCPC conversion), 術後から不整脈発症までの期間, Heterotaxy の関与, 治療方法, 再発の有無などを後方視的にカルテ記載から調査した。【結果】不整脈の内訳は, AF 2 例, AT 2 例, AVRT 3 例, AVNRT 2 例, JET 1 例。8 例の手術の内訳は, LT 3 例  $3/17=18\%$ , Ex TCPC 4 例  $4/111=4\%$ , TCPC conversion 1 例, 不整脈の発症時期は術後 2 カ月～15 年 3 カ月 (中央値 7 年 4 カ月) とばらつきがあった。TCPC 前から不整脈が存在したのは, Ex-TCPC 1 例と TCPC conversion 1 例であった。5/9 例が Heterotaxy であった。TCPC 術後に新たに不整脈を発症した症例は 4 例あった。術前から不整脈があった 2 例のうち 1 例でカテーテルアブレーションが施行されていたが, 再発した。新たに不整脈が発症した 6 例のうち 1 例でカテーテルアブレーションを施行し成功した。残る 5 例は内服治療中である。発作時の症状として 2 例でショックや心不全を呈し, 集中治療管理を要した。【結語】TCPC 術後心房性不整脈の発症頻度は少ないが, TCPC conversion 症例では心房性不整脈の持続, heterotaxy の症例では新たな心房性不整脈の発生に注意を要し, 時には重症例も存在する。

## 8. 心房性頻拍を発症した左心低形成症候群 3 例の検討

静岡県立こども病院循環器科

浅沼賀洋, 芳本 潤, 加藤温子, 宮越千智, 伊吹圭二郎, 戸田孝子,

金 成海, 満下紀恵, 新居正基, 小野安生  
静岡県立こども病院循環器集中治療科  
元野憲作, 濱本奈央, 大崎真樹  
静岡県立こども病院新生児科  
田中靖彦

左心低形成症候群 (HLHS) と不整脈についての詳細な報告は未だ少ない. そこで当院で経験した心房性頻拍 (AT) を発症した HLHS の 3 例について検討を加えて報告する.

【症例 1】三心房心を合併. 日齢 25 に Norwood, 左房異常隔壁切除術を施行. 術中より AT を発症しアミオダロン, プロプラノロールで治療を行い, 以後 AT を認めず. TCPC 前の心臓カテテル検査で EPS を施行. AT は誘発されなかったが心房粗動が誘発されたためアブレーション (RFCA) を施行. 現在 TCPC 待機中. 【症例 2】Kabuki-makeup 症候群. 生後 5 カ月に Glenn 手術を施行. 1 歳 3 カ月時に機嫌不良のため救急外来を受診し AT と診断. アミオダロン内服で一旦退院となったが再発. AT 発作時に緊急 RFCA 試みるも全身麻酔で停止し誘発できず. 発作再発時に右下肺静脈起源の AT に対し緊急 RFCA 成功するも再発し, 以後内服薬でコントロール. 術後の EPS を考慮し 2 歳 9 カ月時に fenestrated TCPC を施行. 【症例 3】Turner 症候群. 生後 4 カ月で Glenn 手術施行. 生後 8 カ月に嘔吐のため他院受診し AT と診断. アミオダロン投与でコントロール不良のため当院へ転院. オノアクトで rate control しながら準緊急で EPS を施行し心房中隔後縁起源の AT 焼灼に成功. 抗不整脈薬を中止, 以後再発みられず. 2 歳 6 カ月で TCPC を施行. 【考察】同時期 (2008 - 2010 年) に出生した HLHS 患児 21 人中 3 人 (14%) に AT が出現した. また新生児期や Glenn 術後の乳児期という早期に初回発作がみられた. 内服薬でコントロール不良な症例には RFCA が重要な役割を担うことになるが, 全身麻酔下で誘発が困難である, 再発例もあるなど課題も多い. 単心室疾患群では AT で血行動態の破たんを来しやすく, 不整脈予防・治療の確立を目指している.

## 9. Arterial switch operation 術後早期の Dipyridamole 負荷心電図の有用性

国立循環器病研究センター小児循環器科

松岡道生, 坂口平馬, 塚田正範, 岩朝 徹, 山本哲也, 小野 晋, 宮崎 文,  
大内秀雄

【背景】Arterial switch operation (ASO) 術後に問題となる合併症の 1 つとして, 冠動脈関連合併症がある. 89% の冠動脈関連合併症は術後 3 カ月以内に起こるとの報告もある. 【目的】ASO 術後退院前の Dipyridamole (Dip) 負荷心電図の術後早期冠動脈関連合併症予測に対する有用性を明らかにすること. 【対象・方法】2008 年 3 月から 2011 年 8 月までに当院で ASO を施行した 22 症例を対象とした. 退院前に Dip 0.6 mg/kg を 4 分間かけ緩徐に静注し, その後 5 分間 12 誘導心電図において心電図変化を

観察した。心電図変化のあった患児にはアミノフィリン 1 mg/kg を静注しリバースした。陽性所見を呈した患児は直ちに冠動脈造影を施行し、陰性患児は体重増加を待ち、4 - 13 カ月後に造影検査を行い病変の有無を確認した。【結果】対象 22 症例は完全大血管転位 19, 両大血管右室起始 2, 修正大血管転位 1 例。冠動脈の形態は Shaher 分類 1 : 17 例, 2a : 2 人, 3b : 1, 7b : 1 例であった (cTGA は除く)。男女比は 18 : 4, 平均年齢  $25.8 \pm 80.7$  日, 手術時の体重  $3.35 \pm 1.1$  kg, Dip 負荷心電図施行時は術後平均  $45.5 \pm 23.0$  日であった。負荷中は全例で心拍数の変動に乏しかった (心拍数変化の標準偏差は平均 2.6 bpm)。3 例で負荷心電図にて陽性所見 (胸部右誘導での ST 低下) を呈し造影を施行した。2 例は冠動脈病変を認め (LMT 狭窄 1 例, LAD 閉塞 1 例), 1 例は異常を認めなかった。術後の造影検査を行い冠動脈病変の有無を確認できた 17 例では有病率 12%, 感度 100%, 特異度 93% であった。【結論】ASO 術後の冠動脈病変のスクリーニング検査として, Dip 負荷心電図は術後早期冠動脈合併症の有用な指標となりえる。

## 10. 先天性心疾患術後接合部性頻拍 (JET) に対する低用量ランジオロールの使用経験

埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科

齋木宏文, 先崎秀明, 増谷 聡, 小林俊樹, 竹田津未生, 石戸博隆,  
葭葉茂樹, 小島拓朗, 中川 良, 栗嶋クララ

先天性心疾患術後の JET は治療抵抗性であることも多く, 術後経過に影響を与える重要な合併症である。従って各治療方法の特徴を理解し, 効率よく選択することが重要である。今回我々は JET に対して極少量のランジオロールを使用し, 臨床的に有効であった 3 例を経験した。症例 1 は臓器錯位症候群に対するシャント留置後の JET であり, アミオダロンやニフェカラントを使用しつつ, 鎮静と低体温, pacing を併用して管理した。覚醒により頻拍発作が誘発され循環動態が不安定となるため術後 1.5 カ月でランジオロール  $0.2 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$  を開始したところ, 覚醒下管理が可能となった。症例 2 はファロー四徴根治後で, 術後 2 日目から JET となった。体温管理と鎮静を行い, pacing で管理した。心拍数コントロールは可能であったが JET は継続したため術後 16 日目にランジオロール  $0.2 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$  を開始し, 直後より洞調律となった。症例 3 は右室型単心室で両方向性グレン手術の際 JET となりニフェカラント静注とペーシング管理した既往がある。TCPC 前評価カテーテル検査時に麻酔導入により JET が誘発され, 著明な CVP 上昇を認めた。ペーシングを行ったが循環動態は改善せず, ランジオロール  $1.0 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$  を開始し, 洞調律となった。【考察】 $2 - 5 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$  程度の低用量ランジオロールは虚血性心疾患術後心室頻拍や心房性不整脈に対して有効性が報告されているが, 今回報告した症例は  $0.2 - 1.0 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$  での管理が可能であった。JET に対する  $\beta$  blocker の有効率は 30% 前後と報告されており, 必ずしも第一選択ではないが,

