

ご挨拶

このたび、第16回日本小児心電学研究会を名古屋市のウィルあいちにおいて開催させていただくことになり、医局員一同大変光栄に存じております。

今回は全国から過去最多の41題の演題応募を頂くことができました。小児心電学に関連する先生方のアクティビティが近年ますます高まってきていることの証左であると思います。特別講演にはカテーテル焼灼術とICDの分野で大活躍されている畏友、名古屋大学循環器内科の因田恭也先生をお招きすることができました。今回は「心臓再同期療法の現状」についてお話を頂きます。小児領域でも最近関心を集めている分野であり、有用なお話をいただけるものと存じます。

一日の開催とするには演題数が多く、25題の口演のほか、16題についてはポスター発表とさせていただきますが、これらについても独立した時間帯を設けており、限られた時間内でできるだけ実り多い討論ができるように計らっております。

師走の足音が聞こえる時期での開催となりますが、先生方にとりまして収穫の多い晩秋の研究会となりますことを祈念いたしております。

第16回日本小児心電学研究会

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)

ご 案 内

日 時：2011年11月26日(土) 9:00-16:35

場 所：ウィルあいち 3F大会議室

〒461-0016 愛知県名古屋市東区上豎杉町1番地

TEL 052-962-2511/FAX 052-962-2567

会 費：3,000円

総合受付：8:30-



- 地下鉄「市役所」駅 2番出口より東へ徒歩約10分
- 名鉄瀬戸線「東大手」駅 南へ徒歩約8分
- 基幹バス「市役所」下車 東へ徒歩約10分
- 市バス幹名駅1「市政資料館南」下車 北へ徒歩約5分

