

第7回 日本小児心電学研究会 抄録集

日時 平成14年11月30日(土)9:00~18:00

会場 エルガーラ大ホール

福岡市中央区天神1-4-2 エルガーラ8F

Tel. 092-711-5017



共催 日本小児心電学研究会
エーザイ株式会社

第7回日本小児心電学研究会の開催にあたって

小児循環器の分野にも分科研究会が増え、インターネット上の勉強会が盛り上がっています。このような時の地方開催で不安もありましたが、予想を上回る演題応募、最多の32題でした。感謝します。窮屈なスケジュールですが、多くの方々が議論に参加され研究会の意義を実感してください。

特別講演の有田 眞先生は、私どもの多くが教科書でお世話になった心臓生理学の権威ですが、臨床から基礎研究に進まれたご経歴に身近なものを感じます。今度、心電図理解を深めるために基礎的な話をお願いしたところ、「新しいことを話したい」とテーマを選ばれました。退官後ますます意欲的な学会活動と合わせ、感銘を受けました。ご期待下さい。

ランチョンセミナーを企画しました。中村好秀先生の力量は周知のこと、セミナーではアブレーションの進歩と登録について話していただきます。本研究会の目的に、小児期不整脈研究を協力して進めることがあります。幹事会では、運動誘発性多型心室頻拍、QT延長症候群、Brugada症候群様心電図などを取り上げて症例の集積に努めています。アブレーションの登録もその一環です。このセミナーが、共同研究の促進剤となれば幸いです。

今回、研究会のお世話をするにあたり、特発性心室細動（Brugada様）症例に出会い薬剤の催不整脈性に驚いた12年前を鮮明に思い出します。学校検診心電図をかなり見て余裕が出た頃でした。

“Do no harm.” 心電図診断能力を磨きましょう。

2002年10月

第7回日本小児心電学研究会 当番世話人 城尾邦隆

ランチョンセミナー：「小児期アブレーションの現状と問題点（登録の意義）」

座長：九州厚生年金病院 小児科 城尾邦隆 先生
日赤和歌山医療センター 第二小児科 中村好秀 先生

特別講演：「頻拍性不整脈の成因としての心臓接合部血管心筋線維の電気活動」

湯布院厚生年金病院 有田 眞 先生
座長：あいち小児保健医療総合センター 長嶋正實 先生

お願い

- 一般演題は発表7分、質疑5分、スライド10枚までです。時間厳守にご協力ください。
- 発表形式について
スライドプロジェクターまたはPCプロジェクターを用意いたします。
- 発表に際しては、必ず「過去の国内外の研究との関連、研究の目的、研究の背景、文献など」についてスライド1枚くらいで解説してください。
- 駐車場はございませんので、お車でのご来場はお控え下さい。
- 参加費として1,000円徴収させていただきます。

■開会の辞 9:00~9:03

第7回当番世話人 九州厚生年金病院 小児科 城尾 邦隆

■セッションⅠ 9:03~10:15

座長 長野県立こども病院 循環器科 安河内 聡

- 1) 早期新生児期からペースメーカー治療を開始した先天性完全房室ブロックの低出生体重児の2例
茨城県立こども病院 小児科 塩野 淳子、磯部 剛志
同 新生児科 関島 俊雄
同 心臓血管外科 阿部 正一
筑波大学 小児科 高橋 実穂、堀米 仁志、杉浦 正俊、松井 陽
同 循環器外科 平松 祐司
- 2) 胎児期から新生児期にかけて洞性徐脈を認めたダウン症候群の1例
名古屋大学大学院 小児科学 安田東始哲、大橋 直樹、木下 知子
- 3) 胎児発作性上室性頻拍の出生後経過の検討
久留米大学医学部小児科、総合周産期母子医療センター 前野 泰樹、広瀬 彰子、江上 公康、日高 淑恵、
小泉 博彦、菅原 洋子、姫野和家子、石井 正浩、
赤木 禎治、松石豊次郎
- 4) 周産期新生児期発症の頻拍性不整脈
静岡県立こども病院 循環器科 ○石川 貴充、伴 由布子、青山 愛子、大崎 真樹、
満下 紀恵、金 成海、田中 靖彦
- 5) 非持続性心室頻拍の胎児診断例 —胎児心エコーMモード診断の意義—
総合病院鹿児島生協病院 小児科 西島 信
- 6) 新生児心室頻拍の3例
大垣市民病院 小児循環器新生児科 ○小関 道夫、岩瀬 信子、西原 栄起、林 誠司、
小林あずさ、倉石 建治、大城 誠、小川 貴久、
田内 宣生

■セッションⅡ 10:15~11:15

座長 新潟大学医歯学総合研究科内部環境医学講座 小児科学分野 佐藤 誠一

- 7) PSVTで発見されたWPW症候群に肥大型心筋症を合併した一乳児例
大垣市民病院 小児循環器・新生児科 ○森田 康弘、田内 宣生、小川 貴久、大城 誠、
倉石 建治、林 誠司、西原 栄起、岩瀬信子、
小林あずさ
- 8) BNPの上昇を伴った心房性頻拍症の男児例
宮崎医科大学 小児科 久保 尚美、佐藤潤一郎、大塚 珠美、小泉 博彦、
高木 純一
- 9) 上気道感染を契機に発症したと考えられた異所性心房頻拍の2例
長野県立こども病院 循環器科 北村 真友、梶山 葉、男澤 拓、安河内 聡、
里見 元義
同 心臓血管外科 本橋 慎也、岡 徳彦、平松 健司、原田 順和

10) アプリンジンが著効した房室結節性異所性頻拍 (junctional ectopic tachycardia; JET) の2乳児例
東京大学医学部附属病院 小児科 中村 嘉宏、戸田 雅久、杉村 洋子、香取 竜生、
磯田 貴義、渋谷 和彦、賀藤 均
同 心臓外科 前田 克英、高岡 哲生、村上 新

11) 術後急性期の異所性接合部頻拍および異所性心房性頻拍に対する
心房ペーシング併用塩酸ニフェカラント (シンビット™) 療法
長野県立こども病院 循環器科 安河内 聡、里見 元義、神崎 歩、男澤 拡、
北村 真友、梶山 葉
横浜市立大学 小児科 瀧間 浄宏

■セッションⅢ 11:15~12:03 座長 宮崎医科大学 小児科 高木 純一

12) 先天性筋緊張性ジストロフィー患者の心電学的臨床像
神奈川県立こども医療センター 循環器科 宮本 朋幸、林 憲一、松井 彦郎、金 基成、
康井 制洋

13) 心筋緻密化障害を伴った乳児のPSVTに対するFlecainideの使用経験
旭川医科大学 小児科 杉本 昌也、真鍋 博美、津田 尚也、梶野 浩樹、
藤枝 憲二

14) ASDを合併した心筋緻密化障害にPM治療を行った進行性房室ブロックの1例
九州厚生年金病院 小児科 渡辺まみ江、城尾 邦隆、宗内 淳、池田 和幸、
竹中 聡
同 心臓血管外科 馬場 啓徳、井本 浩、瀬瀬 顕
社会保険広島市民病院 小児循環器科 鎌田 政博

15) 慢性的な上肢による圧迫でペースメーカーの故障を生じた脳障害児の1例
東京女子医大 循環器小児科 中寫 八隅、相羽 純、篠原 徳子、中西 敏雄、
中澤 誠

■ランチョンセミナー 座長 九州厚生年金病院 小児科 城尾 邦隆

小児期アブレーションの現状と問題点 (登録の意義)
日赤和歌山医療センター 第二小児科 中村 好秀

■セッションⅣ 13:05~13:41 座長 東京女子医大 循環器小児科 相羽 純

16) カルトシステムを用いた術後心房頻拍に対するカテーテル焼灼
倉敷中央病院 小児科 新垣 義夫、吉村真一郎、脇 研自、馬場 清

17) 胎児期から頻拍を認めたPermanent junctional reciprocating tachycardiaの1例
日赤和歌山医療センター 第二小児科 豊原 啓子、坂口 平馬、田里 寛、福原 仁雄、
中村 好秀
県立広島病院 小児科 木下 義久

18) 左脚ブロックQRS波形を示したMahaim副伝導路の1例
日本赤十字社和歌山医療センター 第二小児科 田里 寛、福原 仁雄、坂口 平馬、豊原 啓子、
中村 好秀

■セッションV 13:41~14:41

座長 名古屋大学大学院 小児科学 安田東始哲

19) 漢方と不整脈/運動誘発性心室頻拍の一例

大垣市民病院 小児循環器新生児科

田内 宣生、小川 貴久、大城 誠、倉石 建治、
林 誠司、西原 栄起、岩瀬 信子、小林あずさ

20) Fontan術後遠隔期に合併した薬剤抵抗性心房粗動の一例

九州大学医学部 小児科

金谷 能明、弓削 哲二、大野 拓郎、古野 憲司、
原 寿郎

21) Fontan/TCPC術後QT dispersion

神奈川県立こども医療センター 循環器科

松井 彦郎、林 憲一、宮本 朋幸、金 基成、
康井 制洋

22) 複雑心奇形の心房心表面マッピング

富山医科薬科大学 第一外科

島津 親志、三崎 拓郎、大嶋 義博、峠 正義、
鈴木恵美子

同 小児科

市田 露子

23) Levosimendanはヒト心房筋L-型Ca電流ならびにATP感受性K電流を増加させる

日本医科大学 小児科

勝部 康弘

東京女子医科大学付属日本心臓血圧研究所 循環器内科

網代 洋一、萩原 誠久

コーヒーブレイク

■特別講演 15:10~16:10

座長 あいち小児保健医療総合センター 長嶋 正實

頻拍性不整脈の成因としての心臓接合部血管心筋線維の電気活動

湯布院厚生年金病院 有田 眞

■セッションVI 16:10~17:10

座長 倉敷中央病院 小児科 新垣 義夫

24) 房室ブロックの経過観察中に失神をおこし、多形性心室頻拍/心室細動がみつかった症例

新潟大学医歯学総合研究科内部環境医学講座 小児科学分野

佐藤 誠一、鈴木 博、朴 直樹、長谷川 聡、
遠藤 彦聖、内山 聖

新潟大学医歯学総合研究科器官制御医学講座 循環器学分野

杉浦 広隆、保坂 幸男、鷺塚 隆、池主 雅臣、
相澤 義房

よいこの小児科さとう

佐藤 勇

25) 溺水にて発見されたCatecholamine-related polymorphic ventricular tachycardiaの1例

埼玉医科大学 小児心臓科

山崎 太郎、松永 保、小林 俊樹、先崎 秀明、
竹田津未生、増谷 聡、石戸 博隆

26) 麻酔導入で心室細動を来たし、後方視的にBrugada様心電図を呈していた大動脈縮窄症

筑波大学臨床医学系 小児科 堀米 仁志、高橋 実穂、松井 陽
同 循環器外科 榊原 謙、重田 治
同 循環器内科 久賀 圭祐、山口 巖
茨城県立こども病院 小児科 磯部 剛志
同 麻酔科 山下 正夫

27) Brugada症候群を合併した神経調節性失神の1例

日本大学医学部 小児科 松村 昌治、住友 直方、宮下 理夫、谷口 和夫、
金丸 浩、山菅 正郎、鮎沢 衛、唐澤 賢祐、
泉 裕之、岡田 知雄、原田 研介

28) 高校生学校心臓検診におけるBrugada型心電図の頻度

福岡市立こども病院 感染症センター 循環器科 牛ノ濱大也、佐川 浩一、石川 司朗、本田 恵

■セッションⅦ 17:10~17:58 座長 横浜市立大学付属市民総合医療センター 小児科 岩本 眞理

29) 学校検診で見つかり、エピネフリン負荷によりTdPが誘発されたQT延長症候群の1例

横浜市立大学付属市民総合医療センター 小児科 都丸 公二、岩本 眞理、佐近 琢磨、瀧間 浄宏、
西澤 崇、新村 一郎

30) QT延長症候群の心電図経過の検討

国立循環器病センター 小児科 星名 哲、大内 秀雄、林 文二、田村 知史、
大橋 啓之、黒崎 健、塚野 真也、越後 茂之

31) 運動負荷試験、顔面浸水負荷試験のQT延長症候群診断に対する感度と特異度

鹿児島大学医学部附属病院 検査部 ○久保 理恵、原口 安江、子野口慶久、福留 康夫、
黒木 辰雄、丸山 征郎
同 小児科 島子 敦史、西 順一郎、河野 幸春、野村 裕一、
吉永 正夫

32) 運動負荷試験、顔面浸水負荷試験の再現性について

鹿児島大学医学部附属病院 検査部 ○原口 安江、久保 理恵、子野口慶久、福留 康夫、
黒木 辰雄、丸山 征郎
同 小児科 島子 敦史、西 順一郎、河野 幸春、野村 裕一、
吉永 正夫

閉会の辞

次回当番世話人 東京女子医大 循環器小児科 相羽 純

情報交換会 18:10~19:30

抄 録

1. 早期新生児期からペースメーカー治療を開始した先天性完全房室ブロックの低出生体重児の2例

茨城県立こども病院 小児科	塩野 淳子	磯部 剛志
同 新生児科	関島 俊雄	
同 心臓血管外科	阿部 正一	
筑波大学 小児科	高橋 実穂	堀米 仁志
	杉浦 正俊	松井 陽
同 循環器外科	平松 祐司	

先天性完全房室ブロック（CCAVB）のため早期新生児期からペースメーカー（PM）治療を開始した低出生体重児例について検討する。

【症例1】母25歳、0G0P、抗SS-A抗体陽性。在胎33週0日CCAVBと診断。在胎33週3日帝切で出生。出生体重1740g、HR36bpm。生後7時間に心外膜側より体外ペーシングを開始した。感染兆候なく、日齢56（体重2723g）、永久PM植込み（VVI）を行った。

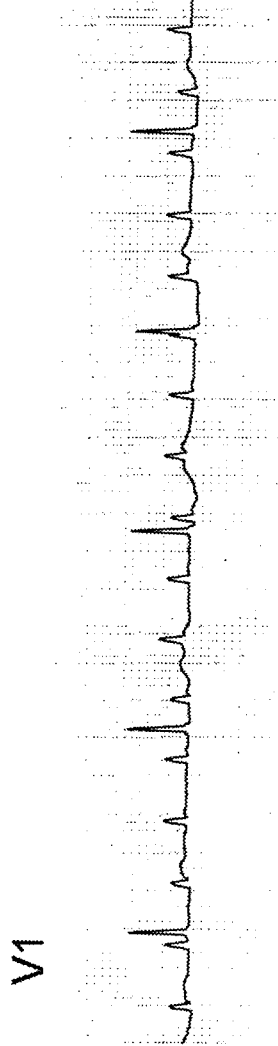
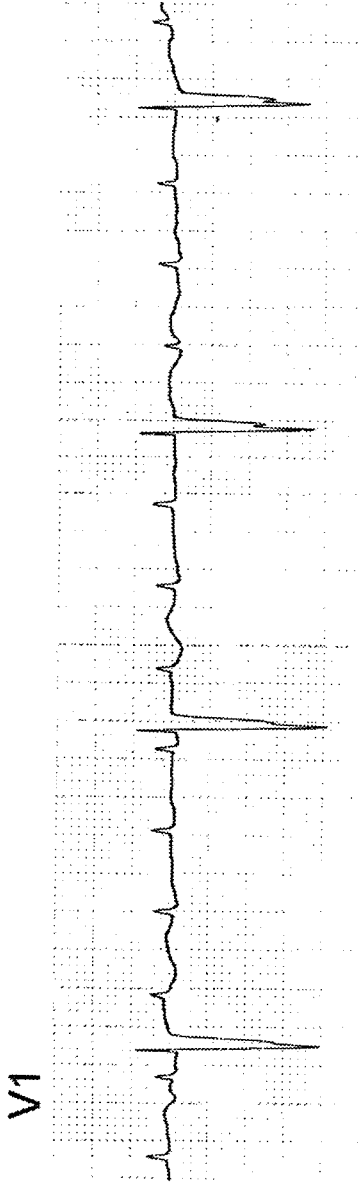
【症例2】母25歳、1G0P。SLE、抗SS-A抗体陽性。在胎31週2日CCAVBと診断。在胎35週0日帝切で出生。出生体重2165g、HR45bpm。呼吸障害あり人工呼吸器管理され、同日心外膜側より体外ペーシングを開始した。日齢53ワイヤーの感染によると思われるペーシング不全をきたし、日齢54、経静脈ペーシングを開始した。日齢64（体重2514g）、永久PM植え込み（VVI）を行った。

【まとめ】①胎児診断されることが多いが、適切な娩出時期を十分検討する必要がある。②心外膜側からの体外ペーシングは、体重が増加するまでのつなぎとして有用である。しかし、感染には注意が必要である。

【文献】

- 1) Weindling SN, et al. Staged pacing therapy for congenital complete heart block in premature infant. Am J Cardiol 1994, 74: 412-413
- 2) Deloof EH, et al. Management with a staged approach of the premature hydropic fetus due to complete congenital heart block. Eur J Pediatr 1997, 156: 521-523

入院時心電図



(25mm/s, 10mm/mV)

2. 胎児期から新生児期にかけて洞性徐脈を認めたダウン症候群の 1例

名古屋大学大学院 小児科学 安田東始哲 大橋 直樹
木下 知子

基礎心疾患を伴わない新生児洞性徐脈はまれである。

【症例】在胎28週の胎児。第1子は正常。母の抗SS-A、抗SS-B、抗ループス、抗DNAの各抗体陰性。胎児心拍数が100～120 bpm台を示したが、胎児エコーにて心房心室収縮は同期し心不全なし。分娩前に60bpmまで低下したが、在胎36週5日、体重2314gで正常出生。感染兆候なく、頭蓋内異常なし。血清電解質、血糖正常。甲状腺機能はTSH15.0↑ μ U/ml、FT3 6.6pg/ml↑、FT4 2.5↑ng/dlと甲状腺ホルモン不応症型を示した。染色体は21 trisomy。生後2日目のホルター心電図で、心拍数71～126（平均91）bpm。QTcは439msec。哺乳時にも脈拍数増加が認めず。生後2週目頃から安静時及び哺乳時心拍数の増加を認め、生後3週目のホルター心電図で、心拍数89～167（113）bpmであった。

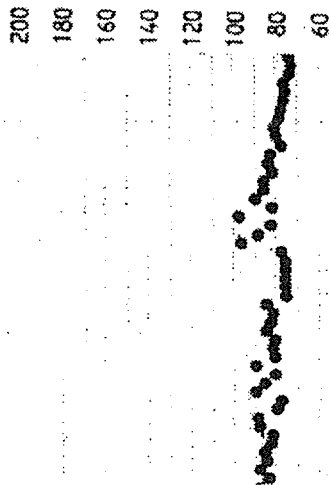
【文献】

Miller MS, et al. Neonatal bradycardia. Progress in Pediatr Cardiol 2000; 11:19-24.