低用量のランジオロールは洞調律の抑制を最小限にし、かつ異所性調律を有効に抑制する可能性があり、極めて有効な症例が存在する。

## 11. 慢性心房細動に対してカテーテルアブレーションを行った 16 歳男児の 1 例

近畿大学小児科

青木寿明, 武野 亨, 中村好秀, 竹村 司

近畿大学循環器内科

元木康一郎

【症例】16 歳, 男性胎児徐脈と診断され在胎 39 週 6 日, 3418 g, Apgar 8/8 で出生。出生時 80 - 100 bpm, 心不全症状なく退院。その後外来通院されていたが 4 歳時に問題ないため追跡中止となった。母が妊婦検診以降 QT 延長を疑われていたが, 追跡はされていなかった。高校 1 年生の夏から倦怠感, 運動時の息切れを認めていた。翌年 3 月の検診で初めて心房細動を指摘され当院を受診。直流除細動を 2 回施行するも, 一時的に洞調律に回復するがすぐに心房細動にもどるため, 内服治療とした。ベプリジル, プロプラノール, ジギタリス, ワーファリンを開始。基礎心疾患や高血圧, 甲状腺機能異常は否定的で特発性心房細動と診断した。投与開始 1 カ月後に徐脈になったこと, 洞調への復帰がみられないためベプリジル, プロプラノールを中止した。本人より運動継続の希望があり, カテーテルアブレーションによる治療目的で 8 月に入院となった。全身麻酔下にてアブレーションを施行。冠静脈洞, 上大静脈, 左上下, 右上に電極カテを留置し, 直流除細動で洞調律に復帰した。引き続き CS ペーシング下に左右拡大肺静脈隔離, 三尖弁・下大静脈峡部線状焼灼を行った。イソプロテレノール, ATP 投与で再伝導のないことを確認し手技を終了した。現在術後 2 カ月であるが再発, 洞不全症候群, 房室ブロックは認めていない。【まとめ】小児, 若年者での慢性心房細動は非常にまれであり, アブレーションの報告も少ない。家族性の心房細動に遺伝子変異が関与しているという報告があり, 今後精査していく予定である。

## 12. 大動脈弁僧帽弁接合部起源の focal 心房頻拍および心房細動に対してカテーテルアブレーションを施行した 1 小児例

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

高橋一浩, 三宅 啓, 島袋篤哉, 大塚佳満, 中矢代真美, 我那覇仁

【背景】小児期の心房細動は稀で, その機序は明確ではない。僧帽弁輪起源の focal 心房頻拍で, 心房細動を呈した小児例に対してカテーテルアブレーションを施行した。【症例】頻発性心房期外収縮, 非持続性心房頻拍を認める基礎心疾患のない 8 歳女児。P 波形は洞性以外に 2 種類。動悸, 倦怠感を認め, BNP は軽度上昇していた。抗不整脈薬に抵抗性で, ホルター心電図で心房細動を認めた。心臓電気生理学検査で, incessant 型 focal 心房頻拍を認め, 最早期興奮部位は大動脈弁僧帽弁接合部であった。頻拍周期

は変動し、イソプロテレノール投与にて頻拍レートが 300 程度に上昇、12 誘導心電図上、心房細動様波形を呈した。最早期興奮部位にて、高周波通電を行った。通電による自動能亢進を伴って頻拍は停止した。最終的に、より左側の大動脈弁僧帽弁接合部での通電で心房頻拍、期外収縮は消失し、心房 burst ペーシングでも心房細動は誘発できなかった。外来フォローのホルター心電図でも頻拍は認めていない。この小児例の心房細動発症のメカニズムは、focal 心房頻拍の高頻度発火や、起源或いは exit が複数あったことが関係していると推測した。【結語】大動脈弁僧帽弁接合部起源の focal 心房頻拍および心房細動を認めた小児に対してカテーテルアブレーションを施行し治療できた 1 小児例を報告した。

### 13. 中隔基部局所壁運動低下を合併した WPW 症候群 B 型の 2 例

九州厚生年金病院小児科

宗内 淳，渡邊まみ江，倉岡彩子，竹中 聡，城尾邦隆

【背景】右室中隔側に副伝導路をもつ WPW 症候群では、中隔基部局所壁運動低下を合併する症例が報告される。アブレーション治療により壁運動の回復が望めると報告がある。【症例①】4 歳男。生後 8 カ月時に感冒罹患時に心拡大と指摘され、強心薬・β ブロッカー・ARB 等の治療を開始された。4 歳時（当科初診時）心電図所見：四肢誘導・胸部誘導では aVR を除き全誘導で陽性 δ 波を認め、左側胸部誘導では軽度の ST 低下を伴っていた。（心電図①）心エコー図：左室拡張末期径（LVDD）=41 mm（128%N），左室駆出率（EF）=26.2%，中隔基部壁厚の菲薄化と壁運動低下（dyskinesis）を認めた。頻拍発作の合併はなかった。【症例②】15 歳男。生後 7 カ月時に心雑音を指摘され、心エコーで軽度僧房弁流と WPW 症候群を指摘された。初診時心電図所見：四肢誘導・胸部誘導では全誘導で陽性 δ 波を認めた。生後 7 カ月時（当科初診時）心エコー図：LVDD=29 mm（116%N），EF=56%，僧房弁逆流 1 度であった。中隔基部の心筋壁の菲薄化と dyskinesis を認めた。初期にはジゴキシン投与を行い経過観察したが、現在は無投薬である。頻拍発作は認めていない。15 歳時心電図（②）では δ 波は変わらず顕在で、心エコー図では LVDD=53 mm（125%N），EF=52%であり、14 年の経過では大きく変化はしていない。中隔基部の心筋壁菲薄化もかわらない。【考察】アブレーションによる心機能回復が望めるが、14 年の経過観察した症例では増悪の経過はなかった。指摘治療時期等は今後の検討課題である。

### 14. 特異な副伝導路付着を認めた WPW 症候群 2 例

岐阜県総合医療センター小児循環器内科

後藤浩子，金子 淳，面家健太郎，寺澤厚志，若原敦嗣，桑原直樹，  
桑原尚志

岐阜県総合医療センター循環器内科

広瀬武司

【はじめに】近年、WPW 症候群のアブレーション (RFCA) による治癒率は 90%以上であるが難治症例も存在する。不成功では特異的な副伝導路付着が疑われるが小児の治療報告はまれである。右心耳付着症例と冠静脈洞憩室付着症例を経験した。【症例 1】10 歳, 女児. 小 1 の検診で WPW 症候群と診断, 7 歳より頻拍発作が出現, 9 歳に RFCA 目的で当院紹介. 心電図のデルタ波極性から right anterior の副伝導路が示唆された. 1st session では三尖弁輪 anterior 部で至適部位を探索し焼灼したが無効. 2nd session では弁輪から右心耳まで NavX システムを用いて逆行性心房興奮部位をマッピングし, 右心耳基部付着と診断した. 最終的には三尖弁輪から右心耳底部に線状に通電し, 右心耳を隔離し根治した。【症例 2】12 歳, 男児. 6 歳時に WPW 症候群・発作性上室性頻拍のため当院紹介, 10 歳に発作頻回のため RFCA 目的で入院. 心電図のデルタ波極性から left anterolateral の副伝導路が示唆された. 1st session では僧房弁輪 left anterolateral 部にて焼灼しデルタ波は消失したが, 副伝導路の逆伝導は残存. 治療に難渋し冠静脈洞造影を行ったところ憩室を認めた. 憩室に近接した僧房弁輪部で焼灼に成功したが 1 か月後に再発. 2nd session では NavX システムを用いて冠静脈洞内の逆行性心房興奮部位をマッピングし, 憩室頸部付着と診断した. 憩室頸部の最早期心房興奮部位かつ accessory pathway potential を指標に通電した. 憩室内通電は十分な出力が得られず, イリゲーションカテーテルにて焼灼に成功した。【結語】難治性 WPW 症候群では特異な副伝導路付着を認めることがあり, 3 次元マッピングシステムがその診断や治療に有用である。

## 15. 右側胸部誘導で QRS 波形が変化する WPW 症候群の PSVT へのアブレーションの検討

社会保険中京病院小児循環器科

大橋直樹, 西川 浩, 松島正氣, 久保田勤也, 吉田修一朗, 今井祐喜,

社会保険中京病院循環器科

坪井直哉

Kent 束伝導と AV 伝導の fusion により QRS 波形が変化することは周知のことであるが, 今回右側胸部誘導で QRS 波形が変化する WPW 症候群のアブレーションについて検討する。【症例 1】7 歳女児. デルタ波の極性は, {I: +, II: 判定困難, III: -, aVR: -, aVL: +, aVF: -, V1: -, V2: -, V3~V6: +}. 【症例 2】12 歳男性. デルタ波の極性は, {I: +, II: -, III: -, aVR: -, aVL: +, aVF: -, V1: ±, V2~V6: +}. 2 症例共に, 房室 (VA) 伝導の最早期は左房後壁. 頻拍時の VA 時間は, RV ペーシング時の VA 時間より長く, 左房後壁~右房後中隔に斜走する Kent 束と診断. 左房アプローチで心房端の通電は無効で, 次に冠静脈洞アプローチの通電も無効. 最終的に, 右房アプローチで右房後中隔の心室端を通電し Kent 束の離断に成功した。

AV 伝導と competition する背景には、右房後中隔 Kent に slow Kent の多いことが関与している可能性が考えられる。一方、斜走する右房後中隔 Kent に枝分かれの可能性も推測される。【結語】右側胸部誘導で QRS 波形が変化する WPW 症候群は、左房後壁～右房後中隔に斜走する Kent 束であった。これらの症例では、通電部位を探すのが非常に困難で、至適通電部位として心室端を考慮する必要が考えられた。