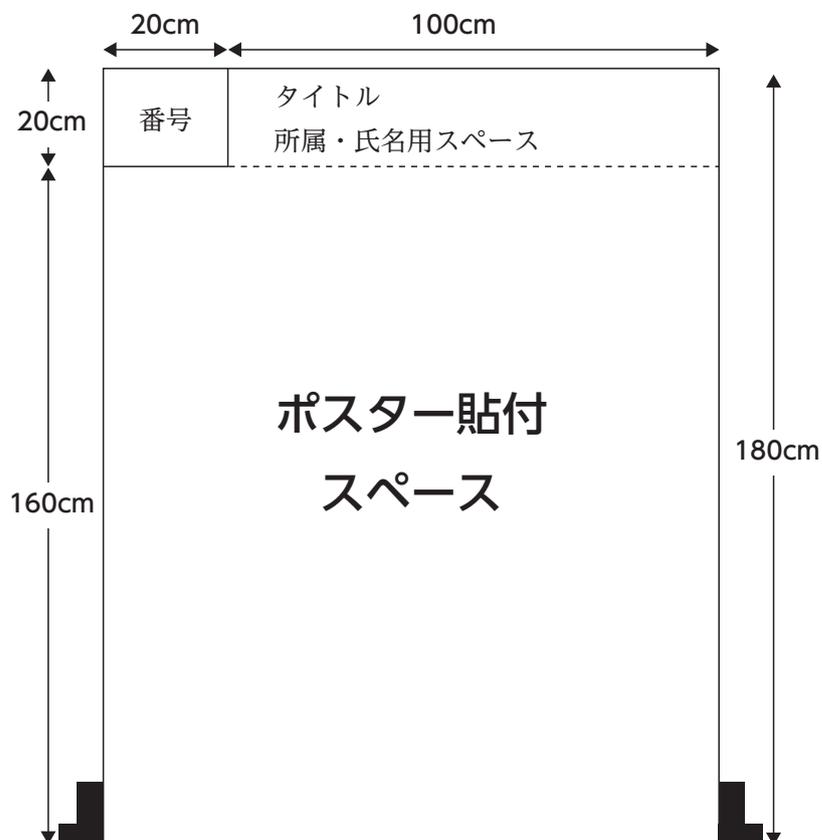
◆ ご口演について ◆

1. 一般演題は発表7分、質疑5分。時間厳守でお願いします。
2. 発表は全てPCによる発表(単写)とします。(35mm版スライドは使用できません)
3. 発表方法は、Microsoft Power Pointを使用したPCでの発表を原則とします。
研究会では予備機としてWindows 7 (ppt2002/2003/2007/2010) はご用意しておりますが、Macご発表の場合はご自身のPCをご持参くださいますようお願いいたします。
4. グラフや動画などのデータをリンクさせている場合は、必ず元データも保存して下さい。動画を用いて発表される場合には、ご自身のPCをお持込になる事をお薦めします。
5. PC操作は演台でのリモートプレゼン方式としています (ご自身による操作)
6. PC受付はご発表30分前までにお済ませください。必ず文字などの確認を行って下さい。発表終了後、お預かりしたデータは事務局にて責任をもって消去いたします。
7. 発表におけるご注意
 - (ア)パソコン専用のACアダプターを必ずご持参下さい。またディスプレイ外部出力はMini D-sub15ピンです。コネクタを必要とする場合は必ずご持参下さい。
 - (イ)発表中にスクリーンセーバーや省電力機能で電源が切れないよう、設定のご確認をお願いします。

◆ ポスター発表について ◆

ポスターセッションで発表される方は、以下の領域によりポスターパネルを作成して下さい。

- 会場 1階セミナールーム1.2
- 演題ごとに下図のサイズのパネルを会場(1階/セミナールーム1.2)にセットしておきます。
- 演題番号(20cm×20cm)は事務局で準備し、パネルに貼付しておきます。
- ポスター貼付時間 10:00-12:00
- ポスターは17:00までに回収をお願い致します。
尚、未回収のポスターにつきましては事務局にて処分させていただきます。
- 発表時間
口演3分、討論2分
プログラムの時間割に従い座長より進行されます。ポスター枚数につきましては、時間内に終わるようにご準備をお願いします。
- 画鋏、ハサミ等の文具は会場に準備いたします。
パネル台紙に直接お書きになったり、パネルに直接貼り付けないようにして下さい。



プログラム

幹事会 08:10-09:00

開会の辞 馬場 礼三 (あいち小児保健医療総合センター) 09:00-09:05

一般演題 1 (その他) 9:05-10:05

座長 岩本 眞理 (横浜市立大学)

01 小児期に発症したAtrial standstillの3例 10

竹内 大二 (東京女子医科大学病院心臓病センター 循環器小児科) 他

02 左冠動脈肺動脈起始(ALCAPA)における心電図所見の検討 12

塚田 正範 (国立循環器病研究センター 小児循環器科) 他

03 小児期のTransmural dispersion of repolarizationに関する検討 14

畑 忠善 (藤田保健衛生大学大学院保健学研究科) 他

04 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 16

中野 裕介 (横浜市立大学附属病院 小児循環器科) 他

05 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 18

山本 哲也 (国立循環器病研究センター 小児循環器科) 他

一般演題 2 (術後不整脈) 10:05-11:05

座長 大内 秀雄 (国立循環器病センター)

06 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 20

豊原 啓子 (東京女子医科大学循環器小児科) 他

07 Fontan(TCPC)術後不整脈に関する検討 22

森 啓充 (長野県立こども病院 循環器科) 他

- 08 心房性頻拍を発症した左心低形成症候群3例の検討…………… 24
浅沼 賀洋 (静岡県立こども病院 循環器科) 他
- 09 Arterial switch operation術後早期のDipyridamole
負荷心電図の有用性…………… 26
松岡 道生 (国立循環器病研究センター 小児循環器科) 他
- 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…………… 28
齋木 宏文 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科) 他

一般演題3 (カテーテル治療)

11:05 – 12:05

座長 大橋 直樹 (社会保険中京病院)

- 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 …… 30
青木 寿明 (近畿大学 小児科) 他
- 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 …… 32
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) 他
- 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…………… 34
宗内 淳 (九州厚生年金病院小児科) 他
- 14 特異な副伝導路付着を認めたWPW症候群2例…………… 36
後藤 浩子 (岐阜県総合医療センター 小児循環器内科) 他
- 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 …… 38
大橋 直樹 (社会保険中京病院 小児循環器科) 他

ランチョンセミナー (共催: エーザイ株式会社)