心拍

8/11 (0生日)

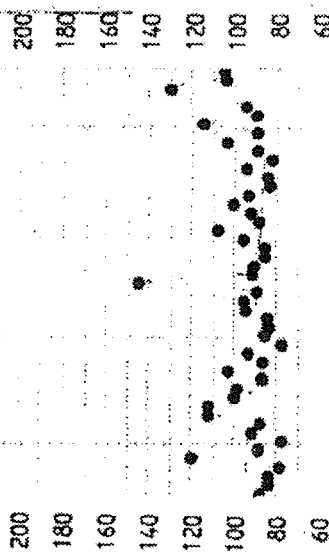
bpm



心拍

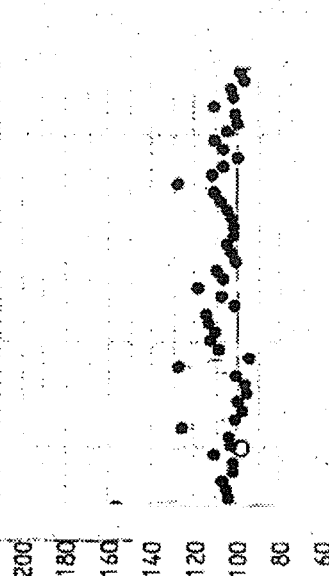
8/18 (7生日)

bpm



8/26 (15生日)

bpm



3. 胎児発作性上室性頻拍の出生後経過の検討

久留米大学医学部小児科、総合周産期母子医療センター

前野 泰樹	広瀬 彰子
江上 公康	日高 淑恵
小泉 博彦	菅原 洋子
姫野和家子	石井 正浩
赤木 禎治	松石豊次郎

胎児の発作性上室性頻拍（PSVT）の長期的な予後は不明である。今回当施設で経験した6例の胎児PSVT症例において、出生後の長期的な予後について後方視的に情報を収集し検討した。胎児頻拍は在胎20-40週（平均30週）に診断され、胎内治療は5例に施行された。在胎35-40週（平均37.2週）にて出生。Follow-up期間は1-18年（平均7年6ヶ月）である。

【結果】 新生児期に4例に房室回帰性頻拍（3例にデルタ波）を認め、難治性であり34-97生日（平均56日）まで入院治療を要したが、その後はすみやかに発作は消失し、投薬も2-9ヶ月で中止できた。その後、デルタ波が無かった1例が11才時から頻拍発作を認め、デルタ波が出現。14才時にablationを施行された。

【結語】 胎児PSVTでは、新生児期に難治性の発作を繰り返すことがあるが新生児期以降は比較的速やかに発作は消失する。しかし、遠隔期に頻拍発作を起こしてくる症例があり、これはデルタ波の有無では予測できなかった。

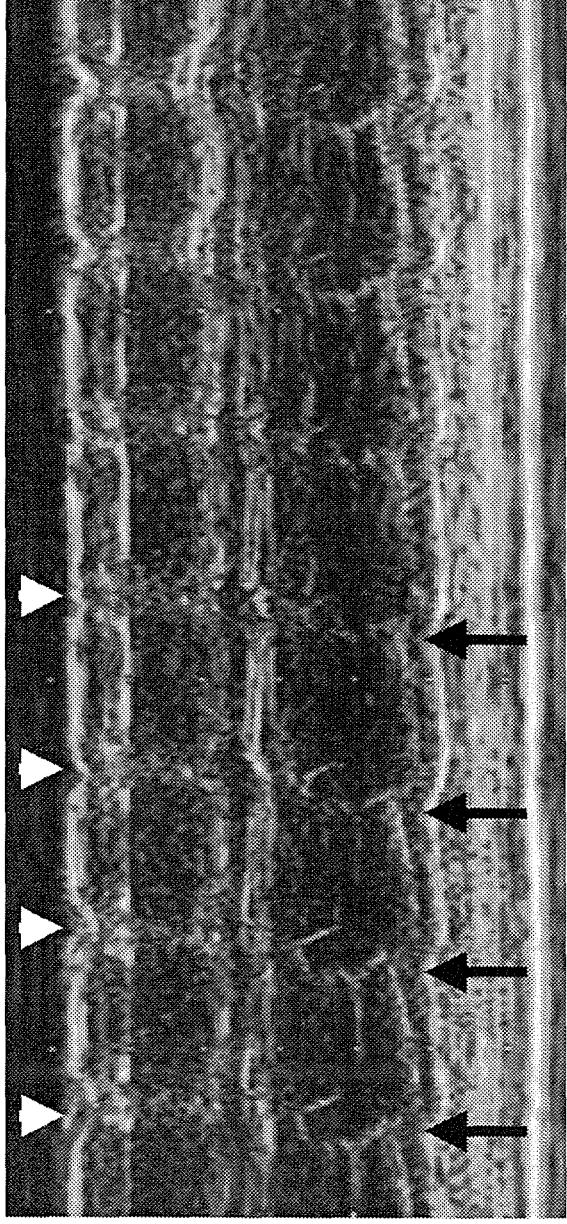
【文献】

Perry JC, Garson AJr. Supraventricular tachycardia due to Wolff-Parkinson-White syndrome in children: Early disappearance and late recurrence. J Am Coll Cardiol. 1990;16:1215-1220

Naumburg E, Riesenfeld T, Axelsson O. Fetal tachycardia: Intrauterine and postnatal course. Fetal Diagn Ther 1997;12:205-209

胎児発作性上室性頻拍

- Short V-A interval: reentry
- Long V-A interval: atrial or junctional origin



心房

心室

4. 周産期新生児期発症の頻拍性不整脈

静岡県立こども病院 循環器科 ○石川 貴充 伴 由布子
 青山 愛子 大崎 真樹
 満下 紀恵 金 成海
 田中 靖彦

1979年から2002年現在までに頻拍発作を主訴として入院した新生児13例を経験した。このうちWPW症候群に伴う房室回帰性頻拍が6例、心房粗動（AF）が5例、多源性心房頻拍（MAT）が1例、QT延長症候群（LQTS）に伴ったTorsades de pointesが1例であった。胎児不整脈として認められていたのは6例、ショック状態を呈して入院した例が3例であった。WPW症候群のうち、過去の症例にはDigoxin, Propranolol, Disopyramideを投与し、最近の症例にはPropafenoneを投与した。AFのうち3例は電氣的除細動のみで軽快した。MATの1例は治療に難渋し死亡した。LQTSの症例は第1回本研究会、日本小児循環器学会雑誌にて報告した。これらの症例の臨床経過、治療内容について検討し報告する。

年度	疾患	症状	治療
1979年	WPW症候群	不機嫌、哺乳力低下、顔色不良	Digoxinなど
1981年	心房粗動	ショック	Digoxinなど
1985年	WPW症候群	嘔吐、顔色不良	Digoxinなど
1985年	心房粗動	(一)	Digoxinなど
1987年	多源性心房頻拍	ショック→死亡	Digoxinなど
1992年	心房粗動	(一)	DC
1996年	WPW症候群	(一)	ATP, Disopyramide
1996年	QT延長症候群	ショック	硫酸マグネシウム
1999年	WPW症候群	ショック	ATP, Disopyramide
2000年	心房粗動	(一)	DC
2001年	心房粗動	(一)	DC
2002年	WPW症候群	(一)	Propafenone
2002年	WPW症候群	(一)	Propafenone

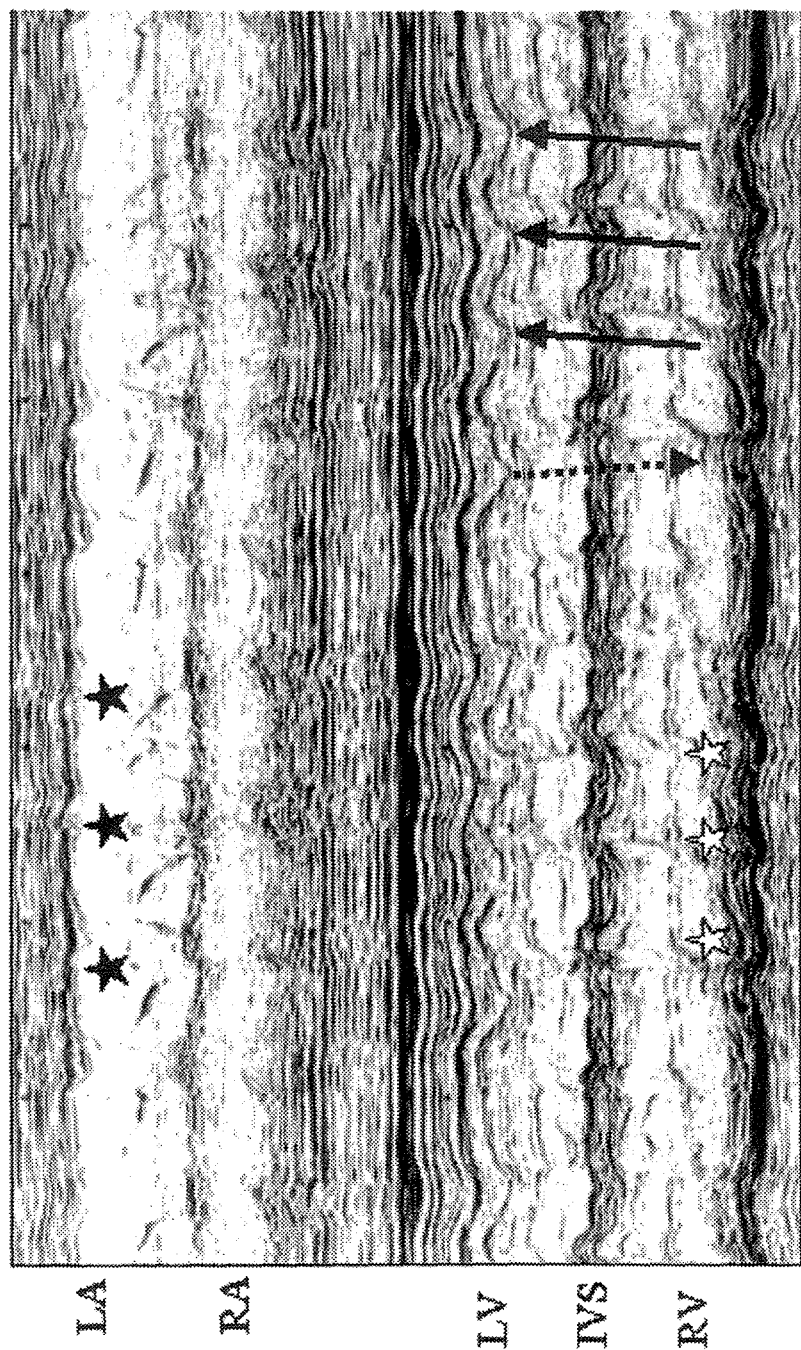
5. 非持続性心室頻拍の胎児診断例

—胎児心エコーMモード診断の意義—

総合病院鹿児島生協病院 小児科 西島 信

頻脈性不整脈のうち、上室性頻拍に比して心室頻拍の胎児診断の報告は少ない。非持続性心室頻拍の胎児診断例でMモード心エコー法、特にdual M mode法の診断上の意義を改めて考えたので報告する。症例は在胎31週で胎児不整脈を理由に産婦人科より紹介され、初回診断で心房収縮より心室収縮の間隔が短くなる不整脈があり、PVCと診断した。さらにPVC short runやbigeminyが頻発する間に最大13連発の心室頻拍（VT）を認めた。Biological profile等の胎児の指標には問題なく、心室収縮も良好であった。頻拍時には心房収縮144～148bpmに対して170～180bpmの心室の収縮を認めた。さらに、頻拍時には、左室より右室の収縮が早いことも判明し、右室起源のPVCを疑った。在胎40週で分娩遷延のため帝王切開で出生、日齢3まではPVC頻発、最大17連発のVTもみられたが、VT rateは160～165bpmと遅く、その後は単発性のPVCとなり1週間で正常洞調律となった。dual M mode法を用いることにより、心房と心室の収縮の時間的關係、両心室収縮の關係が明らかにでき、PVC、VTの起源を推定できた。

31w0d



- 頻拍時の心房収縮(☆)より心室収縮(☆)の方が速い⇒ VT
- 通常(点矢印)とは逆に頻拍時(実線矢印)は、RVの収縮のピークが左室より先になる ⇒ RV起源の VT

6. 新生児心室頻拍の3例

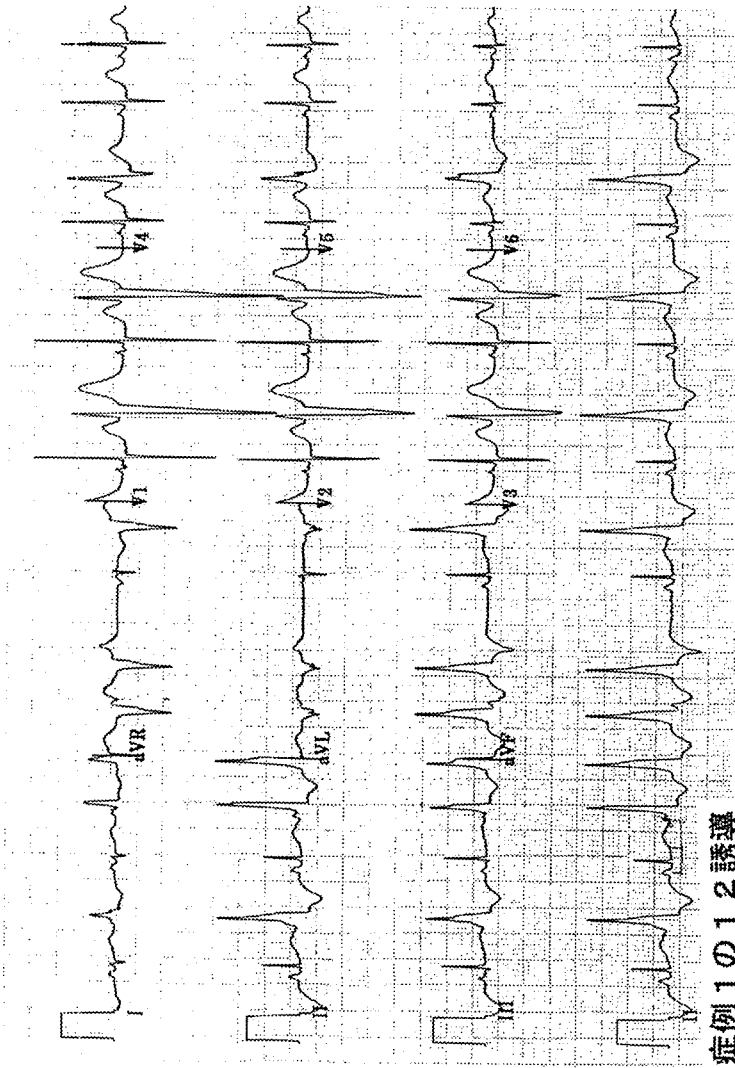
大垣市民病院 小児循環器新生児科

○小関 道夫 岩瀬 信子
西原 栄起 林 誠司
小林あずさ 倉石 建治
大城 誠 小川 貴久
田内 宣生

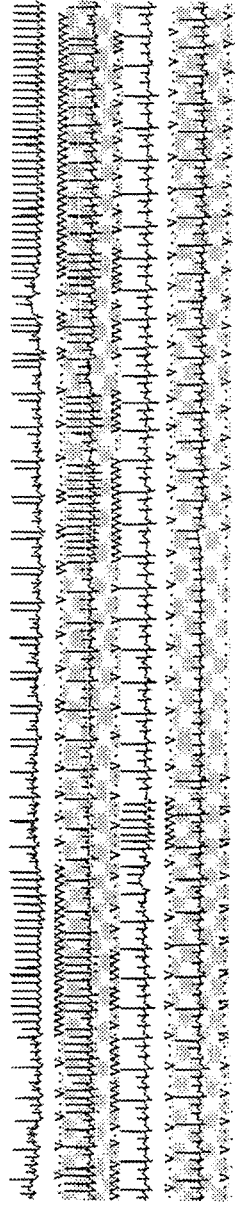
新生児心室性頻拍（VT）は少ないが、概ね予後良好な疾患である。症例1は胎児期不整脈に気付かれ、在胎38週6日、3070gで出生。出生時、心室拍数160～210/分、持続時間約20秒のVTを反復した。症例2は在胎37週1日、2790gで出生。日齢1 不整脈に気付かれ、心室拍数190/分、10～15連発のVTを反復した。症例3は胎児期不整脈に気付かれ、在胎40週4日、3132gで出生。出生時心室拍数172/分、最大持続時間約110秒のVTを反復した。3例共無症状。症例1、2例目は無投薬で減少し、消失。症例3はインデラル、ワソランにて生後一ヶ月で消失。文献的考察を含めて報告する。

【文献】

- ① Pfammatter JP. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood ; J Am Coll Cardiol 1999 ; 33 : 2067-72
- ② Andrew MD. Clinical spectrum, therapeutic management, and follow-up of ventricular tachycardia in infants and young children : Am H J 1996 ; 131 : 186-91



症例 1 の 1 2 誘導



症例 1 のホルター心電図

7. PSVTで発見されたWPW症候群に肥大型心筋症を合併した 一乳児例

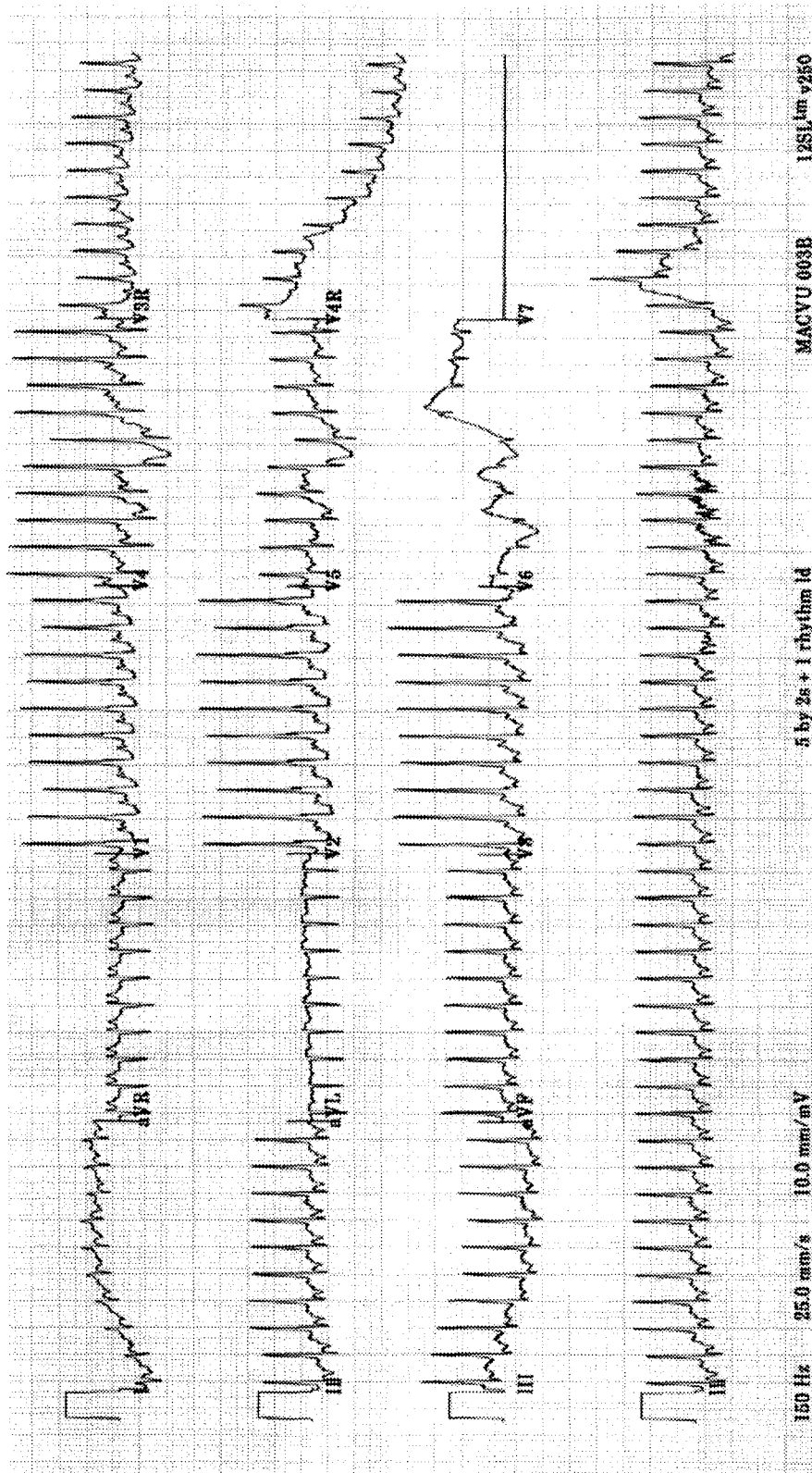
大垣市民病院 小児循環器・新生児科 ○森田 康弘 田内 宣生
小川 貴久 大城 誠
倉石 建治 林 誠司
西原 栄起 岩瀬 信子
小林あずさ