## 16. 当院で経験したアンデルセン症候群 3 家系の臨床像と治療

あいち小児保健医療総合センター循環器科

早野 聡, 三井さやか, 河井 悟, 安田和志, 福見大地, 馬場礼三,  
長嶋正實

名古屋大学大学院医学系研究科循環器内科学

因田恭也

国立循環器病センター心臓血管内科部門

清水 渉

滋賀医科大学呼吸循環器内科

堀江 稔

アンデルセン症候群は KCNJ2 遺伝子の変異により QT 延長を来し、周期性四肢麻痺や顔貌異常を伴う非常に希な疾患である。その臨床像や心電図所見は他の遺伝性 QT 延長症候群とは異なった特徴を有し、失神・突然死が比較的少ないことが知られているが、一方で有効な治療薬は未だ確立されていない。当院で経験した 3 家系 5 症例について、その臨床像と治療をまとめた。【家系 1】R218Q 変異を有する母（症例 2）、男児（症例 1）で、児の健診心電図異常で発見された。母児とも失神の既往はなく無投薬で経過観察したが、児は初診から 3 年後に Holter 心電図で VT が多発したため、β 遮断薬を導入した。【家系 2】R218W 変異を有する父、姉（症例 4）弟（症例 3）で、予防接種時に姉の脈不整で発見された。失神の既往はなかった。姉は運動時の動悸を訴えたため初診時より β 遮断薬の内服を開始したが、年余の経過で VPC 頻度が増加しており慎重な経過観察を続けている。弟は動悸や失神の訴えは無く無投薬で経過観察したが、VPC 頻度の増加がみられ β 遮断薬を導入した。【家系 3】T309I 変異を有する女兒（症例 5）で、健診心電図異常で発見された。初診時は無症状だったが、初診から 12 年後に初めて動悸を訴え、翌年心機能増悪からカテコラミン離脱困難となり、各種抗不整脈治療に抵抗し最終的に PM+ICD 植え込みを要した。全例で突然死の病歴・家族歴は無かったが、無症状の症例でも年余の経過で不整脈の増悪を認めており、また薬物療法による不整脈出現頻度の改善は得られなかった。一例では頻拍誘発性の心筋症に至り治療に難渋したが、PM+ICD 植え込みにより心機能の改善が得られた。アンデルセン症候群の不整脈は薬物治療が困難であるが、不整脈のため心機能低下を来した場合には PM+ICD 植え込みが有効な可能性がある。

## 17. 当院における QT 延長症候群の診断経緯

浜松医科大学小児科学教室

關 圭吾, 石川貴充, 岩島 覚

【はじめに】今回我々は当院における先天性 QT 延長症候群 (LQTS) の診断に至った症例の診断経緯について後方視的に検討し若干の考察を加え報告する. 【対象, 方法】対象は浜松医科大学小児科に 2001 年 10 月から 2011 年 9 月までに心電図にて QT 延長を疑われた 51 例 (男児 29 例, 女児 22 例, 平均年齢  $9.6 \pm 4.4$  歳). 学校心臓病検診で指摘された症例は 36 例 (検診群), 意識消失, 痙攣などの精査で指摘された症例は 8 例 (有症状群). 術前検査などで指摘された症例は 7 例 (無症状群), LQTS の診断は Schwartz の LQT score 4 点以上もしくは遺伝子検索にて遺伝子異常が確認された症例とした. 【結果】LQTS と診断された症例は 7 例であった. 診断時年齢は  $8.7 \pm 3.6$  歳で LQTS と診断されなかった症例  $9.0 \pm 3.8$  歳, と有意な差を認めなかった. 有症状群で LQTS の診断にいった症例は 8 例中 5 例 (有症状群; 感度 = 71.4%, 特異度 = 6.8%). 運動中の意識消失発作にて 3 例が診断され, てんかんとして治療されていた症例が 1 例, その他が 1 例であった. 検診群にて LQTS と診断された症例は 36 例中 1 例 (検診群; LQT 感度 = 14.3%, 特異度 = 20.4%). この 1 例は 9 歳男児で心臓病検診にて QT 延長指摘され遺伝子検査にて KCNQ1 に変異認めた. これまで Tdp のエピソードなく現在  $\beta$  ブロッカー内服を検討中である. 無症状群は 7 例中 1 例でこの 1 例は 10 歳女児, 姉を発端者とした LQT の家族内精査目的で心電図施行され遺伝子検査で KCNH2 に変異を認め LQT2 と診断. 現在まで失神発作等なく経過観察中である. 【まとめ】今回の検討では LQTS の診断に至った経緯では学校心臓病検診では感度, 特異度ともに低く, 有症状では感度は高いが特異度は低かった. Yoshinaga らは LQTS における cardiac event のリスクとして診断前の有症状, 家族歴, 症状がない場合は Schwartz の LQT score 4 点以上と報告した (Circ J, 2003; 67; 1007-12). 我々の検討においても意識消失などの有症状から LQTS の診断に至った症例が多かった. 今後 LQTS のスクリーニングについてさらなる検討が必要と思われた.

## 18. 先天性 QT 延長症候群と Brugada 症候群のオーバーラップと考えられた SCN5A 遺伝子変異を伴った一家系

埼玉県立小児医療センター小児科

森 琢磨, 斉藤千徳, 菅本健司, 菱谷 隆, 星野健司, 小川 潔

近年, 先天性 QT 延長症候群 (LQT3) と Brugada 症候群の両者の性質を併せ持ち, SCN5A の E1784K に共通する遺伝子変異を認める症例が報告されている. 今回, われわれは LQT3 と Brugada 症候群のオーバーラップが疑われる一家系を経験したので報告する. 学校心臓検診で QT 延長と診断された例を発端者として家族検索を行った一家

系で、7例で安静時心電図を入手できた。そのうちQT延長を認めたのは4例であり(QTc 0.468 sec~0.528 sec), late onset T波を認め、LQT3と考えられた。全例で遺伝子解析を実施し、現時点で解析結果を得られたのは3例であり、そのうち2例でSCN5AのE1784Kに遺伝子変異を認め、LQT3と診断した。4例は現在、遺伝子解析中である。遺伝子解析中の症例のうち、E1784K変異を認めた同胞の心電図において、QT延長(QTc 0.50 sec)とlate onset T波に加え、右側胸部誘導にてSaddleback型のST上昇を認め、45歳以下の突然死の家族歴も認めることから、LQT3とBrugada症候群のオーバーラップと考えられた。SCN5AのE1784Kに遺伝子変異を認めるLQT3とBrugada症候群のオーバーラップについて文献的考察を加えて報告する。

### 19. 高度徐脈を伴った3度房室ブロックで発症し心筋炎との鑑別が難しかったQT延長症候群Ⅲ型の乳児例

社会保険中京病院小児循環器科

吉田修一朗, 今井祐喜, 久保田勤也, 松島正氣, 西川 浩, 大橋直樹

社会保険中京病院心臓血管外科

櫻井 一

【はじめに】乳児期に高度な徐脈を伴う3度房室ブロックで発症し当初心筋炎とQT延長症候群(LQTS)との鑑別が困難であったため報告する。【症例】6カ月女児。39週3076gで出生。家族歴なし。生後に脈不整を指摘されモニター装着し洞調律が確認されている。入院2日前に嘔吐あり。その後多呼吸、顔色不良にて他院受診。3度房室ブロックを認めたため心筋炎疑い当院へ紹介。当院来院時、3度房室ブロック(QRS rate 30)QTc (Fridericia) 513 msec (Bazett) 453 msecであった。心エコーにてLVEF 74%心のう水を認めず。トロポニンTは陰性CTR 56%。同日一時的ペースメーカーを挿入(VVI 100)。ペースメーカー挿入後、状態は安定。入院にて経過観察するも3度房室ブロックは持続。QRS rateは30-50と回復を認めず。入院17日目に永久ペースメーカー植え込みをし退院。外来での遺伝子検査にて新規のミスセンス変異(SCA5A: ex16c.2497 G>Ap.G833R)を認めLQTSⅢ型と診断した。【考察】一般的にLQTSⅢ型の場合は房室ブロックで発症することがあるが、多くはⅡ度房室ブロックであり本症例のようなⅢ度房室ブロックで高度徐脈を呈する例はまれである。心筋炎のような急激な経過で発症する場合であっても、QT延長があった場合は積極的に遺伝子検索を行い診断をつけることが大事であると思われる。

### 20. 胸腹部を中心に強い外力を受けた際に呈した二次性QT延長症候群の6例

新潟市民病院小児科

佐藤誠一, 鳥越 司

【はじめに】2010年の本研究会で、交通事故で胸腹部に強い外力を受けた後に心電図

でQT延長を呈した1例を提示し、同様の1例を追加報告した。その後同様にQT延長を呈した症例を計6例経験したので報告する。【症例】6歳から15歳の6例（女児が1例）で、受傷機転は交通事故が3例、空手などによる打撲が2例、転倒による腹部打撲が1例であった。症状は肝損傷が2例、頭蓋骨骨折・打撲が2例、血気胸が1例、呼吸困難が1例であった。【心電図変化】受診直後の標準12誘導心電図では、QTcは408～503で、全例にV2-3で2峰性のT波を認めた。6例中5例で再検した心電図記録では、QTcは393～425に短縮し、V2-3の波形も正常化した。3例で入学時心電図検診の記録を確認できたが、QTcは384～407と正常範囲内であった。【考察】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。胸部への著しい外力が二次性のQT延長に関与している可能性が考えられ、さらには心臓震盪との関係も示唆された。