座長 馬場 礼三 (あいち小児保健医療総合センター)

心臓再同期療法の現状

演者 因田 恭也先生 (名古屋大学)

12:05 – 12:55

ポスターセッション1

13:00-13:40

座長 堀米 仁志 (筑波大学)

- P01 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 62
沼野 藤人 (新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野) 他
- P02 学校心臓検診で管理不要とされていた14歳女児の心室細動
によるニアミス症例 64
倉信 大 (東京医科歯科大学附属病院 小児科) 他
- P03 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 66
元野 憲作 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科) 他
- P04 心臓再同期療法の併用が有用であったFailing Fontanの一例 68
朝貝 省史 (東京女子医科大学 循環器小児科) 他
- P05 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 70
西村 光司 (日本大学 小児科) 他
- P06 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 72
三宅 啓 (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) 他
- P07 ファロー四徴症術後に憤怒けいれんと診断した1例 74
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
- P08 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 76
加藤 愛章 (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) 他

ポスターセッション2

13:40-14:20

座長 中村 好秀 (近畿大学)

- P09 発熱時に見つかったブルガダ様心電図の一例 78
林 環 (奈良県立医科大学 小児科) 他

- 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?-** 80
小川 潔 (埼玉県立小児医療センター 循環器科) 他
- 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** 82
岸本 慎太郎 (大阪市立総合医療センター) 他
- P12 急性心不全にて入院した心室頻拍の一幼児例** 84
金子 正英 (国立成育医療研究センター 循環器科) 他
- 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** 86
日高 大介 (茨城県立こども病院 新生児科) 他
- 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** 88
芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器科) 他
- 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** 90
林 立申 (筑波大学大学院人間総合科学研究科小児内科) 他
- P16 Paroxysmal advanced AV blockの一例** 92
高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科) 他

一般演題4 (QT延長症候群)

14:30 - 15:30

座長 佐藤 誠一 (新潟市民病院)

- 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** 40
早野 聡 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科) 他
- 17 当院におけるQT延長症候群の診断経緯** 42
關 圭吾 (浜松医科大学小児科学教室) 他
- 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** 44
森 琢磨 (埼玉県立小児医療センター 小児科) 他

- 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…………… 46
吉田 修一朗（社会保険中京病院小児循環器科）他
- 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…………… 48
佐藤 誠一（新潟市民病院 小児科）他

一般演題5（薬物治療）

15:30 – 16:30

座長 豊原 啓子（東京女子医科大学）

- 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…………… 50
岩朝 徹（国立循環器病研究センター 小児循環器科）他
- 22 ソタロールが有効であったBrugada症候群の小児例…………… 52
小澤 淳一（新潟大学小児科）他
- 23 小児循環器領域におけるアプリンジンの使用経験…………… 54
小野 晋（国立循環器病研究センター 小児循環器科）他
- 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)…………… 56
本田 啓（東京女子医科大学 循環器小児科）他
- 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…………… 58
倉岡 彩子（九州厚生年金病院 小児科）他

閉会の辞 馬場 礼三（あいち小児保健医療総合センター） **16:30 – 16:35**

情報交換会 地下1階レストランウィル **17:00 –**

一般演題

01 小児期に発症したAtrial standstillの3例

竹内 大二¹、古谷 喜幸¹、本田 啓¹、朝貝 省史¹、豊原 啓子¹、中西 敏雄¹、
庄田 守男²

1東京女子医科大学病院心臓病センター 循環器小児科

2東京女子医科大学病院 循環器内科

【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AS3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および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。

02 左冠動脈肺動脈起始 (ALCAPA) における心電図所見の検討

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

国立循環器病研究センター 小児循環器科

【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異常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%以上の症例でみられた異常所見は、aVL, I, V5, V6の異常Q波、aVL, I, –aVR, II, V6の陰性T波、V2のST上昇であった (表1)。aVL異常Q波の有無で初診時年齢 (Q有vs. Q無: 7.4 ± 12.0 vs. 18.1 ± 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 ± 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 ± 0.2 vs. 1.7 ± 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, III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。