【症例】 生後1ヶ月男児。平成13年8月3日前日より続く哺乳不良のため来院。心電図でHR298のPSVTを認めた。ジソピラミド静注で洞調律となりA型WPW症候群と診断した。超音波検査で心筋肥厚を認めなかった。当初ジソピラミド点滴静注でコントロールを試みたが発作を繰り返したためプロカインアミド点滴静注に切り替えたところ発作はコントロールされた。3ヶ月後の超音波検査で心筋肥厚を認め、HCMと診断した。プロカインアミドの減量は困難を極めたが最終的にプロカインアミド60mg/kg/day、プロプラノロール2mg/kg/dayの内服で発作がコントロールされた。

【まとめ】 HCMにWPW症候群が合併することはよく知られているが、WPW症候群の経過中にHCMを発症した乳児例は稀であるため報告した。

【文献】

肥大型心筋症の自然消退を認めたWPW症候群の一乳児例
糸井利幸、他
心臓 1987;19(4): 471-476



8. BNPの上昇を伴った心房性頻拍症の男児例

宮崎医科大学 小児科 久保 尚美 佐藤潤一郎
大塚 珠美 小泉 博彦
高木 純一

小児における異所性心房性頻拍症（以下AET）は無症状のものから、頻拍に起因した心筋症による心不全症状を呈するものまで様々である。その原因についても、心房腫瘍、心房瘤、心筋炎などの報告がある。

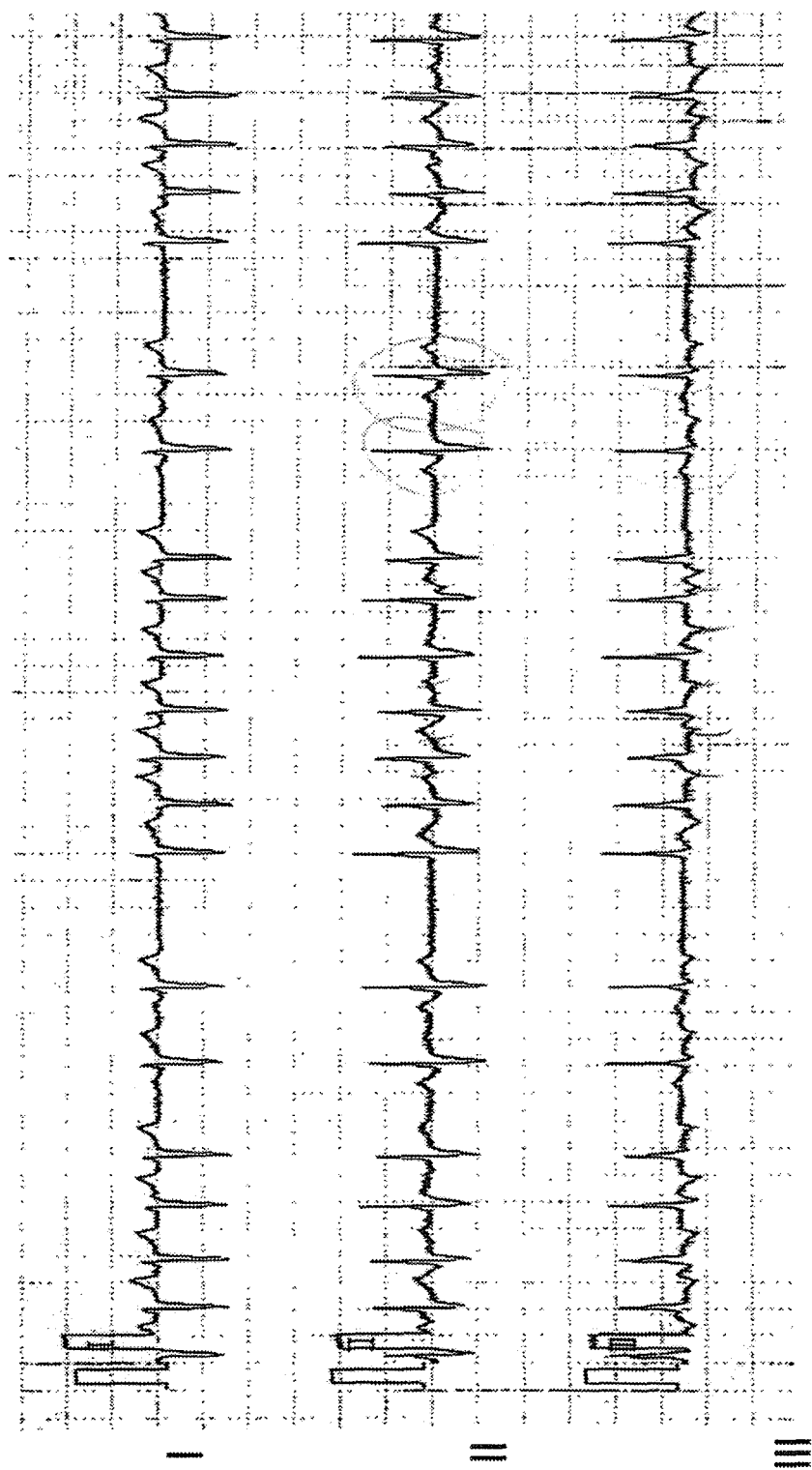
今回感染性胃腸炎を契機に発症した、AETの5歳男児例を経験した。発熱、下痢が出現し、その翌日顔色不良、活動性低下、脈の不整がみられたため、当科紹介入院となった。入院時の心電図では、頻拍時にwarming up現象がみられたことより、リエントリ性頻拍は考えにくく、AETと考えた。白血球増多や心筋逸脱酵素の上昇はなく、心筋炎は否定的と考えた。心エコー図上、器質的心疾患や心機能低下を認めないにもかかわらず、BNPの上昇（204 pg/ml）を認めた。感染症の改善とともに、AETの改善、BNPの正常化といった興味深い経過をたどったので報告する。

【文献】

Rossi A, Enriquez-Sarano M et al : Natriuretic peptide levels in atrial fibrillation: a prospective hormonal and Doppler-echocardiographic study. J Am Coll Cardiol 2000 Apr;35 (5):1256-62

Inoue S, Murakami Y, Sano K, Katoh H, Shimada T. : Atrium as a source of brain natriuretic polypeptide in patients with atrial fibrillation. J Card Fail 2000 Jun;6 (2) :92-6

入院時心電図 (I-III)



頻拍時の P-P および R-R interval 360-440msec

9. 上気道感染を契機に発症したと考えられた異所性心房頻拍の 2例

長野県立こども病院 循環器科	北村 真友	梶山 葉
	男澤 拡	安河内 聰
	里見 元義	
同 心臓血管外科	本橋 慎也	岡 徳彦
	平松 健司	原田 順和

我々は上気道感染を契機に発症したと考えられた異所性心房頻拍(EAT)に対してrate controlが有効だった2例を経験したので報告する。
【症例1】2歳1ヶ月の男児。上気道感染の2週間後に頻回の嘔吐で近医受診時、頻拍に気付かれた。頻拍のコントロール不良だったため当院へ紹介となった。入院時、心電図上心拍数240-250/分のEATかAFを疑いDCを施行したが無効。ATP静注でEATと診断しジギタリス、ATP、アプリンジン静注したが容易に再発するためrate control目的にアプリンジン、プロプラノロール、ベラパミルを内服し洞調律に復した。

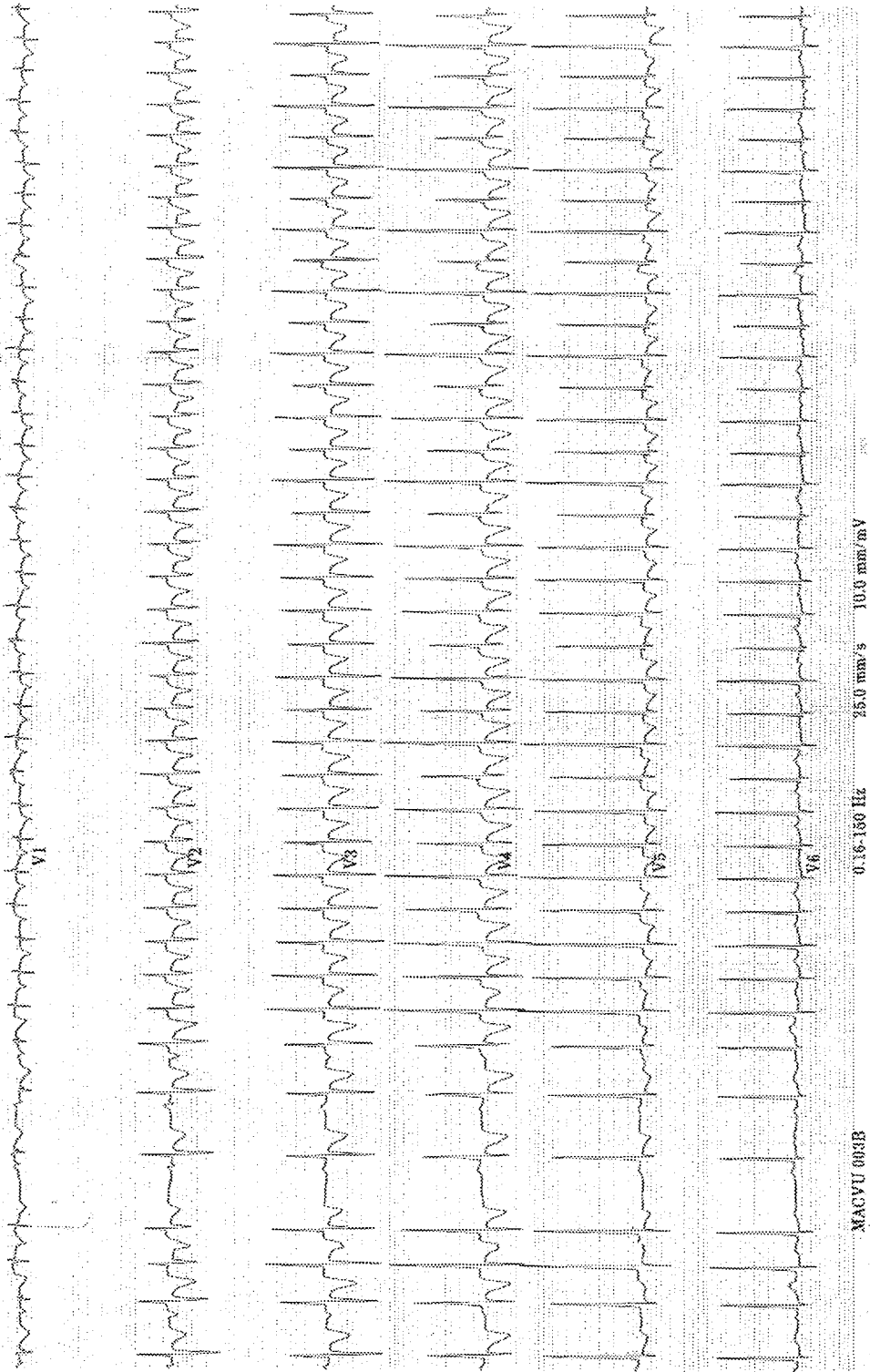
【症例2】7ヶ月の男児。2週間前に発熱・咳嗽を認めていたが、突然呼吸停止、徐脈、痙攣を生じ近医へ搬送、不整脈が頻発するため当院に搬送となった。入院時、心拍数110/分でPVC、PAC、心収縮能の低下を認めため心筋炎と診断し、免疫グロブリン療法を施行した。入院13日目心拍数250-260/分のEATを発症したため、ジギタリス、ジソピラミド、アプリンジンにて洞調律に復した。

【文献】

Ectopic atrial tachycardia in children.

Wang JN, Wu JM, Tsai YC, Lin CS.

J Formos Med Assoc 2000 Oct;99(10):766-70



10. アプリンジンが著効した房室結節性異所性頻拍 (junctional ectopic tachycardia; JET) の2乳児例

東京大学医学部附属病院 小児科	中村 嘉宏	戸田 雅久
	杉村 洋子	香取 竜生
	磯田 貴義	渋谷 和彦
	賀藤 均	
同 心臓外科	前田 克英	高岡 哲生
	村上 新	

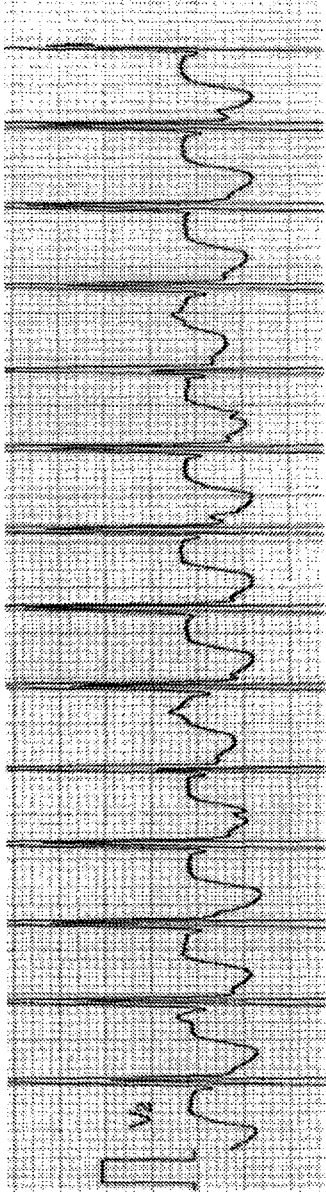
【症例1】一ヶ月の女児。40週6日、4128gで自然分娩にて出生した。生後より頻呼吸と体重増加不良を認めた。1カ月健診でHR 200/分の頻脈を指摘され当科に紹介入院となった。入院後の心電図にて先天性JETと診断しジゴキシンを静注、心拍数120/分の洞調律に復し、同薬の内服を開始した。入院3日目に、再びJETが出現し塩酸アプリンジン 2 mg/kg/dayの内服を開始、以後JETは消失した。

【症例2】2ヶ月の女児。VSD, ASD, PHに対し心内修復術を施行されPICUに搬入された時点から、心拍数200/分の上室性頻拍が出現した。atrial over driveにても消失しないため接合部自動能亢進によるJETと診断し塩酸アプリンジン 2 mg/kgを緩徐に静注したところ心拍数120/分の洞調律に復し、以後JETを認めなかった。文献上、JETにアプリンジンが著効した例は珍しいので報告する。

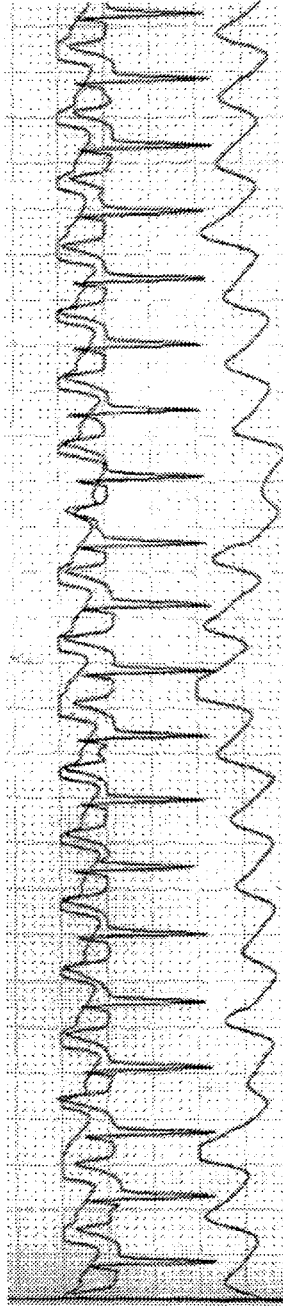
【文献】

Deal B. J., Wolf G. S., & Gelband H.: Current Concepts in Diagnosis, and Management of Arrhythmias in Infants and Children, Futura Publishing Com., Inc., Armonk, NY

图



症例1



症例2

11. 術後急性期の異所性接合部頻拍および異所性心房性頻拍に対する心房ペーシング併用塩酸ニフェカラント(シンビット™)療法

長野県立こども病院 循環器科 安河内 聡 里見 元義
 神崎 歩 男澤 拓
 北村 真友 梶山 葉
 横浜市立大学 小児科 瀧間 浄宏

先天性心疾患術後急性期の異所性接合部頻拍 (JET) や異所性心房頻拍 (EAT) は、血行動態を著しく障害し治療に抵抗を示すことが多い重症な不整脈である。今回われわれは、先天性心疾患 (CHD) 術後急性期に生じた JET/EAT に対して、塩酸ニフェカラント (シンビット™) の静注と心房ペーシングで rate control し血行動態を安定化して最終的には洞調律に復した 3 例を経験したので報告する。

	年齢	診断	手術	不整脈	頻拍rate	シンビット™	治療期間
1	14d	d-TGA	Jatene	JET	200	0.3mg/Kg/h	6日
2	13m	Asplenia, MA, DORV, PA, CAVVR	BDG+ CAVVP	JET	180	0.3mg/Kg/h	7日
3	3m	HLHS	Norwood	EAT	250	0.4mg/Kg/h 0.4mg/Kg/h	6日 17日

【考察・結語】 CHD術後急性期は陰性変力作用が強い抗不整脈薬の使用は困難であるが、シンビット™は心収縮を比較的低下させずJET/EATの徐拍化に有効で心房 pacing と併用することで安定した血行動態が得られ有用であった。

【文献】

Shiga T, Matsuda N, Fuda Y, Haruta S, Hagiwara N, Kasanuki H.
 Antiarrhythmic effect of nifekalant on atrial tachyarrhythmia in four patients with severe heart failure.
 J Cardiol. 2002 Mar;39 (3):159-64.