## 21. 小児における体外循環中のアミオダロンの投与の経験

国立循環器病研究センター小児循環器科

岩朝 徹, 坂口平馬, 松尾 倫, 宮崎 文, 大内秀雄

国立循環器病研究センター薬剤部

堀部明美

人工心肺装着中のアミオダロン（AMD）の血中濃度には回路への吸着、薬剤分布容積の増加、透析の影響等が影響する。過去の小児での報告は1例のみで、投与量には指標がない。我々は体外循環中にAMDを投与した2乳幼児例を経験したため、報告し考察する。【症例1】日齢7, 3.3 kg 女児。コクサッキーB1 ウイルス心筋炎・房室接合部頻拍（JET）。他剤に不応のHR 230/minのJETと心収縮力低下を認め、心機能低下著しくVA-ECMO装着（Endumo-2000, 充填量180 ml, 回路内へパリンコーティング, 腹膜透析併用）。装着後もJETが頻発し、AMD投与。投与量は人工心肺の回路内容積分を推定循環血漿量（約350 ml）に加算し、7.5 mg/kg/日の持続静注を仮想体重を5 kgとして（実体重換算11 mg/kg/日）行った。AMD血中濃度は代謝物を含め1.05～1.38 µg/mlとなった。JETは消失しECMOは装着後10日で離脱, AMDもその後終了した。

【症例2】1歳9カ月, 9.2 kg 女児。左相同心・右胸心・MS・hypoLV・VSD・SubaorticAS・CoA。TCPC術後1日にHR 130 - 160/minのJETが出現。他剤は一時的に有効であったが術後3日目にVF stormを来たし蘇生となり, VA-ECMO装着（症例1と同装置・腹膜透析併用）。VF・VTを繰り返すためAMDを導入。投与量は人工心肺の回路充填量を推定循環血漿量（約700 ml）に加算して仮想体重12 kgとして設定。3.7 mg/kg/日（実体重換算5.2 mg/kg/日）とし、AMD血中濃度は代謝物を含め0.46 µg/mlであつ

た. JET は消失し, 投与後 3 日で AMD も終了した. 小児の AMD の投与量は体外循環中においては, 人工心肺回路充填分の循環血漿量の増加分を単純に加算することを基本として良いと考えている.

## 22. ソタロールが有効であった Brugada 症候群の小児例

新潟大学小児科

小澤淳一, 鈴木 博, 長谷川聡, 沼野藤人, 渡辺健一, 羽二生尚訓,  
齋藤昭彦, 内山 聖

【はじめに】 Brugada 症候群 (以下 BrS) の小児例では ICD 植え込みが困難で, 薬物療法に頼らざるを得ないことがある. ガイドラインでは  $\beta$  刺激薬, キニジンなどが記載されているが, エビデンスレベルは高くない. 今回我々は, 多形性心室頻拍のある BrS の児にソタロールを投与し, 有効であったので報告する. 【症例】 10 歳男児. 2 歳時の熱性けいれんの際に発作性心房頻拍を認め, その後も心室性期外収縮が頻発し, メキシレチンを開始された. その後右胸部誘導で saddle back 型の変化を認めた. 3 歳時のピルジカイニド負荷で coved 型の ST 上昇を認め BrS と診断された. またプロタノール負荷で心室頻拍が誘発された. メキシレチンを中止したところ心室性期外収縮が頻発したため, 同薬剤を再開した. その後は症状なく, ICD 植え込みは見合わせていた. しかし 9 歳頃より食後, 運動後や発熱時に動悸を訴え心室性期外収縮が頻発し, トレッドミル運動負荷の回復期に多形性心室頻拍を認め, 以前のプロタノール負荷で心室頻拍が誘発されたこと, 運動に関連して多形性心室頻拍が起こったことより,  $\beta$  ブロッカーが有効と考えられた. しかし BrS であり, 心室頻拍を増悪させる可能性もあるため K チャネルブロッカー作用を併せ持つソタロールを開始した. その後は, 運動に伴う多形性心室頻拍は消失し, 食後や発熱時の心室性期外収縮も減少した. ソタロール開始後 2 年経つが, 再燃はない. 【結論】 BrS の多形性心室頻拍にソタロールが有効であった.  $\beta$  刺激薬が有効でない例, 運動で心室頻拍を起こす例では, 慎重な評価の上, 試みるべき薬物の 1 つかもしれない.

## 23. 小児循環器領域におけるアプリンジンの使用経験

国立循環器病研究センター小児循環器科

小野 晋, 坂口平馬, 宮崎 文, 大内秀雄

国立循環器病研究センター薬剤部

堀部明美

【背景】 アプリンジン (Apr) は他の Na チャネル遮断薬に比し QRS 延長や催不整脈作用が少なく先天性心疾患患者に対して安全な使用が期待されるが年少児における報告は少ない. 【目的】 年少児への Apr 至適投与量, 注意点を明らかにする. 【対象・方法】 1997 年以降に当科で Apr を投与した 38 例を 15 歳未満の小児群 18 例 ( $2.6 \pm 4.1$

歳)とそれ以上の成人群20例(29±9歳)に分け,投与量(mg/kg/day),血中濃度(μg/ml),有効性,投与前後のQRS幅(ms),QTcを後方視的に検討した.対象とする不整脈が臨床的に消失または頻度・持続時間が減少したものを有効,効果がなく他剤へ変更したものを無効とした.【結果】治療対象不整脈(重複)はAF 8, AT 31, blocked PAC 3, PVC/NSVT 4, AVRT 1例.小児vs成人で,初期投与量1.5±0.6 vs 0.8±0.4(p=0.00007),維持量2.5±1.2 vs 0.8±0.4(p=0.000007),有効率78% vs 90%であった.有効率に差はないが投与量は有意に小児で多かった.維持量での血中濃度は有意差なし(0.8±0.7 vs 0.6±0.4:p=0.12).投与前後のQRS幅は両群とも有意な延長はなく,QTcは小児のみ408±47から453±48(p=0.000002)と有意に延長した.全体の検討では,投与量と血中濃度,血中濃度とQTc延長度の間では相関関係を認めず,投与量とQTc延長度の間で有意な相関関係を認めた(R<sup>2</sup>=0.46, p=0.00001).【結論】小児では成人に比してApr投与量が多くなる.QT時間は投与量に相関して延長し,血中濃度はそれを予測しない.投与量の多くなる小児ではQT延長に注意が必要となるため血中濃度に加え注意深いQTcのチェックが必要である.

## 24. 先天性心疾患におけるアミオダロン誘発性甲状腺中毒症(AIT)

東京女子医科大学循環器小児科

本田 啓, 竹内大二, 朝貝省史, 豊原啓子, 中西敏雄

【背景】アミオダロン(AMD)投与によりアミオダロン誘発性甲状腺中毒症(AIT)を発症することは知られているが,日本人の先天性心疾患患者(CHD)に対するAMD投与で生じるAITについての詳細は不明である.【目的】日本人CHDにおけるAITについて検討すること.対象と方法:AMDを投与したCHDでAITを発症した13例.AITの頻度,症状,治療,予後について後方視的に検討した.【結果】AITは,上室性あるいは心室性不整脈に対しAMD内服したCHD全126例(年齢中央値31歳;3-56歳)中12例(9.5%)に生じた.全例が基礎に甲状腺機能異常合併のないAIT II型であった.診断の契機は易疲労感,基礎に有する不整脈の悪化,頻脈,心不全の悪化などであった.AIT発症後,AMDを中止した症例が3例(23%).うち2例はベプリコールに抗不整脈を変更した.9例はAMD継続もしくは減量しながらB遮断薬の増量などで対応した.治療として5例(42%)にプレドニゾロン(PSL)を使用した.AIT発症後の経過は,11例は数カ月以内に甲状腺機能及び頻拍症状の改善を認めたが,1例でAIT発症後早期に突然死を来した.2例でAITの再発を認めた.【結語】CHDに対する低容量AMD投与のAIT発症頻度は9.5%で,本邦で報告されている成人のAIT発生頻度とほぼ同等であった(約10%).多くは易疲労感や,頻脈,不整脈コントロール不良などの症状を来した.自然経過あるいはPSLにて改善を認めるが,発症早期に突然死した症例もあり注意を要する.