03 小児期のTransmural dispersion of repolarizationに関する検討

畑 忠善^{1,2}、大目木 佑美¹、内田 英利²、江竜 喜彦²

1藤田保健衛生大学大学院保健学研究科

2藤田保健衛生大学小児科

【目的】

心筋障害を有する成人患者では催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ヶ月から7歳までの130名 (平均年齢 3.5 ± 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 ± 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。

04 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

中野 裕介、金 晶恵、志水 直、鉾崎 竜範、岩本 眞理

横浜市立大学附属病院 小児循環器科

【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歳女児。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βblocker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。

参考文献

- (1) Susan P ,et al. Long QT syndrome in children in the era of implantable defibrillator , JACC2007;50;1335-1340
- (2) Joseph D,et al. Appropriate evaluation and treatment of heart failure patients after implantable cardioverter-defibrillator discharge ,JACC2009;54;1993-2000
- (3) Anil K ,et al. Evaluation and management of patients after implantable cardioverter-defibrillator shock ,JAMA2006;296;2839-2847
- (4) Micha P,et al. ICD therapy in children and young adults:low incidence of inappropriate shock delivery ,PACE2010;33;734-741

05 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

山本 哲也¹、宮崎 文¹、坂口 平馬¹、大内 秀雄¹、小森 暁子¹、松岡 道生¹、松尾 倫¹、小野 晋¹、帆足 孝也²、岡村 英夫³、野田 崇³、山田 修¹

- 1 国立循環器病研究センター 小児循環器科
- 2 国立循環器病研究センター 心臓血管外科
- 3 国立循環器病研究センター 循環器内科

【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→130ms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210ms、自己110ms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。

06 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

豊原 啓子¹、竹内 大二¹、中西 敏雄¹、金子 正英²、三崎 泰志²、賀藤 均²、庄田 守男³

1 東京女子医科大学循環器小児科

2 国立成育医療センター循環器科

3 東京女子医科大学循環器内科

【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 ± 15 か月、体重は 10 ± 2 kgであった。5例が無脾症候群、1例が(S,L,L)、1例が(L,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（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。

参考文献

- 1) Epstein MR, Saul JP, Weindling SN, et al: Atrioventricular reciprocating tachycardia involving twin atrioventricular nodes in patients with complex congenital heart disease. J Cardiovasc electrophysiol 2001; 12: 671-679
- 2) Bae EJ, Noh CI, Choi JY, et al: Twin AV node and induced supraventricular tachycardia in Fontan palliation patients. PACE 2005; 28: 126-134
- 3) 豊原啓子、福原仁雄、田里寛、鈴木嗣敏、中村好秀. 2個の房室結節を介する回帰性頻拍に対して高周波カテーテルアブレーションを施行した無脾症候群の検討. 日小循誌 2006;22: 7-14

07 Fontan(TCPC)術後不整脈に関する検討

森啓 充、安河 内聰、瀧間 浄宏、田澤 星一、渡辺 重朗、赤澤 陽平、小田 中豊

長野県立こども病院 循環器科

【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 TCPC111例、TCPC conversion 7例、手術施行時年齢 11ヶ月—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、AVRT3例、AVNRT 2例、JET1例。8例の手術の内訳は、LT3例 $3/17=18\%$ 、Ex TCPC4例 $4/111=4\%$ 、TCPC conversion 1例、不整脈の発症時期は術後2ヶ月～15年3ヶ月(中央値 7年4ヶ月)とばらつきがあった。TCPC前から不整脈が存在したのは、Ex-TCPC1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、TCPCconversion 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。

08 心房性頻拍を発症した左心低形成症候群3例の検討

浅沼 賀洋¹、芳本 潤¹、加藤 温子¹、宮越 千智¹、元野 憲作²、伊吹 圭二郎¹、濱本 奈央²、戸田 孝子¹、大崎 真樹²、金 成海¹、満下 紀恵¹、新居 正基¹、田中 靖彦³、小野 安生¹

- 1 静岡県立こども病院 循環器科
- 2 静岡県立こども病院 循環器集中治療科
- 3 静岡県立こども病院 新生児科

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前の心臓カテーテル検査で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か月にGlenn手術を施行。1歳3か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か月時にfenestrated TCPCを施行。【症例3】Turner症候群。生後4か月でGlenn手術施行。生後8か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か月で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。