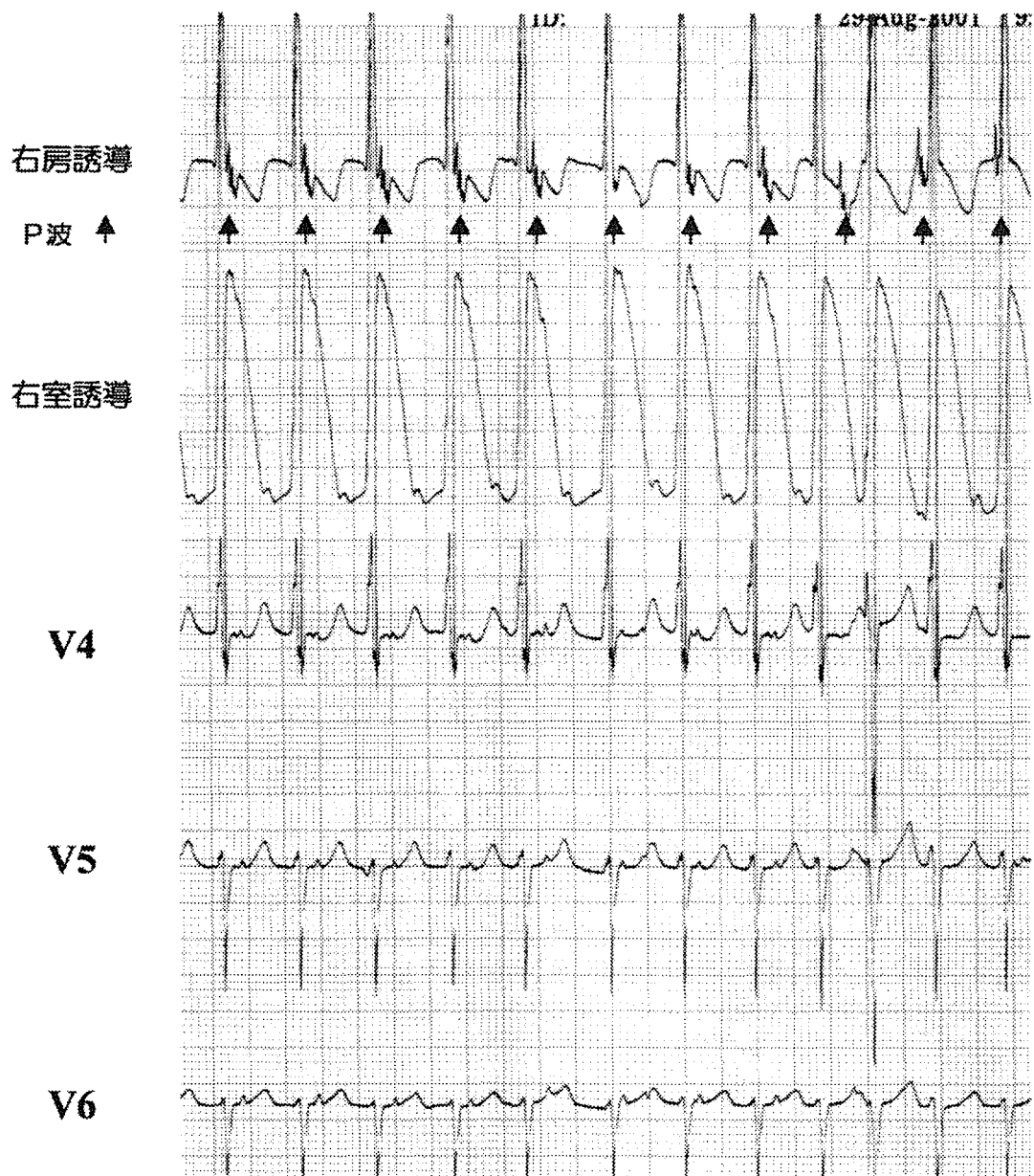


図1 塩酸ニフェカレント使用中心電図

12. 先天性筋緊張性ジストロフィー患者の心電学的臨床像

神奈川県立こども医療センター 循環器科 宮本 朋幸 林 憲一
松井 彦郎 金 基成
康井 制洋

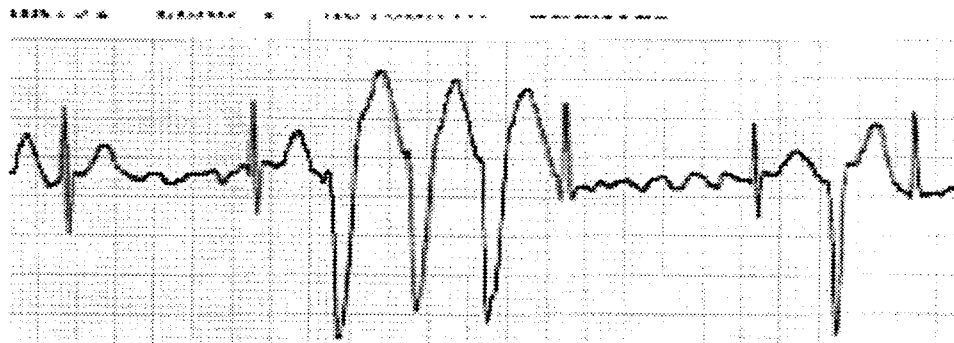
先天性筋緊張性ジストロフィー症の死因として突然死・不整脈死は、呼吸器合併症に次ぐ重要なものである。突然死の原因としては房室伝導障害が考えられてきたが、本症の頻脈性不整脈に対しカテーテルアブレーションを行った報告もみられ、小児循環器医が関与すべき疾患と思われる。本院で確認された本症15例を対象にその臨床像および心電図所見を検討した。死亡例は3例でそのうち1例はハイキング中の突然死であった。頻脈発作経験者は2例。AF発作の1例は突然死例の妹であった。心電図は10例にのみ施行され、軸異常が6例（右軸3例、左軸1例、NW軸2例）、左側胸部誘導のlow Rが9例と高率に認められた。PQ延長は見られなかった。15例中循環器科へのコンサルテーションがされているのは2例のみで、本症の心合併症への関心の低さがみとめられた。また、突然死の原因としては頻脈性不整脈の可能性も考えられ、慎重な経過観察が必要と思われた。

【文献】

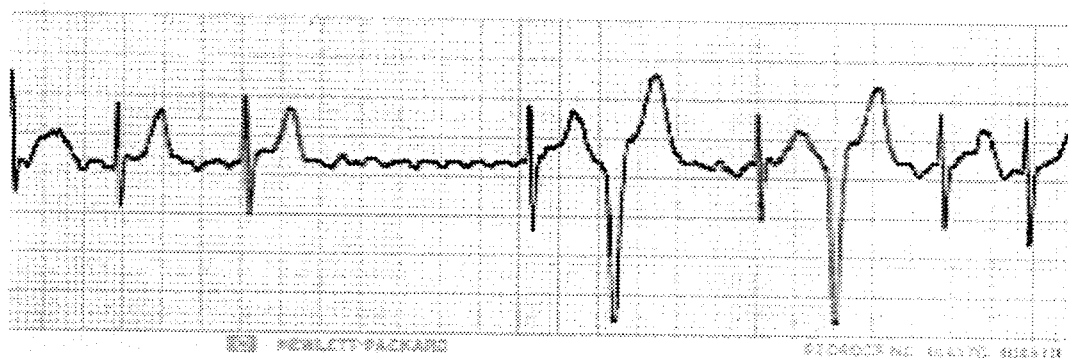
Readon W et al.: The natural history of congenital myotonic dystrophy: mortality and long term clinical aspects. Arch Dis Child 1993; 68:177-181

佐藤督忠 他：頻脈性不整脈を主訴とした筋緊張性ジストロフィーの一兄妹例。心臓 1999; 31: Suppl 5-22-29

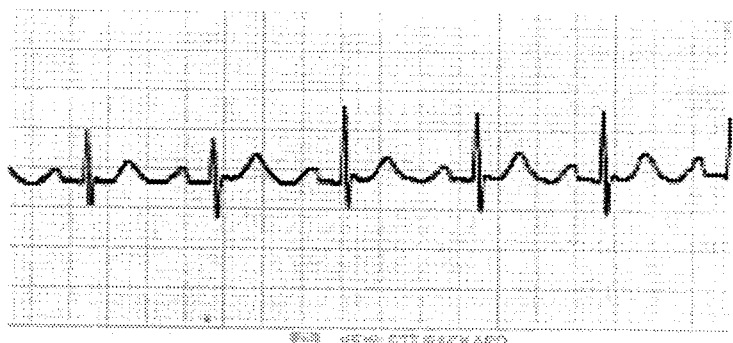
発作時心電図



ATP 静注後



DC 後



13. 心筋緻密化障害を伴った乳児のPSVTに対するFlecainideの使用経験

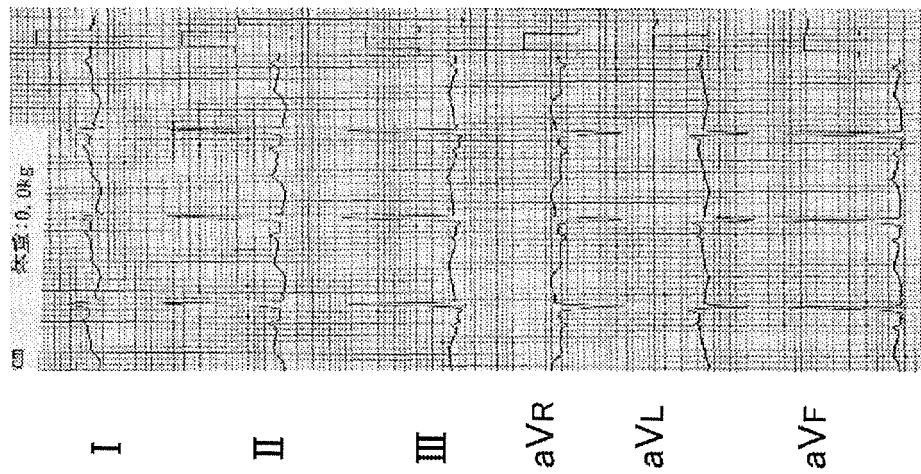
旭川医科大学 小児科 杉本 昌也 真鍋 博美
津田 尚也 梶野 浩樹
藤枝 憲二

症例は、胎児徐脈により在胎41週で帝王切開にて出生した現在10カ月の女児である。出生後も60bpmの洞性徐脈が持続し、心電図上、左側胸部誘導で著明なST低下、T波の陰転化、PVCを認めた。心エコー所見で心尖部に網目状の肉柱形成や深い間隙を認めたため孤立性心筋緻密化障害と診断し、利尿剤やACE阻害剤により経過観察を行った。生後4か月時、24時間ホルター心電図で最長888連拍、264bpmのPSVTを認めた。心収縮能低下が認められていたため、早急な不整脈療法が必要と判断し、嚴重な観察を行いつつFlecainideを1-3mg/kg/dayで使用したところ、心機能低下の増悪なく速やかにPSVTの頻度は減少し内服10日後には消失した。頻脈性不整脈におけるFlecainideの乳児使用例は多数報告されているが、心機能低下を伴う心筋緻密化障害での使用報告はない。今回我々が経験した症例はFlecainideを使用する上で非常に貴重であると思われたので報告する。

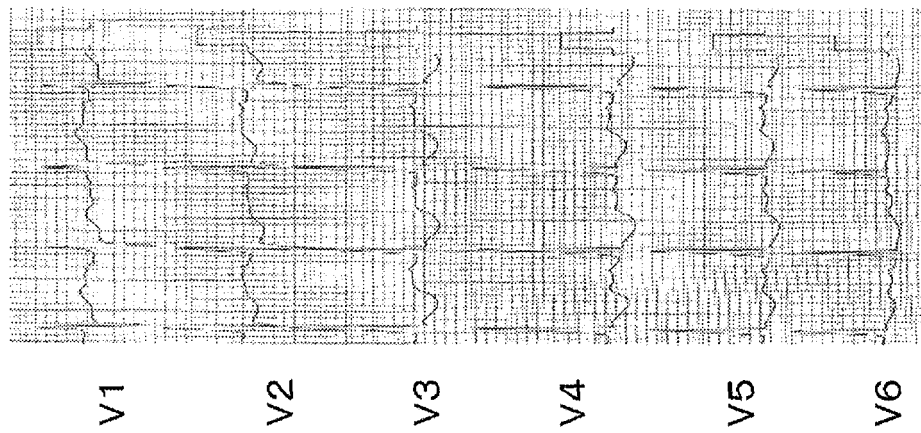
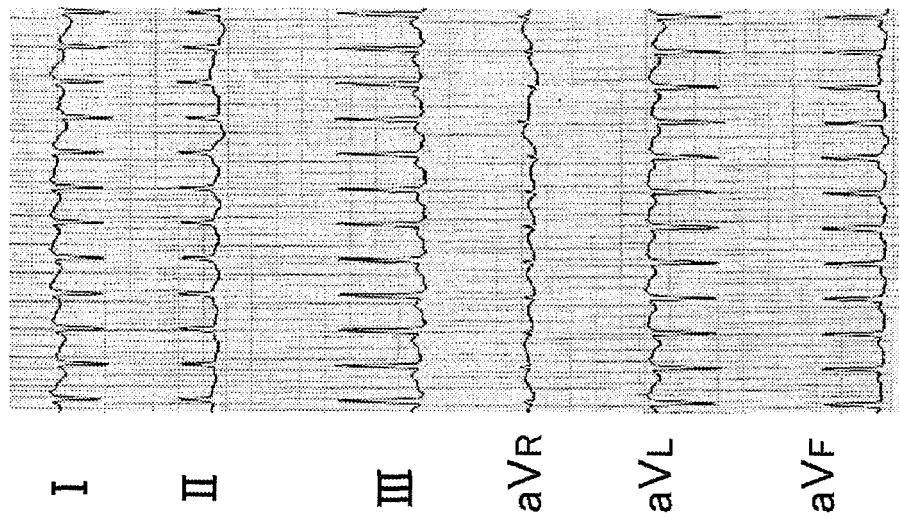
【文献】

- 1) Yasukawa K, et al. Isolated noncompaction of ventricular myocardium associated with fatal ventricular fibrillation. *Pediatr Cardiol* 2001.22 (6) : 512-514.
- 2) James R, et al. Safety and utility of flecainide acetate in the routine care of patients with supraventricular tachyarrhythmias : results of a multicenter trial. *Am J Cardiol* 1996.77 : 72A-82A

【安静時心電図】



【PSVT発症時の心電図】



14. ASDを合併した心筋緻密化障害にPM治療を行った進行性房室ブロックの1例

九州厚生年金病院 小児科	渡辺まみ江	城尾 邦隆
	宗内 淳	池田 和幸
	竹中 聡	
同 心臓血管外科	馬場 啓徳	井本 浩
	瀬瀬 顯	
社会保険広島市民病院 小児循環器科	鎌田 政博	

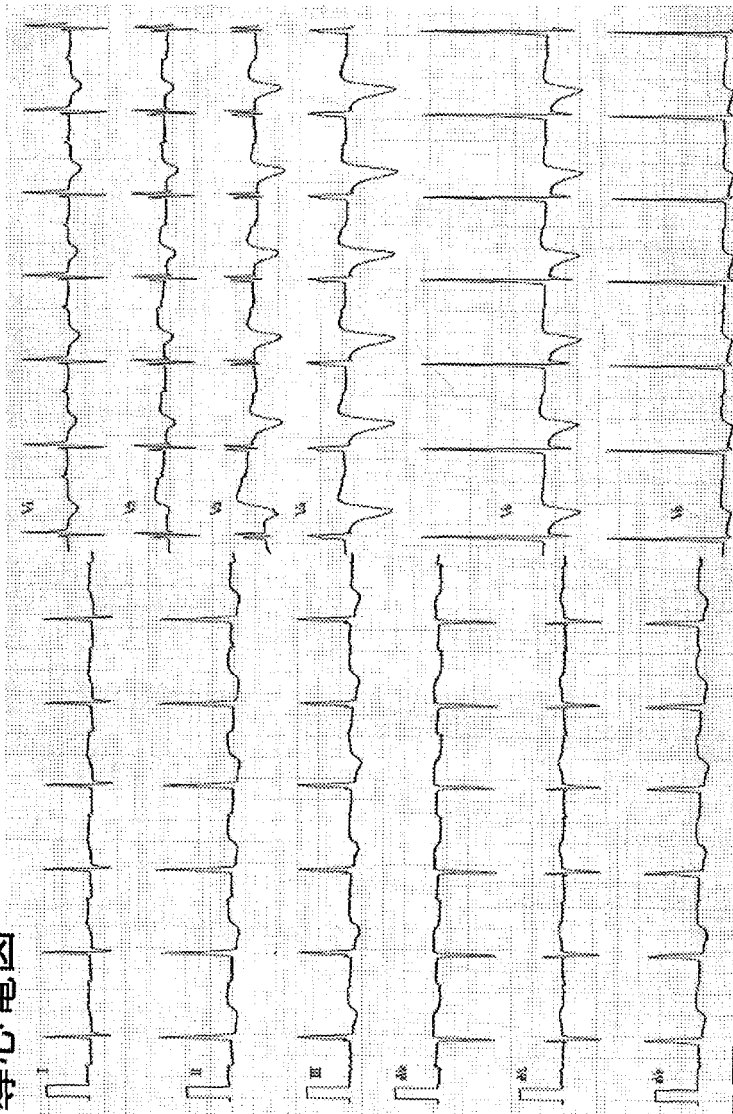
症例は2ヶ月で診断されたASD・PDAを合併する心筋緻密化障害の6才女児。4才当院初診時、特異顔貌と軽い発達遅滞があり、心電図では全誘導のST-T changeを伴う1度の房室ブロック（PR 360msec）が見られた。5才11ヶ月の心臓カテーテル検査はQp/Qs=3.48、Pp/Ps=0.36、RV volume 260%、LV volume 120%、SNRTは2580msecと延長。6才9ヶ月時に1回失神のエピソードがあり、Holter ECGで2度のAVBを認めた。同月ASD closure、PDA ligationを施行。術後のEPSで、SNRT 1150msec、atropine、交感神経刺激に反応しない2：1のABVが出現、夜間30/minの徐脈もあり、引き続きPM植込み（DDD）を施行した。心筋緻密化障害に伴う心電図異常は多彩な報告があるがspecificな診断ではない。考察を加えて報告する。

【文献】

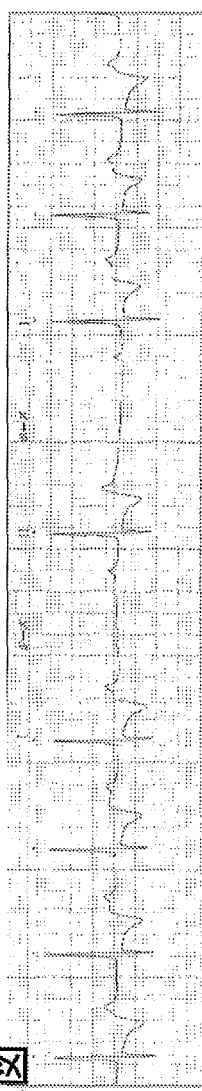
市田 路子 本邦における小児期Isolated noncompaction of the ventricular myocardiumの臨床像 —全国調査結果— 日小循誌1998; 14(3): 402-412.

Duru F, Candinas R. Noncompaction of ventricular myocardium and arrhythmias. J Cardiovasc Electrophysiol. 2000 Apr;11(4):493.

安静時12誘導心電図



Holter心電図



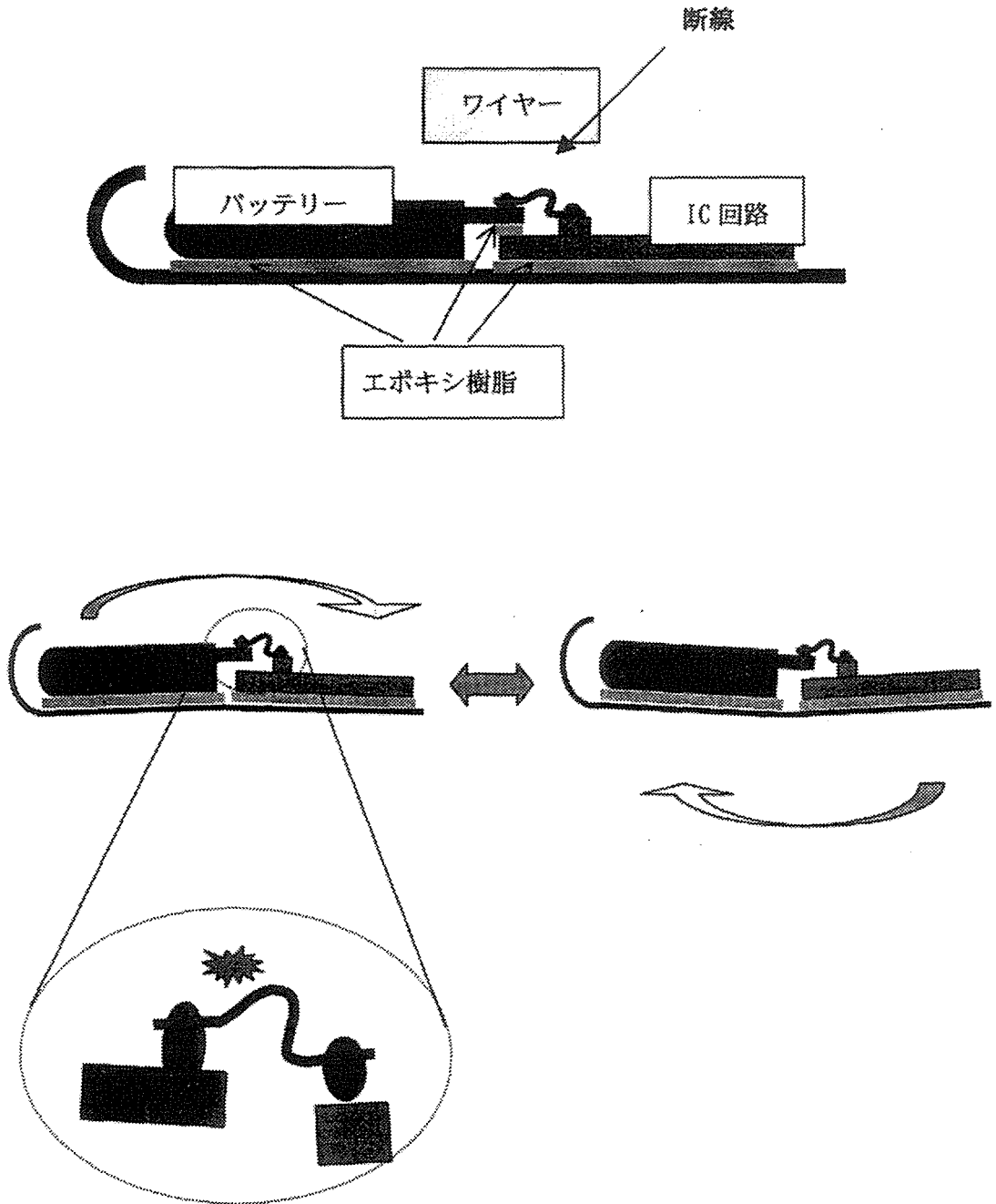
15. 慢性的な上肢による圧迫でペースメーカーの故障を生じた脳障害児の1例

東京女子医大 循環器小児科 中畷 八隅 相羽 純
篠原 徳子 中西 敏雄
中澤 誠

症例は完全大血管転換症、Jatene術後、完全房室ブロック、脳障害の17歳男児。16才時、上腹壁にペースメーカー（Medotronic Kappa SR403）植え込み術を行った。術後21ヶ月、約33秒間のペーシング不全が発生し、プログラマーとの交信不能で、交換した（Kappa DR731）。3ヶ月後再びペーシング不全が発生した。誤作動は気管内の吸引刺激による筋緊張亢進と同期していた。再度交換し（Sigma SR303）、今回は胸郭内に挿入した。以後誤作動は起きていない。摘出したペースメーカーは圧迫で誤作動が再現でき、内部の回路に断線が確認された。慢性のペースメーカーの圧迫で回路が断線し、誤作動したものと考えられた。その後Kappaは圧迫に対する改良が行われた。