## 25. 急性心筋炎にともなう心室頻拍に対するアミオダロン投与で急性肺障害・腎障害を呈した乳児例

九州厚生年金病院小児科

倉岡彩子, 宗内 淳, 大村隼也, 鵜池 清, 杉谷雄一郎, 竹中 聡,  
渡辺まみ江, 城尾邦隆

【背景】近年小児科領域におけるアミオダロンの使用経験が蓄積され, その有効性が広く認識されつつある. 小児での副作用は成人に比して少ないとされているが, 低血圧 (36%), 徐脈 (19%), 房室ブロック (15%) などがみられる. 今回アミオダロン投与との関連が疑われる急性肺障害・腎障害を呈した症例を経験した. 【症例】月齢 10, 男児. 【経過】哺乳低下・呼吸障害を主訴に受診. 末梢循環不全・心機能低下 (EF20%) があり入院加療を行った. CPK 上昇 (481 IU/L) とコクサッキーウイルス抗体価 (B-2 型) の上昇からウイルス性心筋炎と診断し, 集学的治療により血行動態は安定した. 4 病日より鏡面像を伴う左側胸部誘導での著明な ST 上昇があり, 心筋逸脱酵素の再上昇など心筋虚血を疑う所見がないこと, 心嚢水貯留や壁運動異常などもないことから心筋障害による心電図変化と考えた. 5 病日に VT (HR 170 bpm, 左軸) がみられたためリドカインを投与したが効果が得られずアミオダロン投与 (5 mg/kg/day) を開始, 心電図での ST 変化は改善した. 6 病日頃より乏尿を伴う腎不全が出現, 泡沫状喀痰もみられ心拡大を伴わない急性肺水腫の状態となった. アミオダロン投与との関連を疑い 9 病日に投与中止 (血中濃度 115 ng/ml) した. BUN 56 mg/dl, Cre 2.13 mg/dl と腎不全がさらに増悪, 血清 K 6.5 mEq/L となった時点で QRS 幅の増大とともに VT (HR 140 bpm) をきたし持続血液透析を要した. 透析導入後は腎機能も速やかに改善し 6 日間で離脱, 28 病日に ICU 退室となった. 現在心機能は LVEF 60% と改善, 腎機能・肺機能障害はなく不整脈もみられていない. 【考察】アミオダロン投与による急性期の心外合併症の報告は少ないが, 本症例は循環動態が改善した状態での肺・腎障害であり, その他に原因となるような所見がないことからアミオダロンによる副作用の可能性が高い.

## P1. 1 年間で急激な心電図変化をきたしたサッカージュニアユース選手について

新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野

沼野藤人, 渡辺健一, 羽二生尚訓, 鈴木 博, 齋藤昭彦

症例は 14 歳男子. 家族歴に心疾患, 突然死はなし. 初診時まで心疾患を指摘されたことはなかった. 小学校 4 年生より J リーグチームのユース選手として 2 時間の練習を週 4~5 日行っていた. 2010 年春, 中学入学時の学校心臓検診にて aVF の陰性 T 波を指摘されたが, 診察にて異常所見なしとされ, 管理区分 E 可, 1 年後再診とされた. 2011 年春, 再診時の診察で心雑音を指摘されたため, 2 次医療機関を受診した. 動悸, 易疲労, 呼吸困難などの症状はなく, サッカーの練習を継続していた. 受診時の心電図では II, III, aVF, V3 - V6 の陰性 T 波, V1 - V3 の ST 上昇を認め, V2 誘導では R=3.0 mV,

S=6.7 mV と異常な高振幅を認めた。心エコーでは左室拡張末期径は 48.8 mm (104% of normal) と拡大は認めず、心室中隔拡張末期厚は 15.8 mm、左室後壁拡張末期厚も 13.5 mm と肥大を認めたが、非対称性中隔肥大や心尖部心筋肥厚はなかった。MRI では左室壁全体の肥厚、左室腔の拡大、心室中隔の一部に内膜側から中間層に及ぶ遅延造影を認めた。急激に増悪した心電図所見は左側胸部誘導の巨大陰性 T 波であり、心尖部肥大型心筋症が疑われたが画像所見からは確定に至らなかった。しかし「スポーツ心臓」とはいえない心拡大、心筋肥厚をきたしており、肥大型心筋症の存在も疑われる「グレーゾーン」と考えている。疾患の診断のみならず、ジュニアユース選手である患児にとっては運動の可否も重要であり、運動継続の可否も含めて意見を伺いたく、症例を提示する。

## P2. 学校心臓検診で管理不要とされていた 14 歳女兒の心室細動によるニアミス症例

東京医科歯科大学付属病院小児科

倉信 大, 山口洋平, 石井 卓, 西山光則, 土井庄三郎

川口市立医療センター

西岡正人

曙町クリニック

泉田直己

【はじめに】肥大型心筋症（以下 HCM）は若年者における突然死の原因疾患として重要であるが初期の発見は困難なことが多い。今回我々は学校心臓二次検診で管理不要となった後、心室細動で発症した HCM 症例を経験した。【症例】14 歳、女兒【経過】小学校 4 年の学校心臓検診で不完全右脚ブロック、V6 の深い Q 波を指摘された。近医で行った二次検診で、十二誘導心電図上、V4~6 での深い Q 波 (V4 > V6) と II・III・aVF での陰性 T 波を認めたが、心エコーで心筋肥厚はなく、運動負荷でも心電図変化を認めず管理不要となった。その後、中学校 1 年時の学校心臓検診（省略 4 誘導）では異常を指摘されなかったが、14 歳時、体育の授業中に心肺停止となった。心肺蘇生・AED の使用により心拍は回復したが意識は不明のまま前医へ搬送された。AED に記録された心電図は心室細動で、入院後の十二誘導心電図では II・III・aVF・V4 - 6 での深い Q 波と同誘導での ST 変化を認めた。入院後の心臓超音波検査で非対称性の心室壁肥厚を認め HCM の診断となった。入院後は脳低温療法を行い後遺症を残さず回復した。家族歴の詳細な確認で父は心電図上で心肥大、また姉も前年に HCM の診断を受けていた。状態安定後に当院へ転院し ICD 植え込みを行った。β 遮断薬の導入も行い、その後は心室性不整脈の出現・ICD の作動は認めない。本症例の姉は致死性不整脈・失神のエピソードはないが心室壁の肥大は高度で胸痛等の症状もあり、突然死の high risk と考え現在 ICD の適応について検討中である。【まとめ】本症例のように V6 に比し V4 - 5 で異常 Q 波が顕著な症例を早期に発見するには、一時検診における十二誘導心電図の

普及が不可欠である。また、心電図上多少なりとも気になる所見を呈する症例では定期的な follow を行うことが重要で、小児循環器専門医のさらなる養成が今後の課題と考えられる。

### **P3. 経食道ペーシングによる食道穿孔により死亡された HLHS 児**

静岡県立こども病院循環器集中治療科

元野憲作, 大崎真樹, 濱本奈央

静岡県立こども病院心臓血管外科

芳本 潤, 小野安生

静岡県立こども病院 循環器科

坂本喜三郎

患児は在胎 35 週 5 日, 1720 g で出生した女児。左心低形成を含む CHARGE 症候群の診断で, 日齢 2 に高肺血流に対し両側肺動脈絞扼術 (BiPAB), 日齢 19 に BiPAB 再調整を施行。未熟性及び PGE<sub>1</sub> 製剤に伴うと思われる無呼吸, また小顎・舌根沈下による気道不安定性のため呼吸器管理を継続していた。生後 2 カ月で Norwood 手術 (RV-PA conduit), 二次的閉胸術を施行されたが, PAC with block 及び難治性 AT 出現のため, 抗不整脈薬投与に加え, 鎮静, 低体温などの治療を余儀なくされていた。その合併として生じた洞性徐脈に対し食道ペーシングを行いながら, 今後のペースメーカー留置術・抗不整脈薬増量・アブレーションなど検討していた折, 食道穿孔による出血性ショックを発症。バルーンによる圧迫で一時的な止血を得られたものの再出血を起こし, 永眠された。経食道ペーシングの合併症として食道穿孔が知られているが, 乳児の報告例は多くない。経食道ペーシングの設定や使用期間と, 食道穿孔のリスクとの兼ね合いを考慮し, 如何にして次回の治療介入を検討していくべきか考えさせられる一例となった。この経験を共有し, 小児 (特に乳児) に対する経食道ペーシングの治療計画につき, 皆様と一緒に検討させて頂き, ご意見を伺いたい。

### **P4. 心臓再同期療法の併用が有用であった Failing Fontan の一例**

東京女子医科大学循環器小児科

朝貝省史

東京女子医科大学病院心臓血管外科

平松健司

【はじめに】心房頻拍 (AT) と心室間の同期不全を伴う単心室症例に対して TCPC conversion と心臓再同期療法 (CRT) が有用であった症例を経験したので報告する。【症例】31 歳男性。多脾症, 右室性単心室に対し 14 歳時に Fontan (心耳 - 肺動脈吻合) 手術を施行。術後は年 1 回のフォローで, SpO<sub>2</sub> の軽度低下 (92%) を認めたが無投薬で NYHA クラス I, BNP 35 ng/dl 程度で過ごしていた。26 歳時に浮腫・呼吸苦が出

現. 心不全, 心房頻拍を発症し入院 (入院時: NYHA クラスⅢ, CTR 55%, BNP 900 ng/dl, QRS 幅 0.14 sec), 心房頻拍は再発性で電氣的徐細動が必要であった. 内服による抗心不全療法で心不全は軽快 (CTR 48%, BNP 100 - 170 ng/ml) したがその後の心カテーテル造影検査で主心室 (右心室) が EF 31% と低下, 主心室と癥痕性心室 (左心室) の心室間同期不全と中等度房室弁逆流を認めた. 心房頻拍に対してカテーテルアブレーションを施行したが RA 起源の multiple AT であり不成功であった. 心室間同期不全が心室機能低下に関与していると考えられ, CRT の効果確認のため両心室ペーシング検査を施行. 両心室での多点ペーシングにより, 組織ドプラーエコー及び心室造影にて dyssynchrony の改善と QRS 幅の短縮 (QRS 幅 0.11 sec) を認め CRT は有効と判断した. 27 歳時に TCPC conversion に加え右房 maze, 同時に CRT 併用術を施行した. 経過は良好で, 術後 3 年が経過しているが NYHA クラス I, 頻拍の再発も認めていない. QRS 幅 0.11 msec, CTR 43%, BNP 30 - 60 ng/ml と良好で推移している.