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

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

国立循環器病研究センター 小児循環器科

【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ヶ月以内に起こるとの報告もある(1)。**【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 0.6mg/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1mg/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ヶ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 ± 80.7 日、手術時の体重 3.35 ± 1.1 kg、Dip負荷心電図施行時は術後平均 45.5 ± 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

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

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

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か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 β 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

青木 寿明¹、元木 康一郎²、武野 亨¹、中村 好秀¹、竹村 司¹

1 近畿大学 小児科

2 近畿大学 循環器内科

【症例】 16歳 男性

胎児徐脈と診断され在胎39週6日、3418g、Apgar8/8で出生。出生時80–100bpm、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ヶ月後に徐脈になったこと、洞調律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ヶ月であるが再発、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

高橋 一浩、三宅 啓、島袋 篤哉、大塚 佳満、中矢代 真美、我那覇 仁

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

【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。

<参考文献>

Atrial tachycardia originating from the left coronary cusp near the aorto-mitral junction: anatomic considerations.

Shehata M, Liu T, Joshi N, Chugh SS, Wang X.

Heart Rhythm. 2010;7:987-91.

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

宗内 淳、渡邊 まみ江、倉岡 彩子、竹中 聡、城尾 邦隆

九州厚生年金病院小児科

【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か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）=41mm（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か月時に心雑音を指摘され、心エコーで軽度僧房弁逆流と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か月時（当科初診時）心エコー図：LVDD=29mm（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=53mm（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

後藤 浩子¹、金子 淳¹、面家 健太郎¹、寺澤 厚志¹、若原 敦嗣¹、桑原 直樹¹、桑原 尚志¹、
広瀬 武司²

1 岐阜県総合医療センター 小児循環器内科

2 岐阜県総合医療センター 循環器内科

【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えた。

【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

大橋 直樹¹、西川 浩¹、松島 正氣¹、久保田 勤也¹、吉田 修一朗¹、今井 祐喜¹、
坪井 直哉²

1 社会保険中京病院 小児循環器科

2 社会保険中京病院 循環器科

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

早野 聡¹、三井 さやか¹、河井 悟¹、安田 和志¹、福見 大地¹、馬場 礼三¹、長嶋 正實¹、
因田 恭也²、清水 渉³、堀江 稔⁴

1 あいち小児保健医療総合センター 循環器科

2 名古屋大学大学院医学系研究科 循環器内科学

3 国立循環器病センター 心臓血管内科部門

4 滋賀医科大学 呼吸循環器内科

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。

<参考文献>

Zhang L, Benson DW, Tristani-Firouzi M, et al. Electrocardiographic features in Andersen-Tawil syndrome patients with KCNJ2 mutations: characteristic T-U-wave patterns predict the KCNJ2 genotype. *Circulation*. 2005;111:2720-2726.

Yoon G, Oberoi S, Tristani-Firouzi M, Etheridge SP, Quitania L, et al. Andersen-Tawil syndrome: prospective cohort analysis and expansion of the phenotype. *Am J Med Genet A*. 2006;140:312-321.

Smith AH, Fish FA, Kannankeril PJ. Andersen-Tawil syndrome. *Indian pacing and electrophysiology journal*. 2006;6:32-43.

17 当院におけるQT延長症候群の診断経緯

關 圭吾、石川 貴充、岩島 寛

浜松医科大学小児科学教室

【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 ± 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 score4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 ± 3.6 歳でLQTSと診断されなかった症例 9.0 ± 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β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 score4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

森 琢磨、斉藤 千徳、菅本 健司、菱谷 隆、星野 健司、小川 潔

埼玉県立小児医療センター 小児科

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 0.468sec~0.528sec）、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。

<参考文献>

Bezzina, C. et al. A single Na⁺ channel mutation causing both Long QT and Brugada syndromes. *Circ. Res.* 1999;85:1206-1213