【結論】 慢性の圧迫がペースメーカーの損傷を起こす可能性があり、筋緊張の強い症例では、ペースメーカー挿入部位を慎重に決める必要がある。

断線のメカニズム



ランチョンセミナー

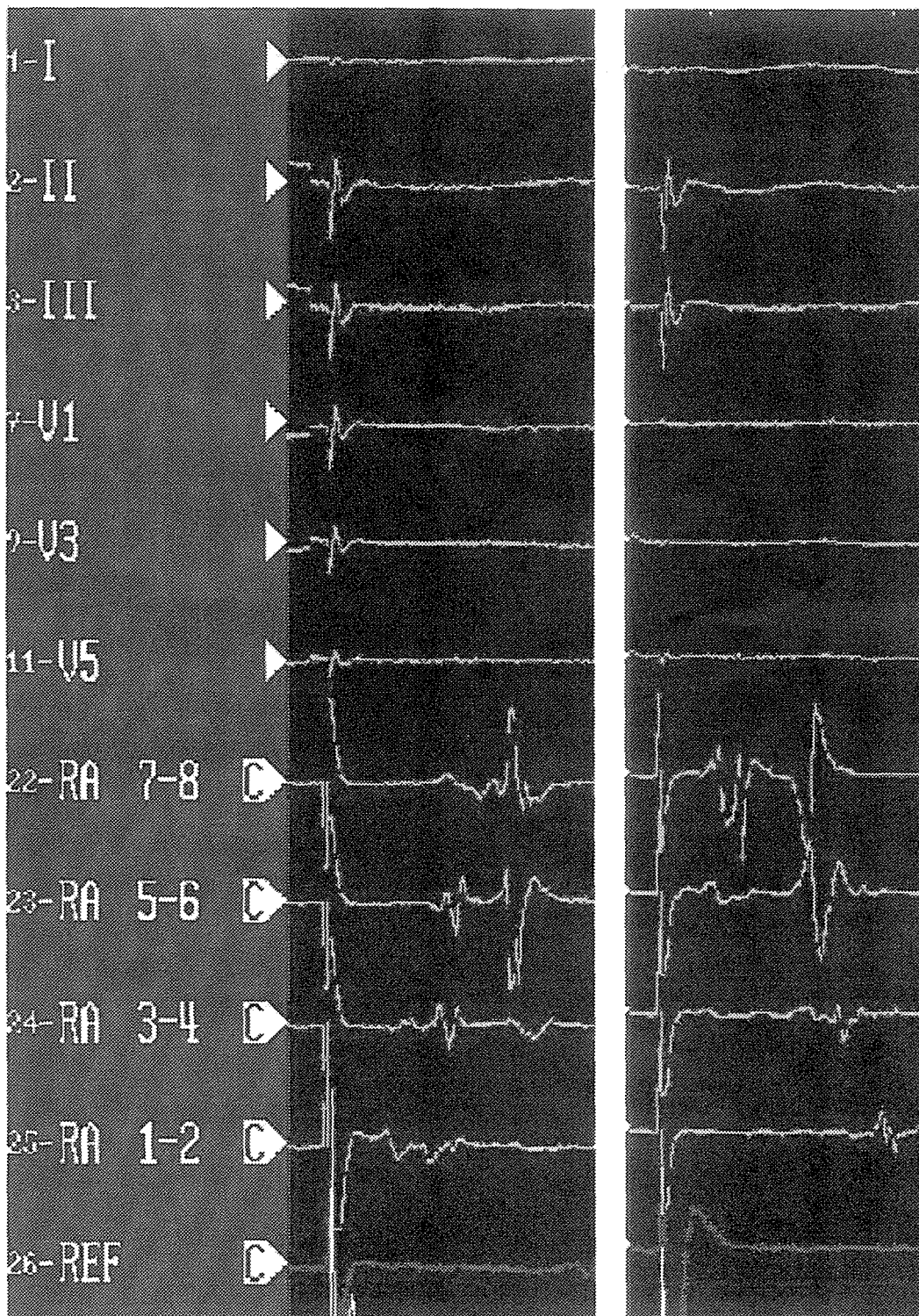
小児期アブレーションの現状と問題点（登録の意義）

日赤和歌山医療センター 第二小児科 中村 好秀

16. カルトシステムを用いた術後心房頻拍に対するカテーテル焼灼

倉敷中央病院 小児科 新垣 義夫 吉村真一郎
脇 研自 馬場 清

症例は15歳2ヶ月の女兒。生後2日にDORV、PSと診断され、6歳で心内修復術を受けた。VSD、ASD遺残のため6歳3ヶ月に再手術を受けた。術後に頻拍がみられ、4:1の心房頻拍(AT)と診断された。7歳8ヶ月にDC後、ジギとワソランが中止された。12歳3ヶ月に再びATがみられ、ジギ、ワソランが再開された。リスモダン、シベノールは無効であった。トレッドミルでATが1:1となり、HRが250/分に達したこともあり、15歳2ヶ月にカテーテル焼灼術を行なった。CSが細く、RAが大きく、電極カテーテルのCSへの挿入・固定が困難であったためテンポラリーのスクリーインリードをRA下後方に留置し、カルトによるマッピングをおこなった。心房切開線を中心に、三尖弁側を上行、後方を下行する回帰性ATと診断された。三尖弁より心房切開線にアブレーションラインを作成した。AT停止、ブロックラインの完成を確認して検査・治療を終了した。ATの再発は見られていない。



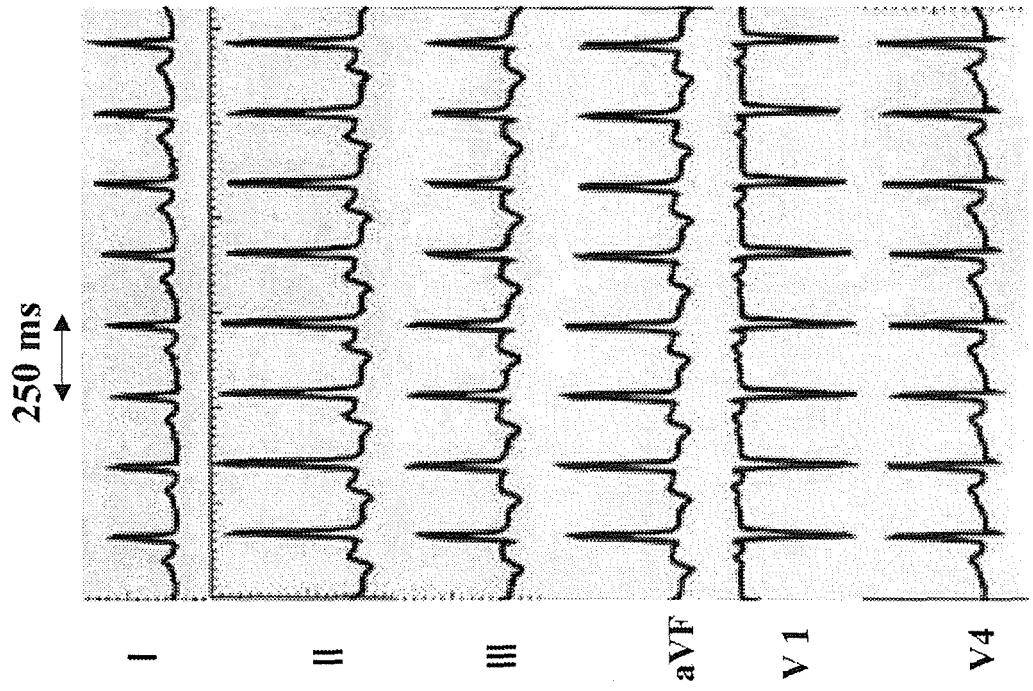
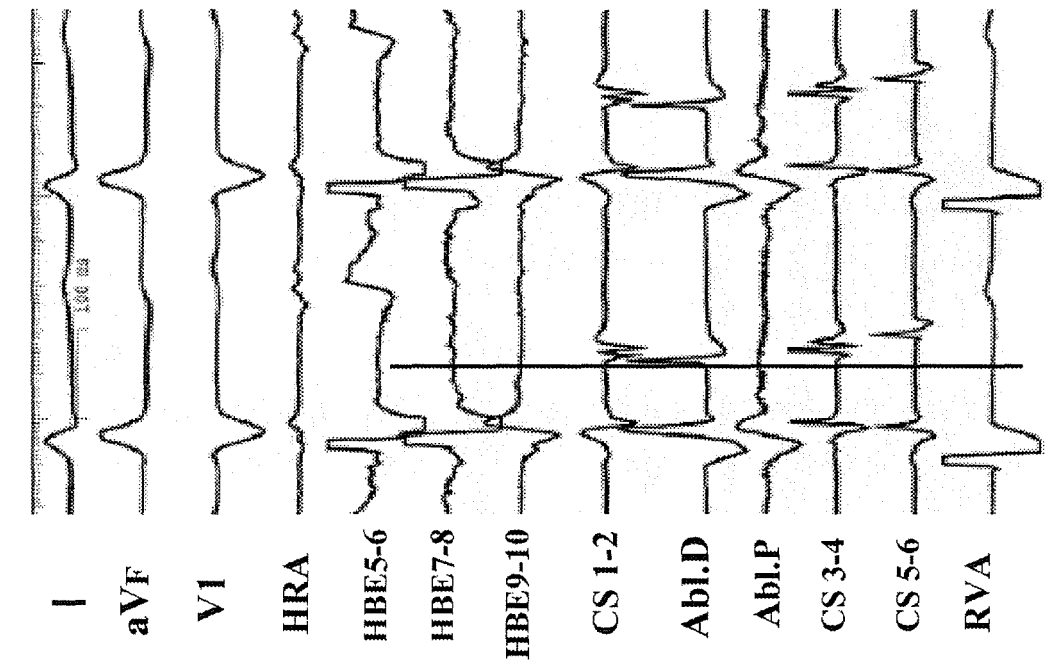
17. 胎児期から頻拍を認めたPermanent junctional reciprocating tachycardiaの1例

日赤和歌山医療センター 第二小児科 豊原 啓子 坂口 平馬
田里 寛 福原 仁雄
中村 好秀
県立広島病院 小児科 木下 義久

症例は6歳女児。胎児期から頻拍に気づかれ、出生直後に毎分200以上で、II、III、aVF、V4～V6で陰性のP波を有する、long RP' tachycardiaを認めた。ATPの静注の効果は一過性で、すぐに頻拍が再発した。Rate control目的で、プロプラノロールとベラパミルの内服を行ったが、運動や発熱時には心拍数は200/分以上となった。精査加療目的で当院に紹介された。心エコー図検査では、器質的心疾患は認めず、心機能も正常であった。電気生理検査では、頻拍発作は高位右房の期外刺激で容易に誘発された。頻拍中に施行した心室期外刺激で、心房興奮の捕捉を認め、房室回帰性頻拍と診断した。頻拍時の最早期逆行性A波は、冠静脈洞遠位部で記録され、経大動脈的に高周波カテーテルアブレーションを行い、副伝導路の離断に成功した。

【文献】

Gaita F, Haissaguerre M, et al. Catheter ablation of permanent junctional reciprocating tachycardia with radiofrequency current. J Am Coll Cardiol 1995; 25: 648-54



18. 左脚ブロックQRS波形を示したMahaim副伝導路の1例

日本赤十字社和歌山医療センター 第二小児科 田里 寛 福原 仁雄
坂口 平馬 豊原 啓子
中村 好秀

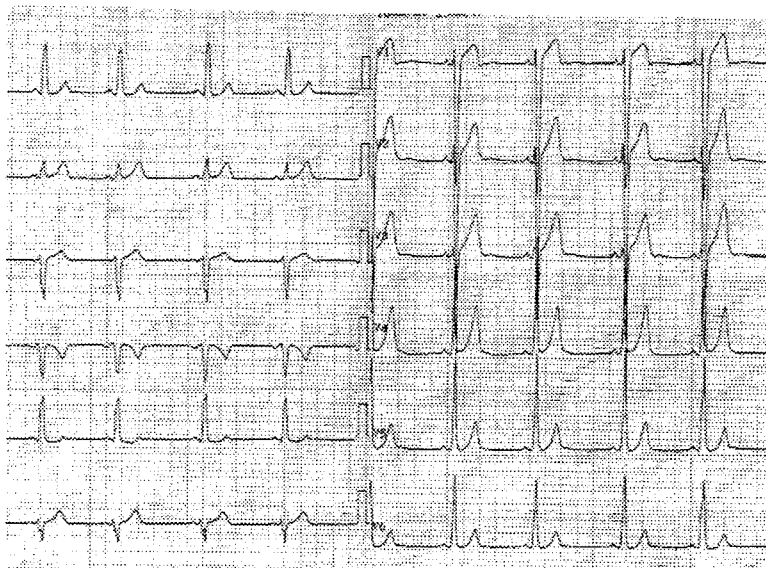
Mahaim副伝導路の症例を経験したので報告する。Mahaim副伝導路は、心房側壁に起源を有する伝導時間の長い、しかも減衰伝導の性質を示す伝導路（atriofascicular Mahaim）であり、頻拍中の心房興奮は、Mahaim副伝導路を順行性に伝導し、房室結節を逆伝導する稀なものである。症例は、6歳男児。学校心臓検診で左脚ブロックを指摘され、当科を受診した。PR時間が0.11秒と短縮していることと、マスターダブル心電図でQRSが狭小化することからMahaim副伝導路を疑い電気生理検査を行なった。頻拍が誘発されたため、三尖弁輪に認められたMahaim電位を指標にアブレーションを行い頻拍の除去に成功した。

左脚ブロック型QRS波形の中には、デルタ波のはっきりしないMahaim副伝導路の症例もあり、頻拍の有無に注意しながら経過観察が必要な症例もある。

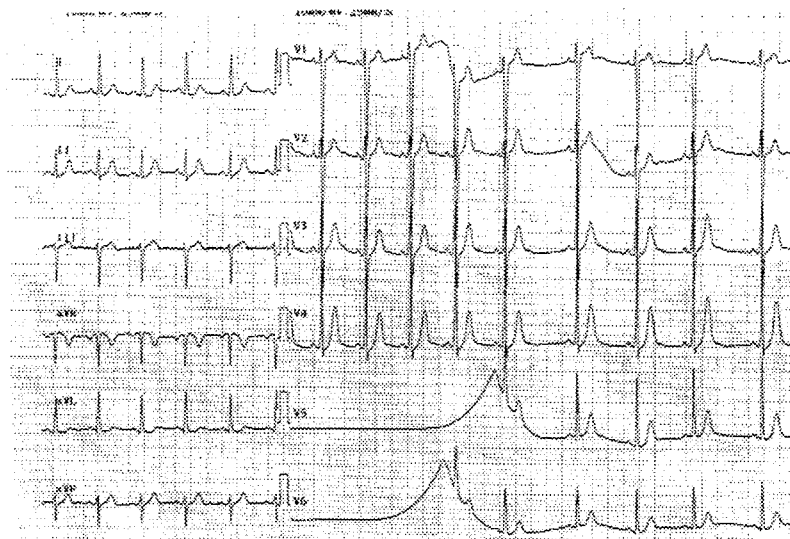
【文献】

James H McClelland et al: Radiofrequency Catheter Ablation of Right Atriofascicular (Mahaim) Accessory Pathways Guided by Accessory Pathway Activation Potentials
Circulation vol 89 no 6 June 1994

安静時心電図



MD後



19. 漢方と不整脈／運動誘発性心室頻拍の一例

大垣市民病院 小児循環器新生児科 田内 宣生 小川 貴久
大城 誠 倉石 建治
林 誠司 西原 栄起
岩瀬 信子 小林あずさ

小児の不整脈には年齢、行動様式などに依存するものがあり自律神経活動の関与も否定できない。このことから漢方による不整脈治療の余地は少なからず在りうると考える。

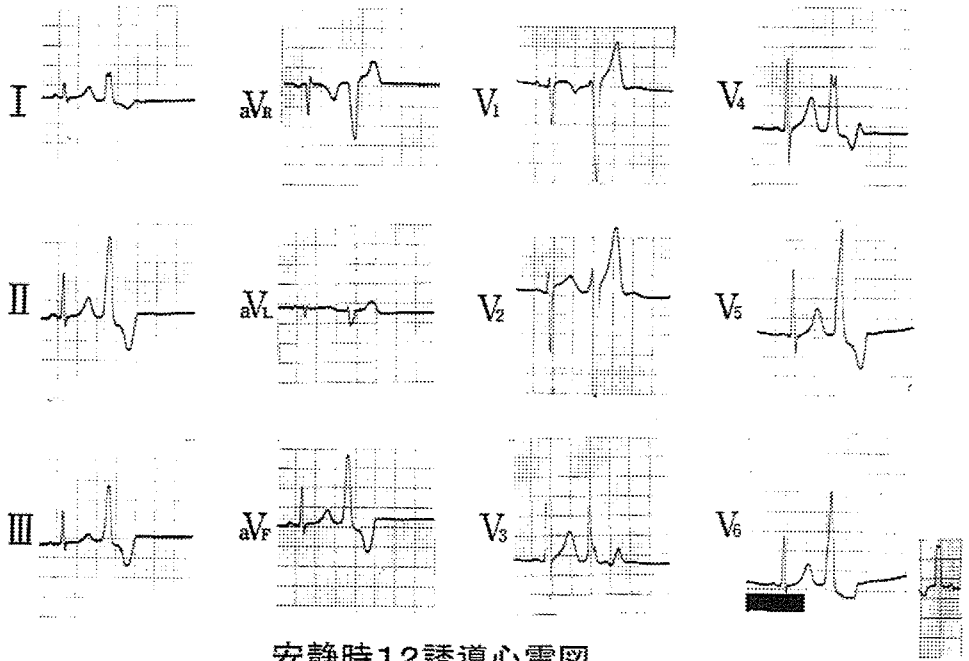
【症例】現在9歳、女兒。体重38kg。幼稚園の検診にて心室性期外収縮(VPC)を発見された。初診時(6歳)基礎心疾患はなく、二階段試験(120回法、最大心拍数175/分)で運動中に消失し運動後に二段脈となる右室流出路起源のVPCが出現した。ホルター心電図では覚醒時に多い単形性のVPCが13988/日出現していた。二連発、心室頻拍(VT)はなかった。

9歳時の二階段試験にて運動中に7連発のVT(心室拍数185/分)が出現した。ホルター心電図では3連発、Treadmill負荷(最大心拍数188/分)直後に6連発のVT(心室拍数185/分)が認められた。苓桂朮甘湯(エキス剤)5g/日を投与したところ、その後VTは認めていない。