【結語】同期不全を伴う Failing Fontan には TCPC conversion と CRT の併用も治療戦略の一つと考えられる.

## P5. 高周波カテーテルアブレーションによりコントロール良好となった持続性心室頻拍の 1 乳児例

日本大学小児科

西村光司, 住友直方, 阿部百合子, 中村隆広, 市川理恵, 福原淳示,  
松村昌治, 宮下理夫, 金丸 浩, 鮎沢 衛, 麦島秀雄

九州厚生年金病院小児科

渡邊まみ江, 城尾邦隆

【はじめに】薬物治療に難渋した持続性心室頻拍 (VT) に対し, 高周波カテーテルアブレーション (RFA) を行い, コントロール良好となった乳児症例を経験したので報告する. 【症例】生後 9 カ月の女児. 在胎 41 週, 出生体重 2,584 g, 頭位自然分娩で出生. 出生直後より心拍数 250 の頻拍を認め, WPW 症候群の診断で digoxin,  $\beta$  遮断薬の内服を開始し日齢 40 に退院した. 小頭症を認めたが頭部 MRI では異常はなかった. 生後 7 カ月時に意識消失を伴う頻拍が出現し入院した. 心拍数 380 の多形性 VT を認め, ATP, propranolol, landiolol, AMD および電氣的除細動 (DC) を行ったが頻拍は停止せず, 血行動態が破綻したため心臓マッサージと DC を繰り返した. AMD, verapamil, landiolol, lidocaine により徐々に洞調律が増加し, 生後 9 カ月時に RFA 目的で当院に転院した. 入院 5 日目に 1 回目の電気生理学的検査 (EPS) を行ったが, 副伝導路は順伝導, 逆伝導ともに認められず, 自然消失した可能性が考えられた. 3 発の期外刺激を加えたが VT/VF は誘発されなかった. すべての抗不整脈薬を中止し経過をみたところ, 2 日後から心室性期外収縮 (PVC) が増加し, 3 日後から持続性 VT が出現した. PVC/VT には verapamil の静注が有効であった. 再度 EPS を行い, 左室心尖部, 心尖部前壁お

よび側壁を起源とする数種類の VT を確認した。2 セッションにわたり RFA を行い VT は抑制された。PVC は残存したが  $\beta$  遮断薬, mexiletine の内服でコントロール可能となり退院した。【考察】本児は重篤な不整脈に加え, 進行する小頭症を認めており Rett 症候群が疑われている。抗不整脈薬によるコントロールが困難な VT に対し, RFA は有効であると考えられた。

## **P6. 失神を繰り返す LQT 症候群 3 型に Implantable Loop Recorder (ILR) を用いて、てんかんと診断できた 1 例**

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

三宅 啓, 高橋一浩, 大塚佳満, 島袋篤哉, 中矢代真美, 我那覇仁

【はじめに】先天性 QT 延長症候群は失神や心停止を起こし, てんかんと誤診されやすい。LQT による不整脈後の失神・けいれんと考えられていたが, てんかんであった症例を経験した。【症例】10 歳, 女児。6 歳時の学校検診での心電図異常をきっかけに LQT と診断され, Na チャネル SCN5A 遺伝子変異を認めた。メキシレチン内服にて外来加療されていた。自宅にて 2 週間間に 2 回, シャワー中に転倒し眼球上転, 全身性間代性けいれんを起こした。いずれも眼前暗黒感はなく, 逆行性健忘は認めなかった。バイタルや神経学的異常もなくメキシレチンの血中濃度が低下していたことから, 怠薬からの不整脈による失神と判断した。頭部 MRI・MRA でも異常を認めなかったが, 脳波では後頭部に棘波を認め異常脳波であった。てんかんの合併も否定できず Implantable Loop Recorder (ILR) による観察を行ったところ再び洗面台の前で失神を起こした。発作時の ILR の解析では徐脈や不整脈は認めず, てんかんの診断にてバルプロ酸を開始後, 失神発作は認めていない。【考察】LQT3 では 1SCN5A 遺伝子変異が知られている。てんかんと合併は LQT2 が最も多く, 次いで LQT3 との合併例も報告される。本症例は channelopathy として神経細胞と心臓にイオンチャネル異常が共通して認められる可能性を示唆する症例と思われた。【結語】本症例では LQT に合併したけいれんがてんかんであることを診断するのに ILR が有用であった。イオンチャネル異常の病態が不整脈とてんかんとにも関係している可能性を示唆された。

## **P7. フェロー四徴症術後に憤怒けいれんと診断した 1 例**

北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科

名和智裕, 和田 励, 長谷 山, 高室基樹, 横澤正人

札幌医科大学小児科

春日亜衣

北海道立子ども総合医療・療育センター心臓血管外科

本田義博, 石川成津矢, 渡辺 学

【はじめに】憤怒けいれんの中でも蒼白型は迷走神経刺激により心臓が無収縮状態とな

り、失神発作に至ると考えられている。【症例】1歳5カ月男児。胎児エコーでTOFを疑われ、前医へ紹介。38週2日、前回帝王切開のため予定帝王切開で出生し、21trisomy, TOFと診断された。また、甲状腺機能低下症を指摘され内服中であった。生後3カ月よりβ遮断薬を内服開始し、生後4カ月時に前医にて右BTシャント術を施行した。しかし、SpO<sub>2</sub>の改善に乏しくHOTを導入し経過観察されていた。1歳時の心カテでシャントの狭小化と右鎖骨下動脈からの多数の側副血行路を認めた。当院に紹介され、1歳4カ月時に側副血行路のコイル塞栓術後に心内修復術を施行した。術後経過は良好であったが、退院前のホルター心電図で朝方の大泣き後に真っ青になりふらつとしてまた戻るような発作を起こした。心電図上では5秒程度の洞停止が記録されていた。術前の頭部CT検査で異常なく、術後の心エコーで右室流出路はV=2.2 m/sと狭窄は解除され、非発作時の心電図でPR間隔0.12秒、最大RR間隔0.48秒であった。また、採血でHb 12.2 g/dl, TSH 4.97 μIU/ml, fT<sub>3</sub> 2.75 pg/ml, fT<sub>4</sub> 1.14ng/mlであった。その後の問診で生後4カ月から月に1、2回同様の発作を起こしていたことが明らかになり憤怒けいれんと診断した。御両親に疾患の特徴を説明し慎重に経過観察の上、外来フォローとした。【考察】憤怒けいれんは基本的には自然消失する予後良好な疾患であるが、鉄欠乏性貧血を伴う例への鉄剤投与や、長い洞停止の場合にペースメーカー埋め込みが効果的との報告がある。本症例のようにTOFを合併する例では術前ではanoxic spellが、術後では手術による不整脈との鑑別が必要となるため注意が必要である。

#### P8. 1 本の房室副伝導路により反方向性と正方向性のいずれの房室回帰性頻拍が出現した16歳男児例

筑波大学院大学人間総合科学研究科疾患制御医学専攻小児内科

加藤愛章, 高橋実穂, 今川和生, 林立申, 中村昭宏, 堀米仁志

筑波大学院大学人間総合科学研究科疾患制御医学専攻循環器内科

青沼和隆

【症例】16歳の男児。小学校1年生の学校心臓検診でWPW症候群を指摘されたが、頻拍の出現なく経過観察されていた。11歳頃から動悸を自覚するようになり、15歳時に自転車走行中に頻拍が出現し、症状が改善しないために当院救急外来を受診した。Wide QRS頻拍を認め、ATP 0.1 mg/kgを2回、0.2 mg/kgを1回急速静注したが停止せず、ベラパミル 0.06 mg/kg 静注で停止した。【EPS・ABL】Baselineの12誘導体表心電図はV1はRSパターンで、II, III, aVF, V1-V6で陽性δ波を呈した。心内心電図ではAH 97 ms, HV -15 ms, 洞調律, 心房刺激で心室最早期興奮部位は僧帽弁輪4時方向の左側側壁で、心室刺激での心房最早期興奮部位も同じレベルであった。心房刺激, 心室刺激のいずれも減衰伝導特性はなく、心房刺激の間隔が短くなるとδ波が顕性化し、臨床上みられた頻拍と同様のQRS波形となった。心房・心室期外刺激では頻拍が誘発されず、イソプロテレノール投与(0.03 μg/kg/min)したところ、心房期外刺