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

吉田 修一郎¹、今井 祐喜¹、久保田 勤也¹、松島 正氣¹、西川 浩¹、大橋 直樹¹、櫻井 一²

1 社会保険中京病院小児循環器科

2 社会保険中京病院 心臓血管外科

【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か月女児。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(図1)。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 rate30) QTc(Fridericia) 513msec (Bazett) 453msecであった(図2)。心エコーにてLVEF74% 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:ex16 c.2497 G>A p.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。

<参考文献>

Circ Arrhythm Electrophysiol 2010 3:10-17)

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

佐藤 誠一、鳥越 司

新潟市民病院 小児科

【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。その後に同様に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（女兒が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。

<参考文献>

- 1) 吉永正夫, 長嶋正實, 新村一郎, 柴田利満 (「QT延長症候群患児の管理基準に関する研究」委員会): 二次性QT延長症候群. 日本小児循環器学会雑誌 2006; 22: 35-53
- 2) 大江透, 相澤義房, 新博次ほか: QT延長症候群(先天性・二次性)とBrugada症候群の診断に関するガイドライン 循環器病の診断と治療に関するガイドライン(2005-2006年合同研究班報告). 日本循環器学会雑誌 2007; 71: 1205-1254.

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

岩朝 徹¹、坂口 平馬¹、松尾 倫¹、宮崎 文¹、大内 秀雄¹、堀部 明美²

1 国立循環器病研究センター 小児循環器科

2 国立循環器病研究センター 薬剤部

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、3.3kg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180ml、回路内ヘ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350ml) に加算し、7.5mg/kg/日の持続静注を仮想体重を5kgとして (実体重換算11mg/kg/日) 行った。AMD血中濃度は代謝物を含め1.05~1.38 μ g/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ヶ月、9.2kg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700ml) に加算して仮想体重12kgとして設定。3.7mg/kg/日 (実体重換算5.2mg/kg/日) とし、AMD血中濃度は代謝物を含め0.46 μ g/mlであった。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

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

新潟大学小児科

【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 β 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covered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、 β 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チャン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。 β 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

小野 晋¹、坂口 平馬¹、堀部 明美²、宮崎 文¹、大内 秀雄¹

1 国立循環器病研究センター 小児循環器科

2 国立循環器病研究センター 薬剤部

【背景】 アプリンジン (Apr) は他のNaチャンネル遮断薬に比し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±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 ($\mu\text{g/ml}$)、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 ($p=0.0000007$)、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が多かった。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 ($R^2=0.46$, $p=0.00001$)。

【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)

本田 啓、竹内 大二、朝貝 省史、豊原 啓子、中西 敏雄

東京女子医科大学 循環器小児科

【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例は数か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たした。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たした。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

倉岡 彩子、宗内 淳、大村 隼也、鶴池 清、杉谷 雄一郎、竹中 聡、渡辺 まみ江、城尾 邦隆

九州厚生年金病院 小児科

【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%)があり入院加療をおこなった。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(図①)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(HR170bpm,左軸;図②)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(5mg/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115ng/ml)した。BUN 56mg/dl,Cre2.13mg/dlと腎不全がさらに増悪、血清K 6.5mEq/Lとなった時点でQRS幅の増大とともにVT(HR140bpm)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。

参考文献

Saul et al: Circulation 2005; 112:

Intravenous amiodarone for incessant tachyarrhythmias in children

Tanawuttiwat et al: Heart, Lung and Circulation 2010; 19:

Amiodarone-induced alveolar haemorrhage

Morales et al; Pharmacol Toxicol 2003;92:

Acute renal toxic effect of amiodarone in rats

ポスター演題

P01 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

沼野 藤人、渡辺 健一、羽二生 尚訓、鈴木 博、齋藤 昭彦

新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野

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(図1)。

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=3.0mV、S=6.7mVと異常な高振幅を認めた(図2)。心エコーでは左室拡張末期径は48.8mm(104% of normal)と拡大は認めず、心室中隔拡張末期厚は15.8mm、左室後壁拡張末期厚も13.5mm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。

<参考文献>

- ①Maron BJ. N Engl J Med. 2003;349(11):1064-75.
- ②de Gregorio C, Magliarditi A, Magaudo L. Int J Cardiol. 2009;137(3):e51-3.