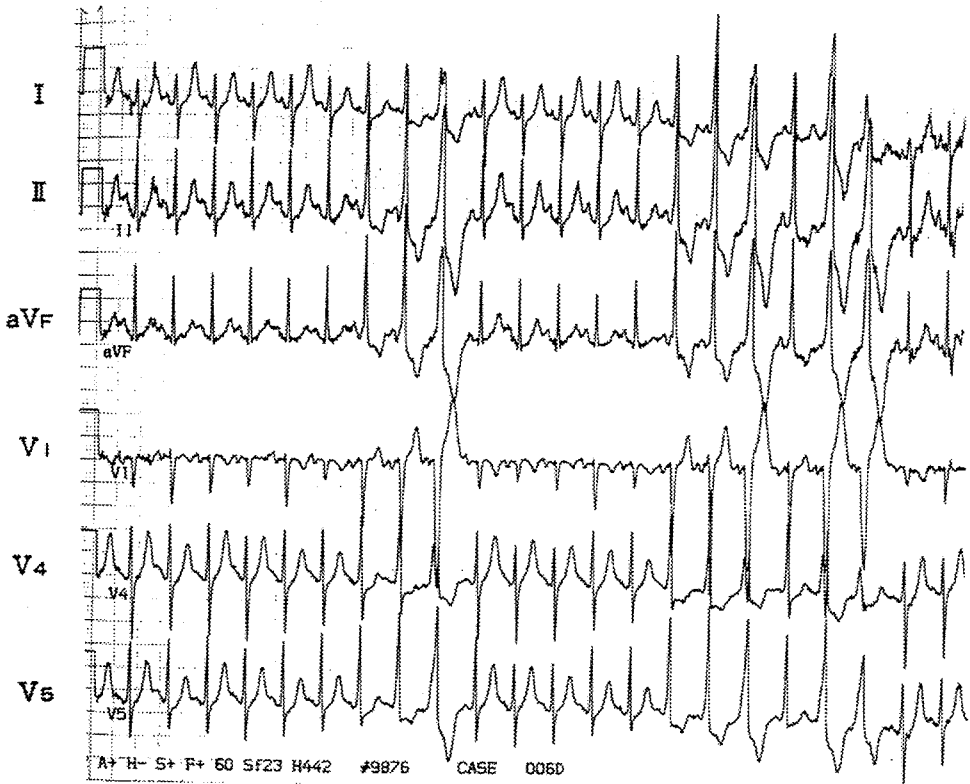
【まとめ】運動誘発性VT女兒例に苓桂朮甘湯を投与したところVTは消失した。漢方による自律神経活動への何らかの“揺さぶり”がVT消失に関与した可能性がある。

【文献】

- 1) Lerman, BB: Response of nonreentrant catecholamine-mediated ventricular tachycardia to endogenous adenosine and acetylcholine. Evidence for myocardial receptor-mediated effect *Circulation* 1993; 87: 382-390
- 2) 塩谷雄二, 麻野井英次, 松田治巳, 嶋田豊, 寺澤捷年: 苓桂朮甘湯の作用機序に関する研究. *Acute autonomic neuropathy* に残存した起立性低血圧の一症例について. *日本東洋医学雑誌* 1994; 44: 427-436



安靜時12誘導心電圖



Treadmill負荷(Bruce法)後14秒

20. Fontan術後遠隔期に合併した薬剤抵抗性心房粗動の一例

九州大学医学部 小児科 金谷 能明 弓削 哲二
大野 拓郎 古野 憲司
原 寿郎

症例は14歳男児、診断は三尖弁閉鎖症Ic。在胎36週 6日2635gで仮死なく出生した。月齢1に肺動脈絞扼術、3歳時に右心房を用いたfenestrated Fontan術が実施され、術後CTR56%、肺動脈平均圧は8mmHgであった。5歳時CTR63%、7歳時には上室性期外収縮が散発していた。12歳時の肺動脈平均圧は12mmHgであった。13歳8か月時、特に誘因なく動悸が出現し全身倦怠感が増強したため、4時間半後に受診した。来院時末梢循環不全を認め、心電図上II, III, aVFで上向きF波を認め、2:1伝導の心房粗動（心室rate168/min）と診断した。ATP、プロカインアミド、ベラパミルを投与したが十分なrate controlができず、DCS30Jを行い正常洞調律に戻った。ジゴシン増量で発作は消失したが、1か月後同様の発作があったためピルジカイニドを追加し以後発作はおきていない。

REST-ECG

Dec 12 1 16: 3

110

Sex

1.0 mV

25mm/2

1. I, II, III, aVR, aVL, aVF

Spd

50%

Cr

mmHg

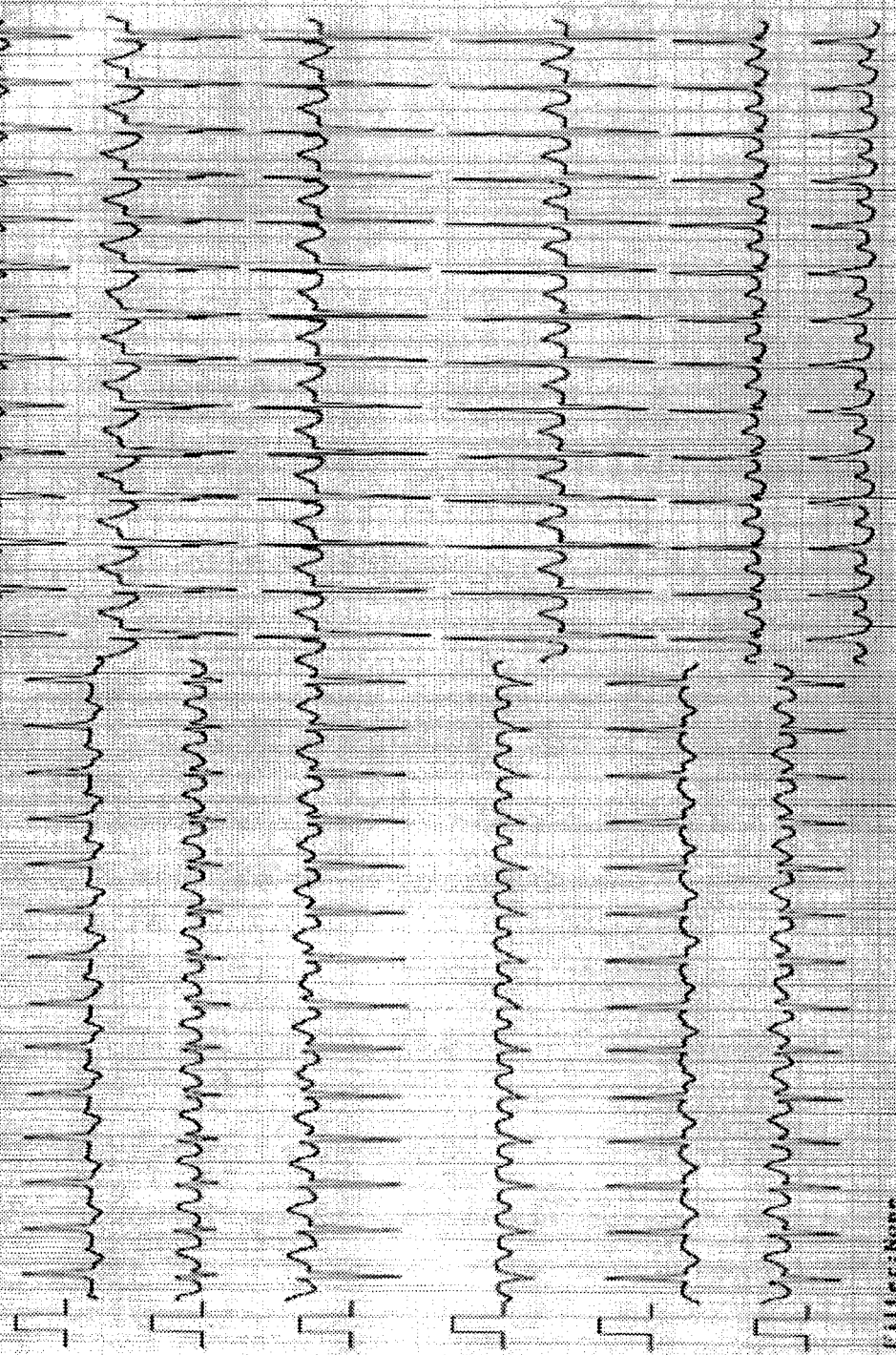
Cr

mmHg

mmHg

mmHg

mmHg



File Name

21. Fontan/TCPC術後QT dispersion

神奈川県立こども医療センター 循環器科 松井 彦郎 林 憲一
宮本 朋幸 金 基成
康井 制洋

【背景】不整脈源性突然死の原因としてQT時間, QT dispersion, T wave alternansの異常が指摘されている

【目的】Fontan/TCPC術後、QT時間, QT dispersionを正常小児と比較し、心室性不整脈の可能性を検討する

【方法及び結果】対象はFontan/TCPC術後17名。Marquette社製心電図を用い、ramp運動負荷時に安静時～負荷時の心電図を記録。1分間隔の16心拍を加算平均しQT時間を測定した。QT時間はBazett, Fridericiaの方法でそれぞれ心拍補正した。59名のcontrolと比較検討し、以下の特徴を得た。
①安静時QTcはFontan/TCPC群で長かった②運動に伴いQTc延長は認めなかった③QT dispersionは両群で安静時・運動時ともに差はなかった。

【結語】Fontan/TCPC術後患児は心室性不整脈の危険性が高いとはいえない。

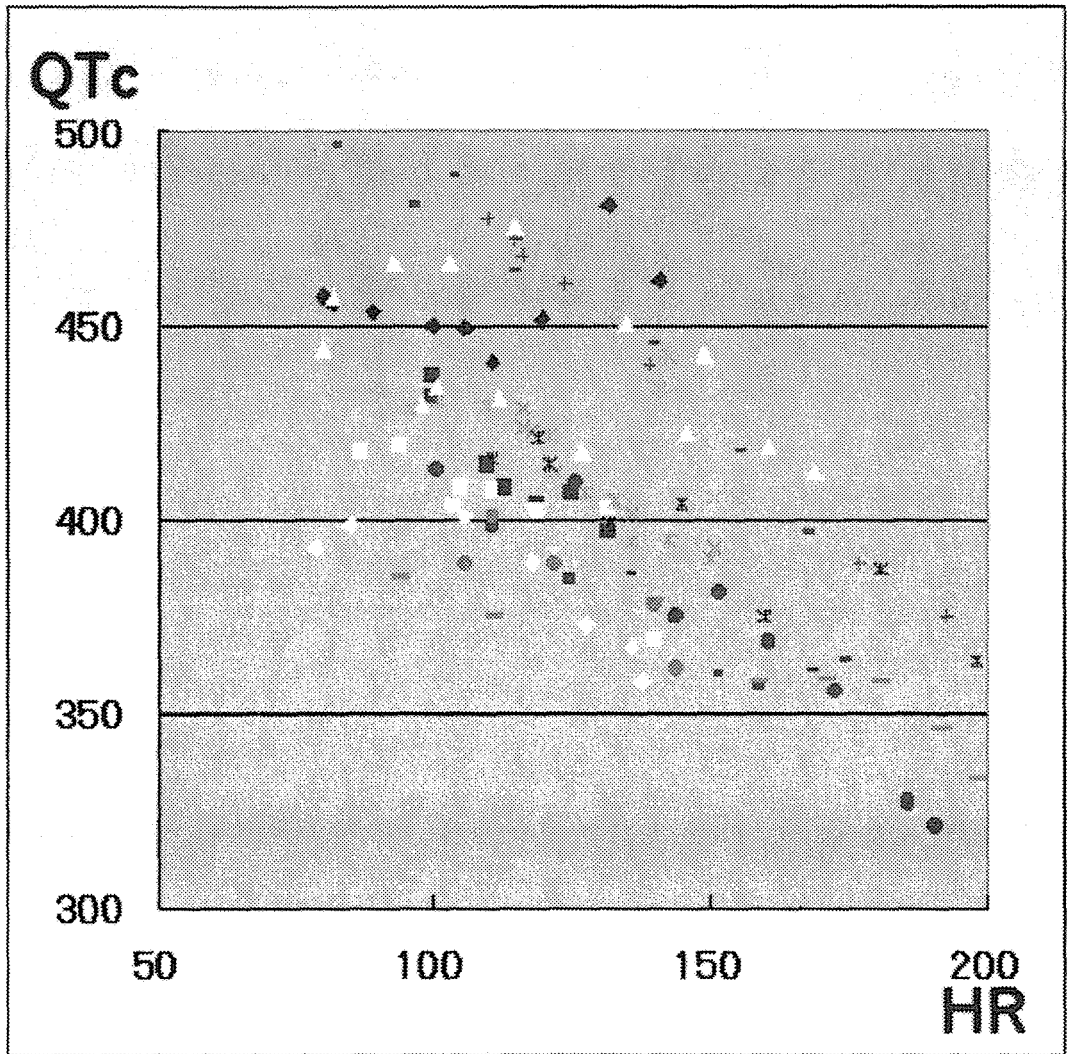
【文献】

QT dispersion as an attribute of T-loop morphology

Circulation. 1999;99:1458-1463

Regional wall motion and abnormalities of electrical depolarization and repolarization in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot.

Circulation. 2001;103:1669-1673



22. 複雑心奇形の心房心表面マッピング

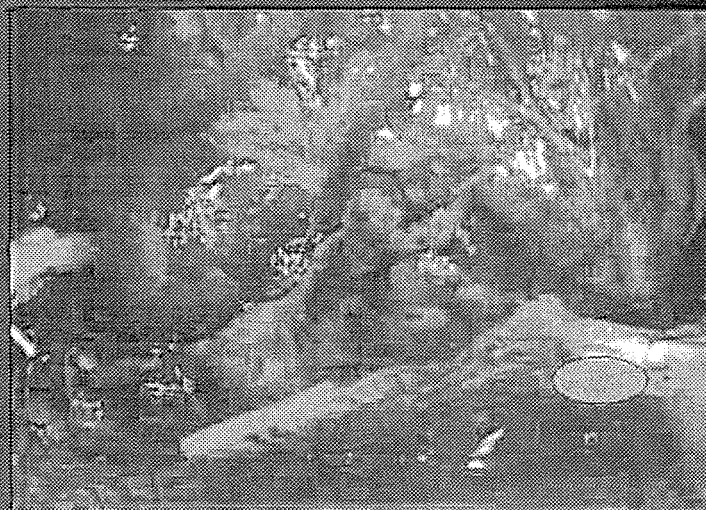
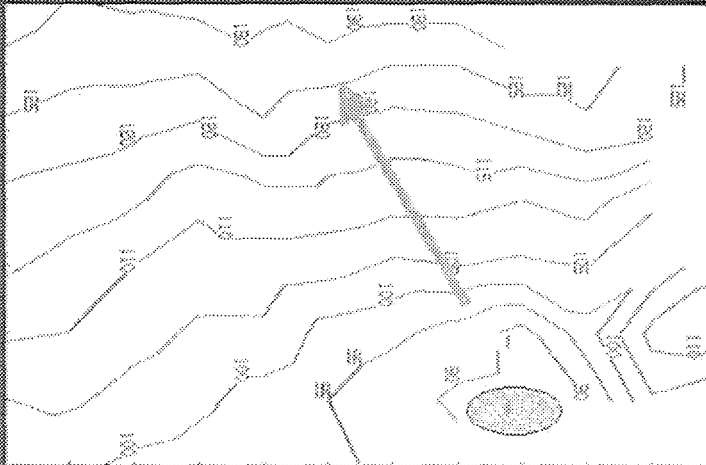
富山医科薬科大学 第一外科 島津 親志 三崎 拓郎
大嶋 義博 峠 正義
鈴木恵美子
同 小児科 市田 露子

不整脈外科で使用されてきた心表面マッピングを先天性心疾患手術に応用した。手術の際に近接双極電極96個を有する（横8列、縦12列に配列）マット電極を用いて心表面電位を採取し、マッピングシステムHPM7100でコンピューター処理し興奮伝播過程を自動表示した。59例のうち、24例（40.7%）が通常の上大静脈－右房連結部に最早期興奮が存在しなかった。その最早期興奮部位は無脾症では心房後面、多脾症では肝静脈流入部に存在した。その他、心房の側方に存在した例も見られた。また、心房粗動例に対し、狭部に直視下高周波アブレーションを加え心房粗動根治に成功した。複雑心奇形においては洞結節の位置が一定でなく、Glenn、Fontan手術の際に損傷される危険性があり、心表面マッピングの意義は大きいと思われる。また術中に生ずる不整脈の分析にも有効である。

【文献】

Uemura H.The earliest site of atrial activation in patients with isomeric appendages.British Heart Journal. (3) : 305-9,1995 Sep.

Case of near the HV



Polysplenia, AVSD, interrupted IVC (4m)

23. Levosimendanはヒト心房筋L-型Ca電流ならびにATP感受性K電流を増加させる

日本医科大学 小児科 勝部 康弘

東京女子医科大学付属日本心臓血圧研究所 循環器内科 網代 洋一 萩原 誠久

【目的】新しいCa感受性増強薬levosimendan (LS) のヒト心筋イオンチャンネルに及ぼす影響を明らかにすること。

【方法】ヒト心房筋単一細胞を用いパッチクランプ法を応用して膜電流を記録。

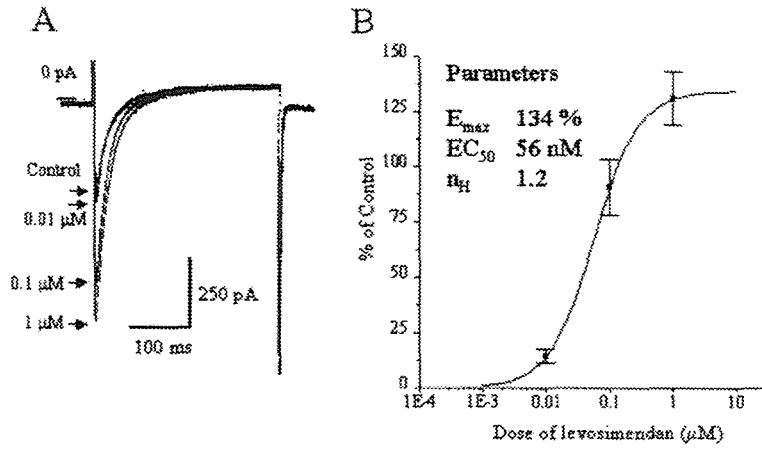
【結果】LSは濃度依存性にL型Ca電流 ($I_{Ca(L)}$) を増大した (E_{max} 134 %, EC_{50} 56 nM)。LSの存在下でrolipram (選択的PDE-IV抑制薬) またはIBMX (非選択的PDE抑制薬) は $I_{Ca(L)}$ を更に増強し、その値はそれぞれ250%、270% (n.s.) であった。これらによりLSは選択的PDE-III抑制作用を有することが示唆された。高濃度 (10 μ M) のLSはglibenclamideで完全に抑制される外向き電流 (ATP感受性K電流; $I_{K(ATP)}$) を誘発した (電流密度 (-40mV) は21pA/pFであった)。

【結語】(1) 新しいCa感受性増強薬LSのヒト心筋における陽性変力作用は、Ca感受性増強作用の他にPDE-III抑制作用に基づく $I_{Ca(L)}$ の増大が関与しているものと考えられた。(2) 虚血性心疾患のような病態においてはATP感受性Kチャンネルを開口することにより心筋保護作用をも発揮する可能性があることが示唆された。

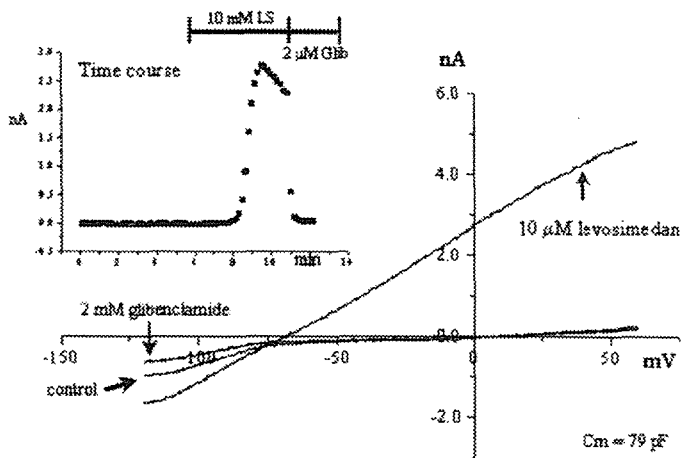
【文献】

- 1) Boknik, P., et al., Mechanisms of the contractile effects of levosimendan in the mammalian heart. J. Pharmacol. Exp. Ther. 1997; 280: 277-283.
- 2) Kersten, JR., et al., Levosimendan, a New Positive Inotropic Drug, Decreases Myocardial Infarct Size via Activation of K_{ATP} Channels. Anesth. Analg. 2000; 90: 5-11.