激 600 ms - 330 ms で wide QRS の 3 連発が誘発され，房室副伝導路を順伝導し，房室結節を逆伝導する反方向性房室回帰性頻拍と診断した．しかし，その後は期外刺激では正方向性房室回帰性頻拍しか誘発されなくなった．経大動脈的アプローチで弁下の部位で，洞調律下に房室副伝導を焼灼した．その後は S 波は消失し，あらゆる心房・心室刺激，薬物投与でも頻拍は誘発されず，房室二重伝導路を示唆する所見もなかった．【考察】EPS 中にイソプロテレノールを投与したことで房室結節と房室副伝導路の不応期が変化し，正方向性，逆方向性のいずれもの房室回帰性頻拍が誘発されたと考えられた．

## P9. 発熱時に見つかったブルガダ様心電図の一例

奈良県立医科大学小児科

林 環

【背景】ブルガダ症候群については比較的新しい疾患であり，特に小児期の病態については不明な点が多い．今回川崎病発熱時に偶然見つかったブルガダ様心電図を呈する症例を認めたので報告する．【症例】症例は 7 歳男児．2 歳時に熱性痙攣，4 歳時に川崎病を罹患し熱性痙攣を発症し，近医で治療を受けた．冠動脈障害などは認めなかった．平成 23 年 6 月 10 日から 38 度台の発熱と頸部リンパ節腫脹を認め善意に入院．主要症状の 5 項目を満たしたため川崎病再発と診断され，入院した．入院時の心電図上 V1，V2 に ST 変化を認めるため当院にコンサルトがあり，coved 型の心電図変化を認めた．一肋間上でとった心電図ではさらに顕著な変化を認めたため covед 型のブルガダ様心電図と診断した．川崎病は  $\gamma$  グロブリン 2 g/kg 投与後も改善せずステロイドパルスを併用し改善した．ステロイドパルス施行日から睡眠時に HR=40 - 60/min の徐脈を認めるようになった．解熱後の心電図では一肋間上げて saddleback 型の ST 変化を認めるが，ST 変化は不明瞭であった．過去に熱性痙攣の既往を認めるがブルガダ症候群による失神であるかは不明であった．熱性痙攣で入院したときの心電図は covед 型であった．家族歴に突然死の既往はなかったが，父親は saddleback 型の ST 上昇を認めた．小児において，発熱がブルガダ様心電図の誘因になる事は知られているが発熱負荷を加えることは不可能であり，有熱時はブルガダ様心電図をスクリーニングする好機であると考え．当院でも熱性痙攣の既往がある 6 歳のブルガダ様心電図患者の心肺停止を経験しており，発熱時に心電図検査を行いブルガダ様心電図患者をあらかじめ認知しておくことは小児の突然死を回避する有用な手段であると考え．心電図検査は侵襲がなく簡便な検査であるので発熱時にスクリーニングすることが有用であると考え．

## P10. 家族検索で発見された Brugada 症候群の男児例の経験から —Don't Ask, Don't Tell?—

埼玉県立小児医療センター循環器科

小川 潔, 森 琢磨, 斎藤千徳, 菅本健司, 菱谷 隆, 星野健司

Brugada 症候群の小児例の特徴としては, ①成人に比べて頻度が著しく低い, ②多くの例が無症状で家族検索で発見されることが多い, ③小児では明らかな性差が認められない, などが報告されている. 小児における予防的 ICD 植え込みは重大な合併症が多いことも報告されており, 小児例における管理には多くの問題が残されている. 家族検索で発見された 4 歳男児例を経験した. 突然死の家族歴があり, 父親は EPS で VF が誘発され ICD を勧められたが拒否した. また, AED のレンタルも希望しなかった. 運動制限なしとして経過観察したが, 学校生活で様々な制限を受けた. 本症では夜間や睡眠中の心事故が多いが, 運動中の心事故も報告されており, 学校側に強く運動制限を撤廃するよう求めることも困難である. 小児期に症状が出現することは極めて稀であること, 小児期の予防的 ICD 植え込みは合併症が多いことから小児に対する家族検索は “Don't Ask, Don't Tell” の方針をとる施設もある. 不整脈死を防止するためにできることは全て受けたいと考える患者がいる一方, 本例のように Brugada 症候群であると診断されたことで学校生活の中で様々な制限を受けてしまい, 診断されなかった方が良かった考える患者もいる. 小児に対する家族検索は, 検査を行うことの長所と短所を十分に説明してから決める必要がある.

#### P11. てんかんの診断で経過観察中に VT/VF storm を契機に発見されたカテコラミン誘発性多形心室頻拍の 1 例

大阪市立総合医療センター

岸本慎太郎, 吉田葉子, 鈴木嗣敏, 中村好秀

【症例】13 歳男児【既往歴・家族歴】家族歴や本人の学校心臓検診に特記事項無し. 4 歳よりてんかん, 6 歳より Asperger 症候群と診断され, 当院で管理中であった. 脳波異常と全身性強直性けいれんを認め, 抗てんかん薬を投与され, 失神回数は減少していたが, 9 歳頃より運動時・緊張時に失神・めまいが見られるようになり, 抗てんかん薬増量に対する反応も乏しかったが, Asperger 症候群もあるため, てんかん又は不定愁訴として経過観察されていた. 【現病歴】友人と口論中に突然意識消失. 救急隊到着時に心室細動のため, 電氣的除細動を施行され, 心拍再開. 最寄りの救急センターに搬入後, 再度心室細動を起こし, 電氣的除細動を施行され, 心拍再開. マグネシウム静注, ニフェカラン持続静注されながら当院へ搬送された. 【経過】当院搬入後, 体動を契機に 2 方向性心室頻拍が出現し, さらに心室細動へ移行. 電氣的除細動を施行するも VT/VF storm の状態となり, アミオダロン・マグネシウム投与後に施行した 7 回目の電氣的除細動後に心静止. 40 秒で心拍再開, アミオダロン持続静注開始後, 心室頻拍は出現しなかった. 現在, β 遮断薬・Ca 拮抗薬内服で約 1 年間心室頻拍なく経過観察中である. 遺伝子検査は結果待ち. なお, 今までの失神がてんかんによるものか, 心室性不整脈によるものか鑑別のため, 植込み型心電計を植え込んでいる.

## P12. 急性心不全にて入院した心室頻拍の一幼児例

国立成育医療研究センター循環器科

金子正英, 濱 猛浩, 中釜 悠, 朝海廣子, 小野 博, 三崎泰志, 賀藤 均  
小児では器室的疾患を伴わない心室頻拍は稀である。今回我々は、初診時に心不全症状から心筋症を疑い、その後の経過で心室頻拍と診断した1才幼児例を経験したため報告する。【症例】1歳4カ月、女児。活気低下と浮腫を主訴として近医受診し、当院を紹介受診。四肢顔面の浮腫、肝腫大、gallop rhythmを認めた。胸部Xpにて心拡大、肺鬱血を認め、心エコー上心駆出率は0.62と保たれていたが、左心室拡大と僧帽弁逆流(MR)、三尖弁逆流(TR)を中等度以上認めた。不整脈は認めなかった。ICU入院とし、ミルリノン、利尿剤投与にて比較的速やかに心拡大およびMR、TRは改善した。心筋炎、心筋症の鑑別目的に心筋生検を施行したが異常所見は認めなかった。その後、利尿剤、ACE阻害剤内服で外来フォローされていたが、2カ月後に再度浮腫と不機嫌が出現し救急受診。心拍数210/分の右脚ブロック左軸偏位の心室頻拍を認めた。ATPは反応なく、ベラパミル投与後に洞機能に回復した。入院時MR、TRの増悪を認めしたが、速やかに改善しベラパミル内服にて退院。退院18日後頻拍再発。ベラパミル投与で徐拍化するが洞調律へ復帰しないため、塩酸ランジオロール10 µg/kg/分投与は無効。プロカインアミド投与効果は一時的であったため、アミオダロン静注に変更したところ徐拍化し、ベラパミル静注にて洞調律化し維持できた。その後はアミオダロン内服へと切り替えたが頻拍なく退院。一年後現在まで頻拍発作は認めておらず、心機能、MR、TRも問題なく維持できている。【考察】乳幼児における不整脈発作での症状出現は、自覚症状の描出が無理なため他覚症状の出現に依存する。乳幼児の心室頻拍は稀であるが、心不全症状を認めた場合には、その時点で頻拍を認めなくても不整脈による心機能低下も念頭に置かなければならない。