P02 学校心臓検診で管理不要とされていた14歳女児の心室細動によるニアミス症例

倉信 大¹、山口 洋平¹、石井 卓¹、西山 光則¹、土井 庄三郎¹、西岡 正人²、泉田 直己³

1 東京医科歯科大学附属病院 小児科

2 川口市立医療センター

3 曙町クリニック

【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、女児【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。

P03 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

元野 憲作¹、芳本 潤²、大崎 真樹¹、濱本 奈央¹、坂本 喜三郎³、小野 安生²

1 静岡県立こども病院 循環器集中治療科

2 静岡県立こども病院 心臓血管外科

3 静岡県立こども病院 循環器科

患児は在胎35週5日、1720g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 (BilPAB)、日齢19にBilPAB再調整を施行。未熟性及びPGE1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)、二期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。

P04 心臓再同期療法の併用が有用であったFailing Fontanの一例

朝貝 省史¹、平松 健司²

1 東京女子医科大学 循環器小児科

2 東京女子医科大学病院心臓血管外科

【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TCPCconversion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、SpO₂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、CTR55%、BNP 900ng/dl、QRS幅0.14sec）、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 100-170ng/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EF31%と低下、主心室と癒痕性心室（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0.11sec）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0.11msec、CTR43%、BNP30-60ng/mlと良好で推移している。

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

P05 高周波カテ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

西村 光司¹、住友 直方¹、阿部 百合子¹、中村 隆広¹、市川 理恵¹、福原 淳示¹、
松村 昌治¹、宮下 理夫¹、金丸 浩¹、鮎沢 衛¹、麦島 秀雄¹、渡邊 まみ江²、城尾 邦隆²

1 日本大学 小児科

2 九州厚生年金病院 小児科

【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か月の女児。在胎41週、出生体重2,584g、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、β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か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（図）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か月時に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β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。

P06 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

三宅 啓、高橋 一浩、大塚 佳満、島袋 篤哉、中矢代 真美、我那覇 仁

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

【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チャンネル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週間の間に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SCN5A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ン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。イオンチャンネル異常の病態が不整脈とてんかんともに関係している可能性が示唆された。

<参考文献>

Khalid Are Implantable Loop Recorders useful in detecting Arrhythmias in children with unexplained syncope. PACE 2009;32:1422-1427

Johnson Identification of a possible pathogenic link between congenital long QT syndrome and epilepsy. Neurology 2009;72:224-23

P07 ファロー四徴症術後に憤怒けいれんと診断した1例

名和 智裕¹、和田 励¹、春日 亜衣²、長谷 山¹、高室 基樹¹、横澤 正人¹、本田 義博³、石川 成津矢³、渡辺 学³

1 北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科

2 札幌医科大学 小児科

3 北海道立子ども総合医療・療育センター 心臓血管外科

【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か月男児。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か月よりβ遮断薬を内服開始し、生後4か月時に前医にて右BTシャント術を施行した。しかし、SpO₂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か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っ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=2.2m/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Hb12.2g/dl, TSH4.97μIU/ml, fT-3 2.75pg/ml, fT-4 1.14ng/mlであった。その後の問診で生後4か月から月に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。

【参考文献】

1. Mocan H, Yildiran A, Orhan F, et al: Breath holding spells in 91 children and response to treatment with iron. Arch Dis Child 81: 261-262, 1999
2. Amy MK, Co-burn JP, Michael DM, et al: Breath-holding spells associated with significant bradycardia: successful treatment with permanent pacemaker implantation. Pediatrics 108: 698-702, 2001

P08 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

加藤 愛章¹、高橋 実穂¹、今川 和生¹、林立申¹、中村 昭宏¹、堀米 仁志¹、
青沼 和隆²

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
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

【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（図1）、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、臨床上看取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（図2）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δ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。

1. Packer DL, Gallagher JJ, Prystowsky EN. Physiological substrate for antidromic reciprocating tachycardia. Prerequisite characteristics of the accessory pathway and atrioventricular conduction system. *Circulation*. 1992;85:574-588.
2. Blaufox AD, Saul JP. Accessory-Pathway-Mediated Tachycardias. In: Walsh EP, Saul JP, Triedman JK, eds. *Cardiac Arrhythmias in Childhood and Young Adults with Congenital Heart Disease*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001:173-199.