Dose-response curve of levosimendan on $I_{Ca(L)}$
in human atrial cells



Effect of levosimendan on K_{ATP} channel
in human atrial cell



特別講演

頻拍性不整脈の成因としての心臓接合部血管心筋線維の電気活動

湯布院厚生年金病院 有田 眞

24. 房室ブロックの経過観察中に失神をおこし、多形性心室頻拍／心室細動が見つかった症例

新潟大学医歯学総合研究科内部環境医学講座 小児科学分野 佐藤 誠一 鈴木 博
朴 直樹 長谷川 聡
遠藤 彦聖 内山 聖
新潟大学医歯学総合研究科器管制御医学講座 循環器学分野 杉浦 広隆 保坂 幸男
鷺塚 隆 池主 雅臣
相澤 義房
よいこの小児科さとう 佐藤 勇

症例は17歳女性。1998年春、中学入学時の心電図検診で異常を指摘された。近医を受診し、ホルター心電図で1度房室ブロック（AVB）と診断された。1999年にはWenckebach型2度AVB、2001年には高度房室ブロックが記録された。

2002年7月31日、朝食後に突然前に倒れこみ、約15秒間意識が消失した。精査治療を目的に当科を紹介され入院した。

標準12誘導心電図では、心拍数は40／分前後、遅いP波と房室乖離を認め、ホルター心電図では、最少心拍数18／分、洞機能不全と房室乖離、Wenckebach型AVBを認めた。トレッドミル心電図では、2度から1度AVBとなり、最大心拍数は170／分に達した。

電気生理学的検査では、軽度の洞機能不全と2度AVB（A-H Block）を認めた。右室心尖部からの刺激で、繰り返し多形性心室頻拍／心室細動が誘発された。

多形性心室頻拍／心室細動による失神の可能性を考慮し、植込み型除細動器ICDを検討している。

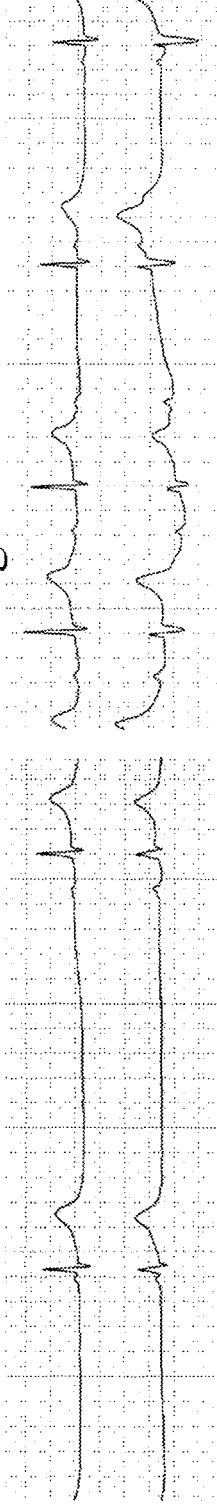
【文献】

- 1) Viskin S, Belhassen B : Polymorphic ventricular tachyarrhythmias in the absence of organic heart disease : Classification, differential diagnosis, and implication for therapy. Prog Cardiovasc Dis 1998 ; 41 : 17 - 34
- 2) 笠貫 宏、相澤義房、大江 透：不整脈の非薬物治療ガイドライン. Jpn Circ J 2001 ; 65(Suppl V): 1127 - 1160

Holter ECG と EPS の結果

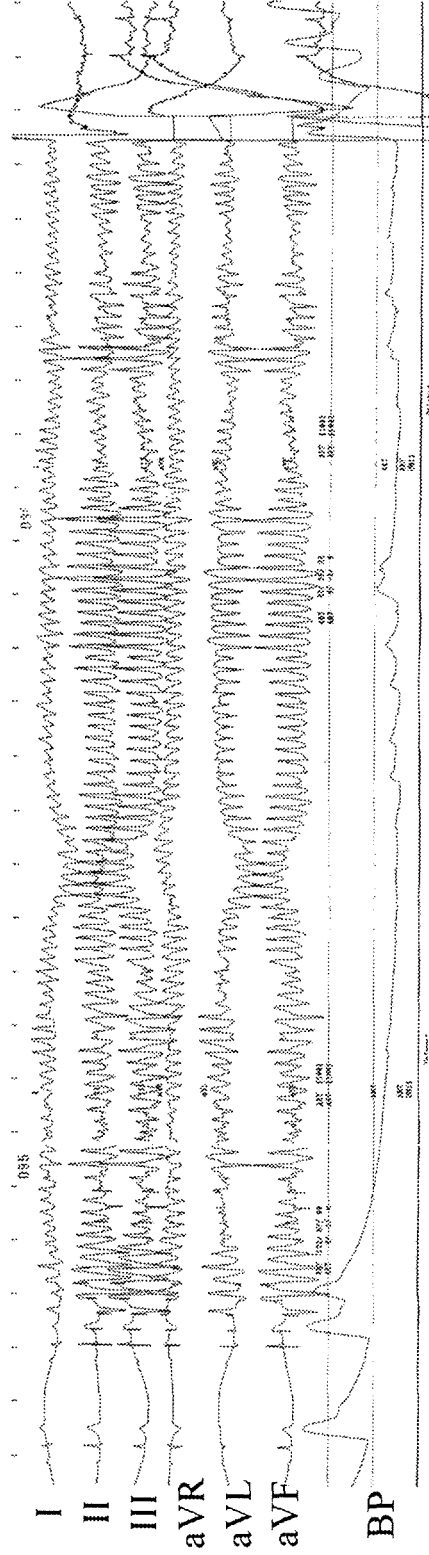
min HR = 18 BPM

2nd deg. AV Block



EPSで誘発されたPolymorphic VT/VF

DC 200J ↓



25. 溺水にて発見されたCatecholamine-related polymorphic ventricular tachycardiaの1例

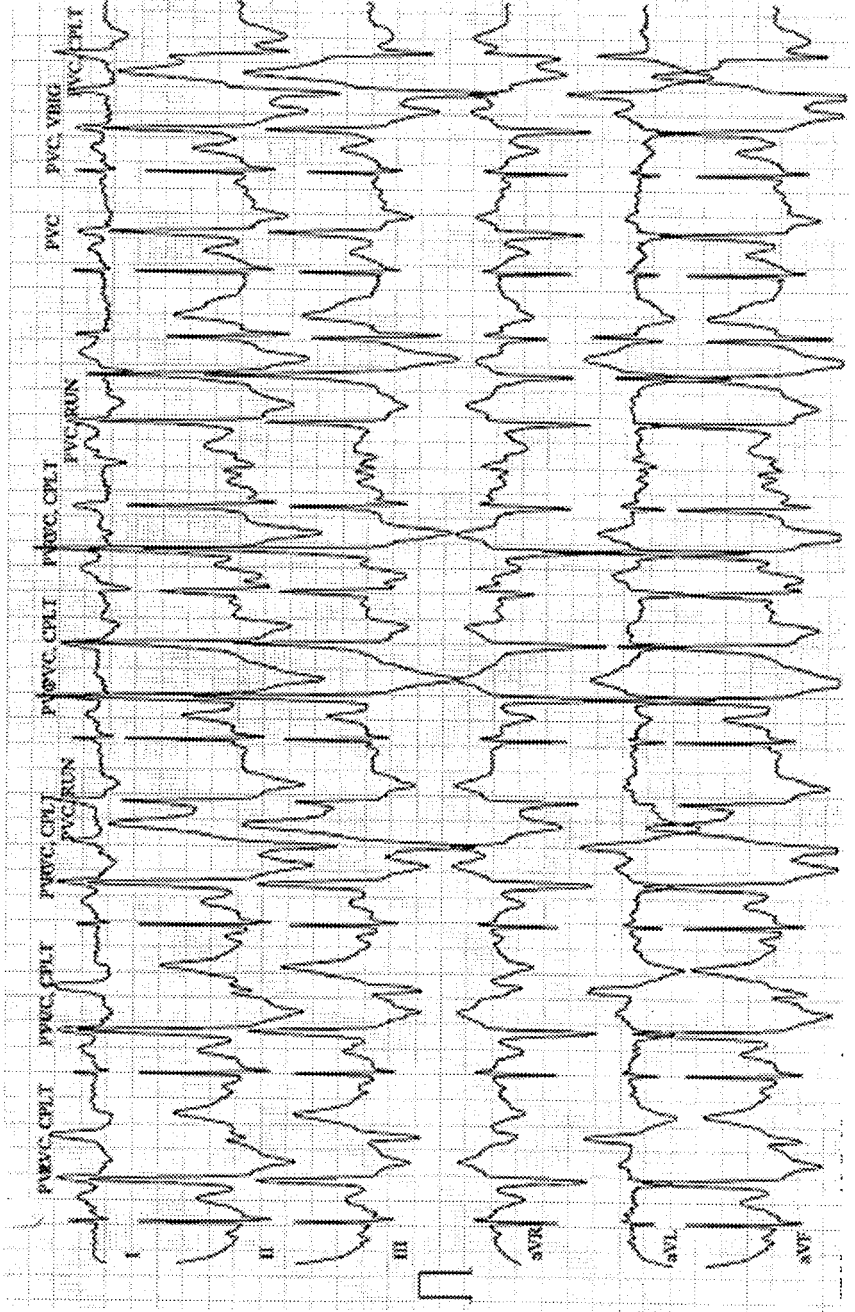
埼玉医科大学 小児心臓科 山崎 太郎 松永 保
小林 俊樹 先崎 秀明
竹田津未生 増谷 聡
石戸 博隆

今回我々は、溺水に伴う意識障害で緊急入院した運動誘発性心室頻拍の症例を経験したので報告する。

症例は、9歳の男児で意識消失の既往歴を持ち、癲癇としてフェノバルを内服していた。平成14年7月スイミング中に水中に倒れ、心肺停止と判断され、CPRを施行されながら当院へ救急搬送され、入院となった。入院後、採血に伴う痛み、体交、扉の開け閉めによる音などの刺激によって、四肢を硬直させる痙攣様の動きとともに、二段脈、VTが容易に誘発され、挿管チューブの再固定に際してVT/Vfが誘発された。リドカインの持続静注により、二段脈、VTは翌日には刺激下でも出現せず、テノーミン開始後は、PVCも出現しなくなった。運動負荷試験で、多源性のPVC、VTが誘発され運動誘発性心室頻拍と診断した。テノーミンを3mg/kg/dayまで増量した後の運動負荷試験では、PVC bigeminyは誘発されたが、連発は認められず、厳密な運動制限のもとで退院となった。

痙攣様の肢位を取る意識障害の患児でも、不整脈を念頭に置く必要があった。

トレッドミル運動負荷心電図試験にて誘発された心室頻拍



26. 麻酔導入で心室細動を来たし、後方視的にBrugada様心電図を呈していた大動脈縮窄症

筑波大学臨床医学系 小児科	堀米 仁志	高橋 実穂
	松井 陽	
同 循環器外科	榊原 謙	重田 治
同 循環器内科	久賀 圭祐	山口 巖
茨城県立こども病院 小児科	磯部 剛志	
同 麻酔科	山下 正夫	

【はじめに】1988年、大動脈縮窄 (Co/Ao) 解除術の全身麻酔導入時にVFを来たし、術後2年に突然死した男児例を経験した。Brugada症候群が報告されたのは1992年であるが、当時のECGなどから同症候群類似疾患が疑われる。

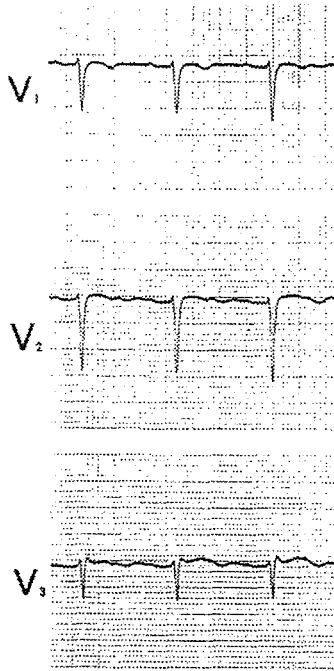
【症例】症例は14歳の男児。学校検診で心雑音を指摘され、Co/Aoと診断された。心カテーテル検査の麻酔にはdiazepam、ketamine、morphineを用い、無事終了した。縮窄部圧較差 65mmHg。Co/Ao手術時、enflurane、thiamylal、fentanylで麻酔導入されるとPVCが頻発し、VFとなり、DCで蘇生された。手術を中止し、lidocaine静注、mexiletine経口を開始した後のECG及び術前のECGを図に示した。加算平均ECGで心室遅延電位が陽性であったが、EPS時のプログラム刺激でVT、VFは誘発されなかった。HR>130 bpmでAH blockとなった。再手術時もAV blockが目立ち、再びVFとなったが、isoproterenolでHRを上昇させるとPVCは抑制され手術を終了した。以降、isoproterenol (Isopal-P)、orcioprenaline (Alotec) 内服を継続したが、術後2年、学校で授業中に突然死した。

【考案】本例は器質的心疾患を伴い、ECGでもV1-V2には典型的なIRBBB、ST上昇は見られず、V3のsaddle back type、V4-6のST上昇 (J-wave?) が目立つが、Brugada症候群と言えるだろうか。また、Class IA、ICでなく、Class IB抗不整脈薬がST変化を誘発していたのだろうか。同症候群の麻酔管理についても知見は少なく、麻酔中の各種薬剤の使用法についても検討の余地がある。

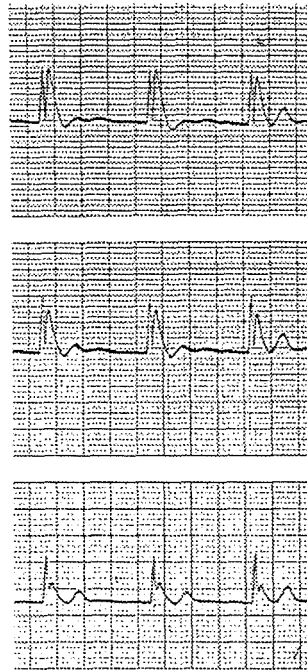
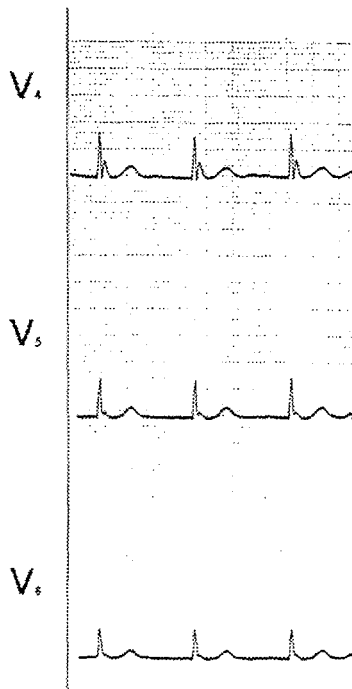
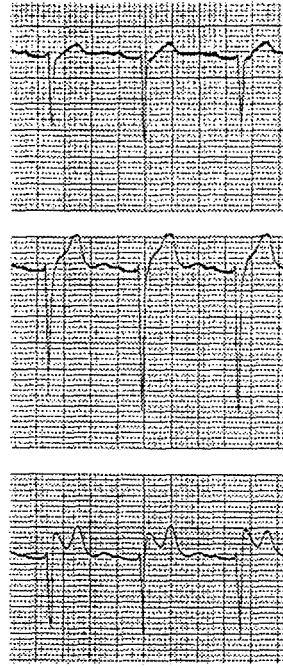
【文献】

- 1) Daimon M, et al. Brugada syndrome characterized by the appearance of J waves. PACE 2000; 23: 405-406
- 2) Wang DW, et al. Clinical, genetic, and biophysical characterization of SCN5A mutations associated with atrioventricular conduction block. Circulation 2002; 105: 341-346

術前安静時



VFで手術中止後
(lidocaine, mexiletine使用中)



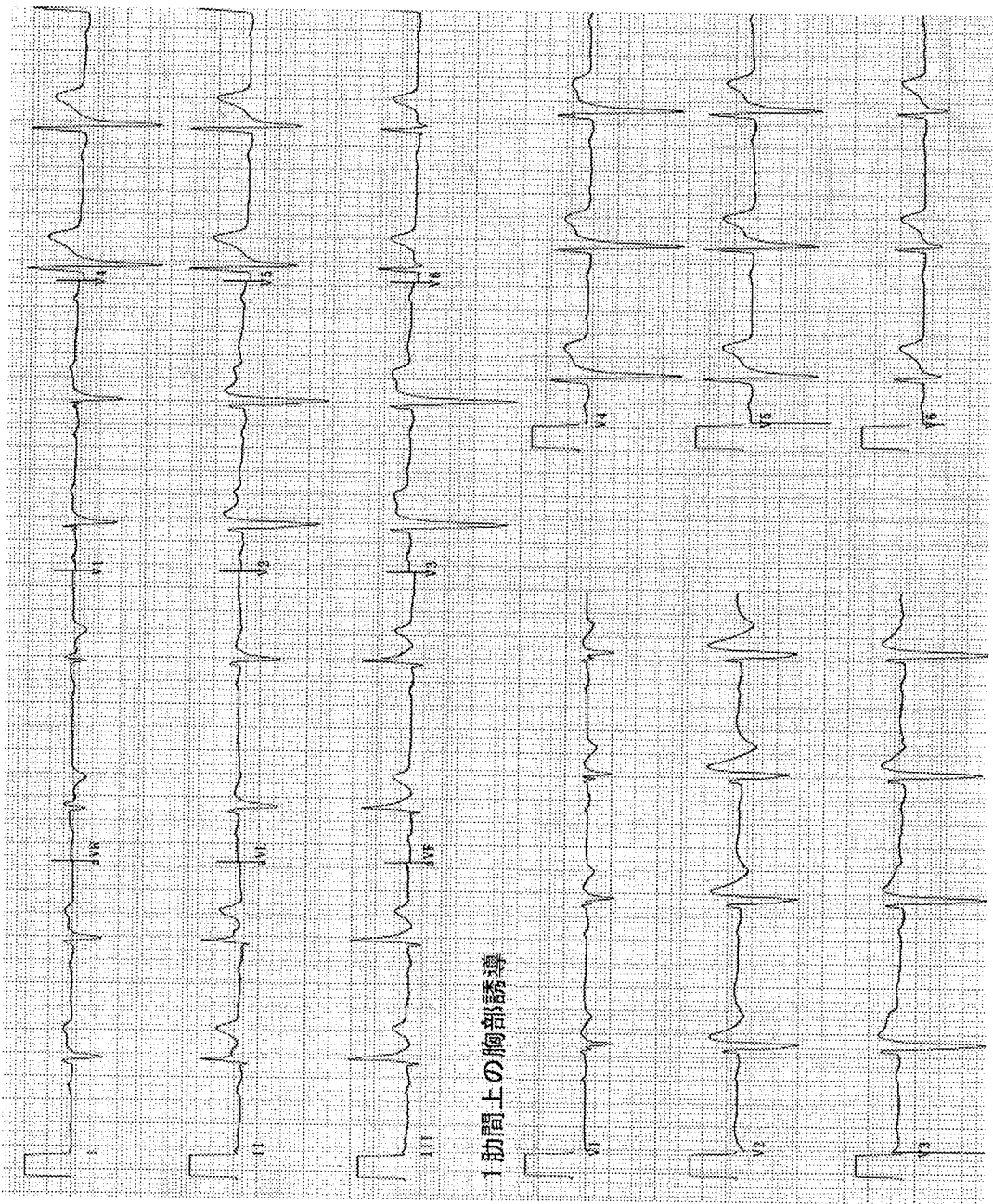
27. Brugada症候群を合併した神経調節性失神の1例

日本大学医学部 小児科 松村 昌治 住友 直方
宮下 理夫 谷口 和夫
金丸 浩 山菅 正郎
鮎沢 衛 唐澤 賢祐
泉 裕之 岡田 知雄
原田 研介

症例は17歳男。母親が洞機能不全と診断され、他医でフォロー中。弟(15歳)は、6歳時に学校心臓検診で心室内伝導遅延(IVCD)を指摘されたが現在まで無症状である。3歳、5歳の時、発熱に伴う痙攣の既往がある。8歳時に心臓検診で、IVCDとPR延長を指摘された。心エコー図、Treadmill運動負荷では有意な所見はなかった。6か月後朝礼時に倒れ、ODテストが陽性でODと診断された。12歳時、予防接種直後に失神した。14歳時食事中に失神し、頭部CTを施行した直後、再度失神した。心電図では、IVCDを認め、V2のSTが上昇していた。心室遅延電位(LP)は陽性で、Headup tilt試験で約12秒の心停止をおこし失神した。電気生理学的検査ではHV 67 msecと若干の延長を認め、右室心尖部からの期外刺激で心室細動が誘発された。Brugada症候群に神経調節性失神を合併した場合、薬剤選択は困難を伴い、ICDの適応に関しても検討を要する。

【文献】

Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: A distinct clinical and electrocardiographic syndrome, A multicenter report. J Am Coll Cardiol 1992; 20:1391-6.