## P13. 先天性QT延長症候群と診断された超低出生体重児の双胎例

茨城県立こども病院新生児科

日高大介, 藤山 聡, 雪竹義也, 新井順一, 宮本泰行

茨城県立こども病院小児科

塩野淳子, 村上 卓

水戸済生会総合病院産婦人科

藤木 豊

国立循環器病研究センター心臓血管内科不整脈部

清水 渉

【はじめに】先天性QT延長症候群(LQTS)は新生児期に心室頻拍(VT)、Torsade de Pointes(TdP)、房室ブロック(AVB)発症し重症に経過することもある。我々は家族

歴と徐脈傾向から新生児期に LQTS を疑い、遺伝子検査で LQT2 と診断した二絨毛膜双胎の超低出生体重児を経験したので報告する。【症例】母 31 歳，1 経妊 0 経産。28 歳で失神を契機に QT 延長症候群と診断され，β 遮断薬の内服と除細動器の植え込みが行われた。遺伝子検査は行われていなかった。不妊治療により二絨毛膜性双胎を妊娠し，切迫早産のため妊娠 22 週から塩酸リトドリン，硫酸マグネシウムによる子宮収縮抑制が開始され，β 遮断薬は中止された。妊娠 26 週に前期破水したため 26 週 6 日に帝王切開で両児を娩出した。第 1 子／第 2 子，774 g／842 g，ともに女児であった。胎児期に徐脈や不整脈は指摘されていなかったが，両児とも日齢 1 に心拍数 120bpm と超低出生体重児としては徐脈傾向であった。【同日の心電図で QTc】第 1 子／第 2 子，630／540 msec と延長を認め，LQTS が疑われた。VT，TdP 出現時にはリドカイン，マグネシウムの静注を行う方針としたが，不整脈は出現しなかった。退院前の修正 37 週から β 遮断薬とメキシレチンの予防内服を開始した。出産後の遺伝子検査で母，両児ともに LQT2 と診断された。現在，生後 10 カ月で，両児とも VT，TdP を示唆するエピソードはない。【まとめ】LQT2 は新生児期に VT，TdP，AVB を生じやすいとされている。本症例は超低出生体重児のため，生後早期からの予防内服や VT，TdP 出現時の DC の施行は困難と予想された。新生児期の VT，TdP に対する薬物療法としてはリドカイン，マグネシウム，メキシレチンなどが報告されているが超低出生体重児の報告はない。今後症例が集積され，治療法の確立が望まれる。

#### P14. 心室内伝導障害・心室頻拍で発見され SCN5A ナンセンス変異を同定した 1 新生児例

静岡県立こども病院循環器科

芳本 潤，浅沼賀洋，加藤温子，宮越千智，戸田孝子，金 成海，  
満下紀恵，新居正基，小野安生

県立こども病院新生児科

田中靖彦

静岡県立こども病院循環器集中治療科

大崎真樹

国立循環器病研究センター心臓血管内科

清水 渉

症例は紹介時生後 0 日の女児。家族歴に突然死・失神等の既往はなく，妊娠 41 週 0 日 NVD にて出生。出生時体重 3065 g アプガー 8／9，出生後心室頻拍疑いで当院転院。来院時心電図上 Wide QRS tachycardia であったが，心室内変行伝導を伴う洞調律であった。QTc=0.518。心エコーで心尖部に近い心室中隔が瘤状に奇異性運動を示していた。心室期外収縮が時折見られるのみであったためそのまま外来フォローとしていたところ，心室心拍数 200 bpm の心室頻拍を発症。末梢循環がやや悪いのみで比較的保た

れており、鎮静のみで頻拍は停止した。この時点でカテコラミン誘発性多形性心室頻拍や QT 延長症候群の可能性を考え β 遮断薬としてプロプラノロールを少量 (0.5 mg/kg/day) 経口投与したところ、入眠時に心拍数 40 位の著明な徐脈を来した。最終的に投薬をメキシレチンのみとし心室頻拍の再発がないことを確認し、外来フォローを行った。経過から Na チャネル異常を疑い、親御さんへの IC を行った上で遺伝子解析を行ったところ、SCN5A の変異 (ex.12 1903 番目のコドンが C>T のためストップコドンとなる) を同定した。ナンセンス変異であり、既存の報告としてはブルガダ症候群としての表現型とされている。本症例ではむしろ進行性伝導障害を示しており、今後房室ブロック・洞不全症候群への進展を念頭に管理してゆく。

### **P15. 薬剤性 QT 延長症候群が疑われ、torsade de pointes・心室細動を繰り返した無脾症の一例**

筑波大学大学院人間総合科学研究科小児内科

林 立申, 西上奈緒子, 中村昭宏, 加藤愛章, 高橋実穂, 堀米仁志

筑波大学大学院人間総合科学研究科心臓血管外科

塚田 亨, 徳永千穂, 金本真也, 平松祐司

滋賀医科大学呼吸循環器内科

大野聖子, 堀江 稔

【症例】15 歳男性。日齢 0 に無脾症候群・右胸心・単心房・単心室・肺動脈狭窄・総肺静脈還流異常症 (I b) と診断された。7 歳時に TAPVR 修復術・両方向性 Glenn 手術, 13 歳時に Extracardiac TCPC を行われた。数日前から嘔気・嘔吐・顔色不良を訴え、来院時 130 - 150bpm の上室性頻拍が認められた。ATP・ベラパミル・アミサリンを投与したが効果はなく、ジソピラミド投与中に脈拍触知不能の頻拍が出現し、除細動で洞調律に回復した。心拍数コントロール目的にランジオロール・ジゴキシンを開始したが、徐脈になり著明な QT 延長を認め、PVC とそれに続く torsade de pointes (TdP)・心室細動 (Vf) が認められた。薬剤投与中止後も TdP・Vf が頻発し、頻回の除細動を要した。徐脈是正目的に少量から慎重にプロタノールを開始した。しかし適正の心拍数を維持することは困難で TdP・Vf に対して除細動を繰り返した。内科的治療の効果は限定的であるため、外科的にペースメーカ (DDD)・ICD 植え込み術を行った。胸骨正中切開アプローチで心外膜面に心内膜用ショックリードを縫着し、心膜剥離を最小限にした。退院後 Tdp・Vf なく経過良好である。LQT の遺伝子異常が背景にある可能性を考慮して、遺伝子検索を行ったところ、KCNE1 の SNP (D85N) が同定された。【まとめ】QT 延長の原因として薬剤性 QT 延長症候群や徐脈の関与が疑われた。文献上 QT 延長を来す薬剤で最も報告が多いのは抗不整脈薬で特に Na チャネルブロッカーである。同薬剤を使用する時は QT 時間のモニタリングが重要である。また、KCNE1-D85N は SNP であるが LQTS の修飾因子または発症因子として注目されてお

り，本症例の発症に関連していた可能性がある。

## **P16. Paroxysmal advanced AV block 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，和田 励，長谷山圭司，横澤正人

【諸言】Paroxysmal advanced AV block (PAVB) は稀な失神の原因として報告がある。今回，失神を伴わない一例を経験した。【症例】7歳女児。動悸を主訴に近医を受診し，最大RR 1.9秒のII度房室ブロックを指摘された。身体所見，胸部写真，心エコーに異常所見を認めなかった。1カ月後のホルター心電図で最大RR 3.9秒間に6発のP波を挟む高度房室ブロックを認め当科に紹介された。【経過】身体所見に異常なし，胸部写真は心胸比0.45，12誘導心電図では111/分の洞調律，QRSは正軸，肥大所見やST変化を認めなかった。マスターダブルでも房室ブロックは認められなかった。トロポニン，CK，BNP，心エコーに異常所見はなかった。紹介後に自覚症状はなかった。ホルター心電図での最大RRは8歳1カ月時2.9秒（Wenckebach型II度房室ブロック），8歳6カ月時1.3秒（II度），8歳9カ月時2.1秒（高度房室ブロック），8歳11カ月時3.5秒（高度），9歳11カ月時4.6秒（高度図），10歳6カ月時1.4秒（II度），10歳11カ月時2.1秒（高度），11歳6カ月時2.6秒（高度）であった。トレッドミル運動負荷心電図は8歳11カ月時に最大心拍数160，10歳11カ月時に最大心拍数190まで負荷したがいずれも高度房室ブロックは認められなかった。運動負荷Tc-TF，BMIPP，MIBG心筋シンチに異常所見はなかった。電気生理学的検査，心臓カテーテル検査は同意されなかった。各種抗核抗体は陰性，渡航歴や登山歴なくLyme病も否定的であった。失神時心事故に至る可能性が高い潜水や登山などは控え，屋内競技の制限はせず経過観察中である。【考察】慢性心筋炎，自己免疫疾患，進行性筋ジストロフィーはいずれも否定的であった。PAVBは電気生理学的検査に異常所見を伴わず診断に必須ではない。失神を生じた場合にはペースメーカー植え込み術が有効だが，自覚症状を伴わない例の報告は乏しく運動制限や侵襲的検査の是非は議論がある。

ランチョンセミナー

### **心臓再同期療法の現状**

（共催：エーザイ株式会社）

演者：因田 恭也 先生（名古屋大学）