P09 発熱時に見つかったブルガダ様心電図の一例

林 環

奈良県立医科大学 小児科

【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coved型のブルガダ様心電図と診断した。川崎病はγグロブリン2g/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coved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。まとめ) 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?—

小川 潔、森 琢磨、斎藤 千徳、菅本 健司、菱谷 隆、星野 健司

埼玉県立小児医療センター 循環器科

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。

- 1) Probst V et al. Clinical aspects and prognosis of Brugada syndrome in children. *Circulation* 2007;115:2042–2048
- 2) Viskin S. Brugada syndrome in children. Don't ask, don't tell? *Circulation* 2007;115:1970–1972

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

岸本 慎太郎、吉田 葉子、鈴木 嗣敏、中村 好秀

大阪市立総合医療センター

【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、ニフェカレント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。

<参考文献>

Sumito N, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: electrocardiographic characteristics and optimal therapeutic strategies to prevent sudden death. Heart 2003; 89:66-70.

P12 急性心不全にて入院した心室頻拍の一幼児例

金子 正英、濱 猛浩、中釜 悠、朝海 廣子、小野 博、三崎 泰志、賀藤 均

国立成育医療研究センター 循環器科

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才4ヶ月女児 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ヶ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 μ g/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

日高 大介¹、藤山 聡¹、雪竹 義也¹、新井 順一¹、宮本 泰行¹、塩野 淳子²、村上 卓²、
藤木 豊³、清水 渉⁴

1 茨城県立こども病院 新生児科

2 茨城県立こども病院 小児科

3 水戸済生会総合病院 産婦人科

4 国立循環器病研究センター 心臓血管内科不整脈部

【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、774g/842g、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、630/540msec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か月で、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

芳本 潤¹、浅沼 賀洋¹、加藤 温子¹、宮越 千智¹、戸田 孝子¹、金 成海¹、満下 紀恵¹、
新居 正基¹、田中 靖彦²、大崎 真樹³、小野 安生¹、清水 渉⁴

- 1 静岡県立こども病院 循環器科
- 2 県立こども病院 新生児科
- 3 静岡県立こども病院 循環器集中治療科
- 4 国立循環器病研究センター 心臓血管内科

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3065g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200bpm 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(0.5mg/kg/day)経口投与したところ、入眠時に心拍数40台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チャンネル異常を疑い、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

林立申¹、西上 奈緒子¹、中村 昭宏¹、加藤 愛章¹、高橋 実穂¹、塚田 亨²、徳永 千穂²、
金本 真也²、平松 祐司²、大野 聖子³、堀江 稔³、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 筑波大学大学院人間総合科学研究科心臓血管外科

3 滋賀医科大学呼吸循環器内科

【症例】15才男性。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(Ib)と診断された。7才時にTAPVR修復術・両方向性Glenn手術、13才時に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(図2)、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ー(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チャン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。

【参考文献】

1. Itoh H, et al. Latent genetic backgrounds and molecular pathogenesis in drug-induced long-QT syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2009 Oct;2(5):511-23.
2. Nishio Y, et al. D85N, a KCNE1 Polymorphism, Is a Disease-Causing Gene Variant in Long QT Syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2009 Aug 25;54(9):812-9.

P16 Paroxysmal advanced AV blockの一例

高室 基樹、和田 励、長谷山 圭司、横澤 正人

北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科

【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RR1.9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か月後のホルター心電図で最大RR3.9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か月時2.9秒 (Wenckebach型II度房室ブロック)、8歳6か月時1.3秒 (II度)、8歳9か月時2.1秒 (高度房室ブロック)、8歳11か月時3.5秒 (高度)、9歳11か月時4.6秒 (高度・図)、10歳6か月時1.4秒 (II度)、10歳11か月時2.1秒 (高度)、11歳6か月時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か月時に最大心拍数160、10歳11か月時に最大心拍数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。