1 肋間上の胸部誘導

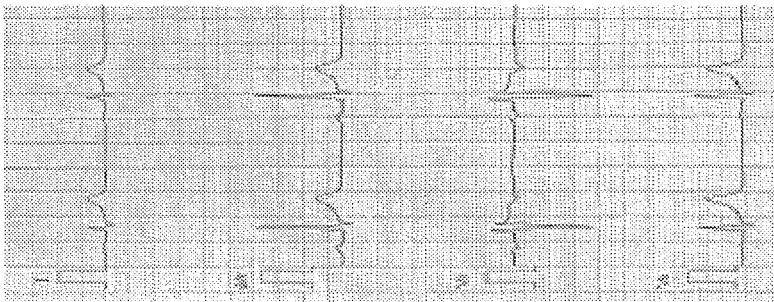
28. 高校生学校心臓検診におけるBrugada型心電図の頻度

福岡市立こども病院 感染症センター 循環器科 牛ノ濱大也 佐川 浩一
石川 司朗 本田 恵

Brugada症候群は、VT、Vfを生じ突然死を引き起こす疾患群であり、近年小児での報告も散見される。しかしながら学校心臓検診でのBrugada型心電図を呈する児童・生徒の頻度はまったく明らかにされていない。学校心臓検診でのBrugada型心電図の頻度を明らかにすることを目的に検討を行った。平成14年度に福岡県学校心臓検診で記録された高校生50383人（男25782人、女24601人）の心電図のうち右脚ブロック+ST上昇（1mm以上）を示したものは、Coved型10人、Saddle back型17人、rSrs'+ST上昇例14人の計41人0.08%であった。全例男子であった。今回の高校生学校心臓検診でのBrugada型心電図の頻度は、本邦成人での報告とほぼ一致するものであり、全例男性であることはBrugada症候群の特徴と一致した。高校生学校心臓検診でのBrugada型心電図例の取り扱いについて慎重に検討する必要がある。

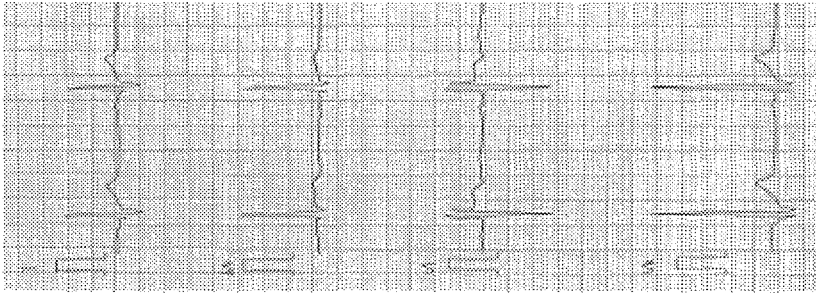
【文献】

- 1) Kiyotaka Matsuo ,MD,et al. The prevalence ,incidence and prognostic value of the Brugada-type electrocardiogram. A population-based study of four decades. J Am Coll Cardiol 2001;38:765-770
- 2) Hirotsugu Atarashi,MD,et al. Three-year follow -up of patients with right bundle branch block and ST elevation in the right precordial leads. J Am Coll Cardiol 2001;37:1916-1920



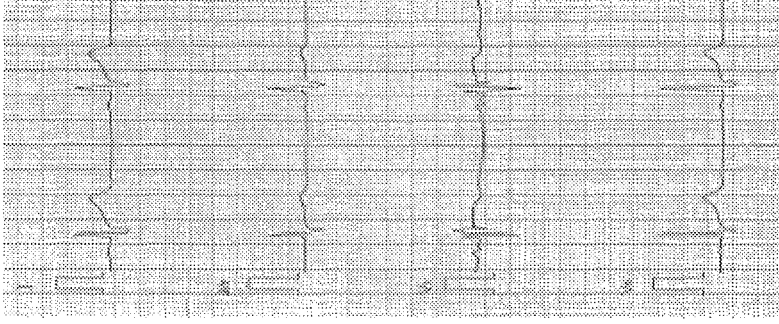
Corved 型

10例



Saddle back 型

17例



rSr's'+ST上升型

14例

29. 学校検診で見つかり、エピネフリン負荷によりTdPが誘発されたQT延長症候群の1例

横浜市立大学付属市民総合医療センター 小児科 都丸 公二 岩本 眞理
佐近 琢磨 瀧間 浄宏
西澤 崇 新村 一郎

症例は10歳の女児。家族歴、既往歴は特記なし。学校検診にて心電図異常を指摘され紹介受診となった。安静時のQTcは0.48sで、V4-V5誘導においてbifid T波であった。運動負荷では、QTの短縮は良好でRR/QaTのslopeは0.54であったが、負荷中PVCが散発した。エピネフリン0.1 μ g/kg/minの負荷によりQTcが0.54sに延長し、TdPが誘発され、プロプラノロール静注にて洞調律に復した。薬効評価では、プロプラノロール静注でQTcが0.38sと著明に短縮し、メキシレチン、KCL、ニコランジル負荷においても軽度QTの短縮が認められた。特にKCL投与ではT波は高くなり、bifid Tは軽減した。さらに、これらの薬剤投与下ではエピネフリン負荷にてもQTの延長やPVCの発生が抑えられた。運動負荷における良好なQT短縮、交感神経刺激の関与、T波の形態、薬物に対する反応などから、LQT2と考えられ、現在遺伝子解析中である。

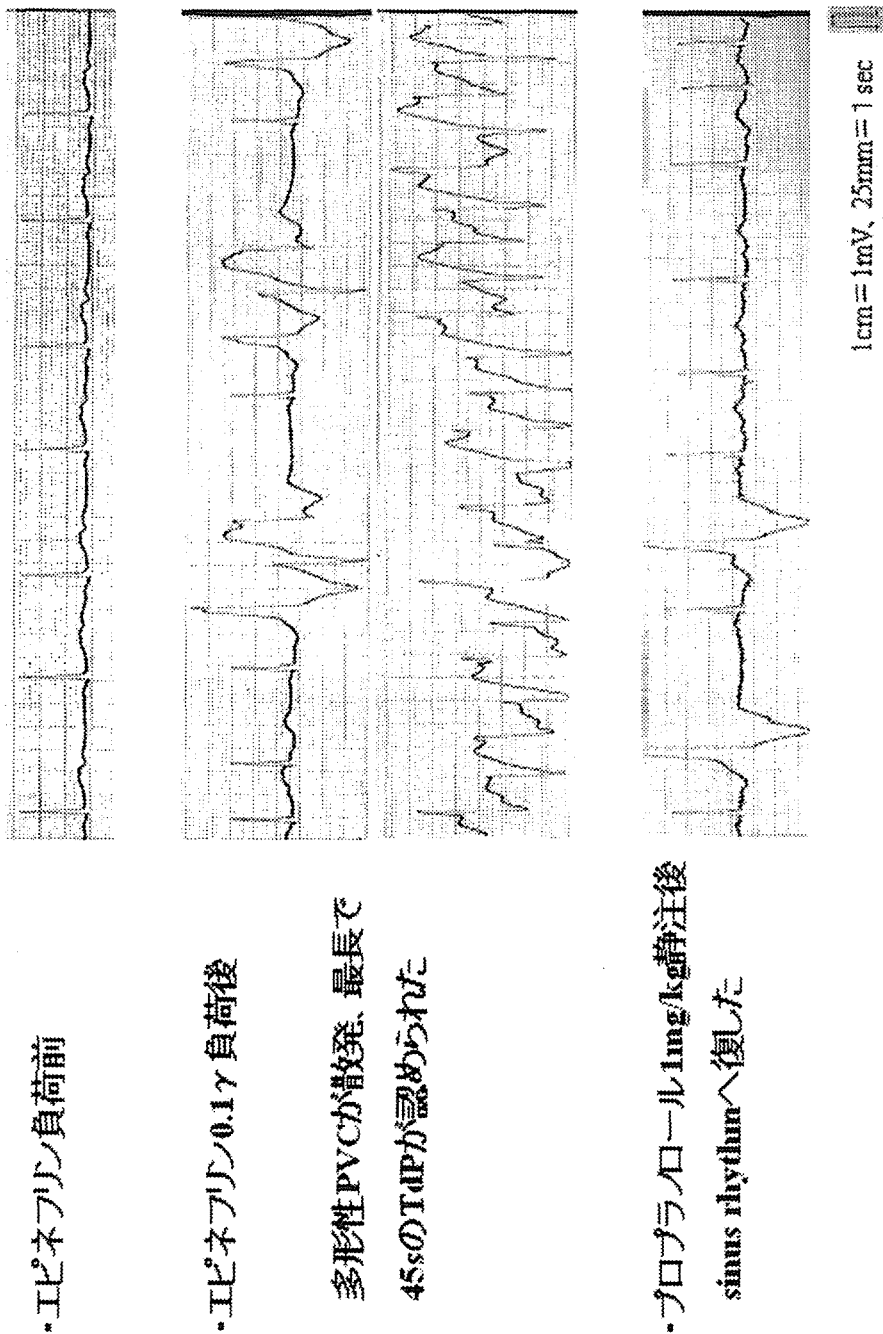
【文献】

Tanabe Y et. al.

Sympathetic stimulation produces a greater increase in both transmural and spatial dispersion of repolarization in LQT1 than LQT2 forms of congenital long QT syndrome.

J Am Coll Cardiol. 2001 Mar 1;37(3):911-9.

【図】エピネフリン負荷によるTdPの誘発(V5誘導)



・エピネフリン負荷前

・エピネフリン0.1 μ g負荷後

多形性PVCが散発、最長で

45sのTdPが認められた

・プロプラロール1mg/kg静注後

sinus rhythmへ復した

30. QT延長症候群の心電図経過の検討

国立循環器病センター 小児科 星名 哲 大内 秀雄
林 丈二 田村 知史
大橋 啓之 黒崎 健一
塚野 真也 越後 茂之

【目的】 QT延長症候群患者の心電図経過について検討し、その傾向と特徴を検討すること

【対象・方法】 1979年から当科でQT延長症候群と診断し経過観察されている患者のうち、5年以上の経過観察が可能であった41例（男児23例、女児18例；症候性19例、無症候性22例）に対し、各症例での安静時心電図の年齢による変化を検討し、性別による差異、および臨床症状との関連につき検討した。

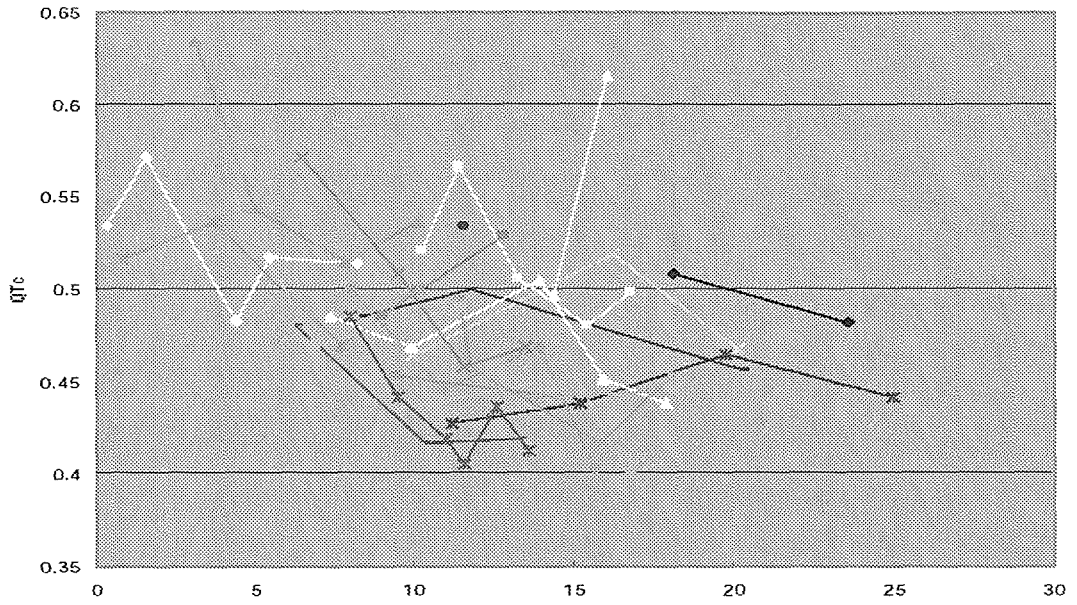
【結果】 男児はとくに学童期後半からQTc、QaTcとも減少していく傾向を認めた。一方女児はQTc、QaTc値は思春期まで不変、あるいは上昇する傾向を認めた。男児ではQTcの減少と共に、心関連症状出現頻度が減少する傾向が認められた。症候性と無症候性の間で明らかな差異は認められなかった。

【結語】 QT延長症候群において、年齢的な心電図変化があり、臨床症状と関連する可能性がある。

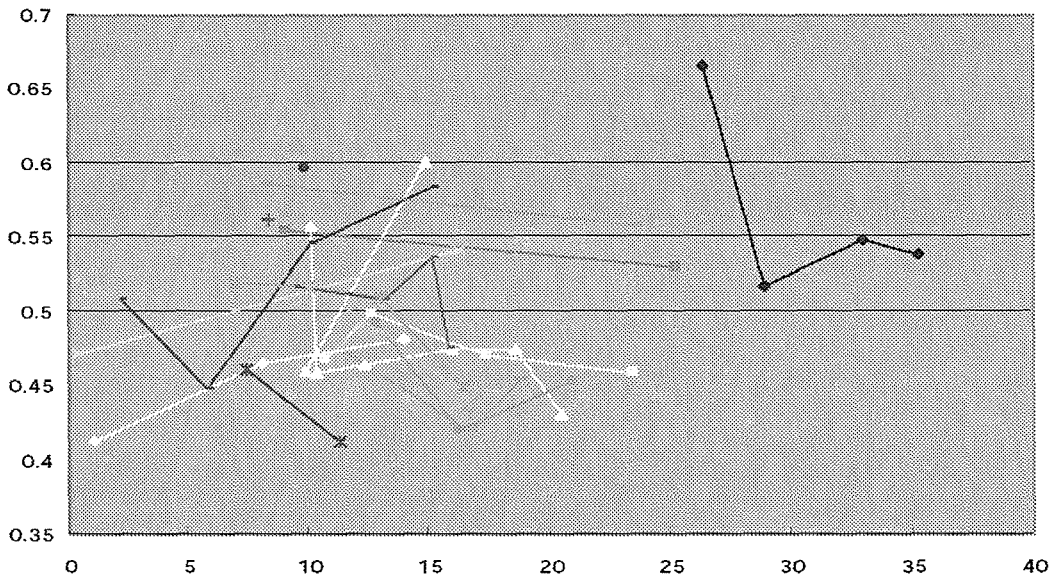
【文献】

Locati EH et al; Age- and Sex-Related Differences in Clinical Manifestations in Patients With Congenital Long-QT Syndrome : findings From the International LQTS Registry. Circulation 1998;97:2237-2244

男児の QTc の変化



女児の QTc の変化



31. 運動負荷試験、顔面浸水負荷試験のQT延長症候群診断に対する感度と特異度

鹿児島大学医学部附属病院 検査部 ○久保 理恵 原口 安江
子野口慶久 福留 康夫
黒木 辰雄 丸山 征郎
同 小児科 島子 敦史 西 順一郎
河野 幸春 野村 裕一
吉永 正夫

QT延長症候群では運動、水泳などにより誘発される事故を未然に防ぐ為に負荷試験が必要と思われる。しかし、負荷試験の感度、特異度についてはよく検討されていない。負荷試験によるQT延長症候群診断の感度と特異度を検討した。対象は、当院小児科で検査を受けた健常児31名とQT延長症候群と診断された患児24例。顔面浸水負荷（30℃と10℃）の最大心拍数時と最小心拍数時、トレッドミル時の立位安静時と運動終了後3分の心電図を用い、連続3心拍のQT、RR間隔からQTc（Bazettの補正值）、eQTc値 $\{(QT)/(RR)^{0.31}\}$ を算出した。それぞれの測定時および補正方法について、健常児群31名の平均値+2SD値を正常上限とした。この基準による各検査方法の感度と特異度は表の通りであった。

顔面浸水負荷の感度はQTc基準でもeQTc基準でも良好であったが、QTcで判断すると特異度が低い結果であった。運動負荷はQTc、eQTc基準ともに感度が低かった。

今後、遺伝子診断結果および予後（症状出現の有無）を加え、感度と特異度を更に検討する必要があると考えられた。

表 各検査法および補正方法別の感度および特異度

	QTc		eQTc	
	感度	特異度	感度	特異度
温水負荷	100%	83%	96%	92%
冷水負荷	92%	90%	88%	100%
運動負荷	79%	93%	75%	94%

32. 運動負荷試験、顔面浸水負荷試験の再現性について

鹿児島大学医学部附属病院 検査部 ○原口 安江 久保 理恵
子野口慶久 福留 康夫
黒木 辰雄 丸山 征郎
同 小児科 島子 敦史 西 順一郎
河野 幸春 野村 裕一
吉永 正夫

QT延長症候群患児に対して行なった顔面浸水負荷試験、トレッドミル運動負荷試験の再現性について検討した。対象は、当院小児科でQT延長症候群と診断された患児のうち、上記検査を3回以上受けていた8例。検査は初診時から連続3回分とした。患児8人中、5名は服薬中、3名は服薬なしで経過観察中の患児であった。顔面浸水負荷（30℃と10℃）の最大心拍数時と最小心拍数時、トレッドミル時の立位安静時と運動終了後3分の心電図を用い、連続3心拍のQT、RR間隔からQTc（Bazettの補正值）、eQTc値 $\{(QT)/(RR)^{0.31}\}$ を算出した。それぞれの測定時および補正方法について、健常児群31名の平均値+2SD値を正常上限とした。

服薬なしで経過観察中の3名は顔面浸水負荷、運動負荷ともに再現性は良好であった。服薬中の5名は服薬開始後には症状は全く出現していなかった。しかし補正QT時間は服薬後にしたものの、不変のもの、増悪を繰り返すものと種々であった。服用量、怠薬の有無との関係も再検討中である。

日本小児心電学研究会

- 第1回（1996.11.30 東京都） 当番世話人 新村一郎、柴田利満
- 第2回（1997.11.29 佐賀市） 当番世話人 田崎 考
- 第3回（1998.11.28 東京都） 当番世話人 原田研介
- 第4回（1999.11.27 名古屋市） 当番世話人 田内宣生
- 第5回（2000.11.25 大阪市） 当番世話人 中村好秀
- 第6回（2001.11.24 東京都） 当番世話人 泉田直己
- 第7回（2002.11.30 福岡市） 当番世話人 城尾邦隆