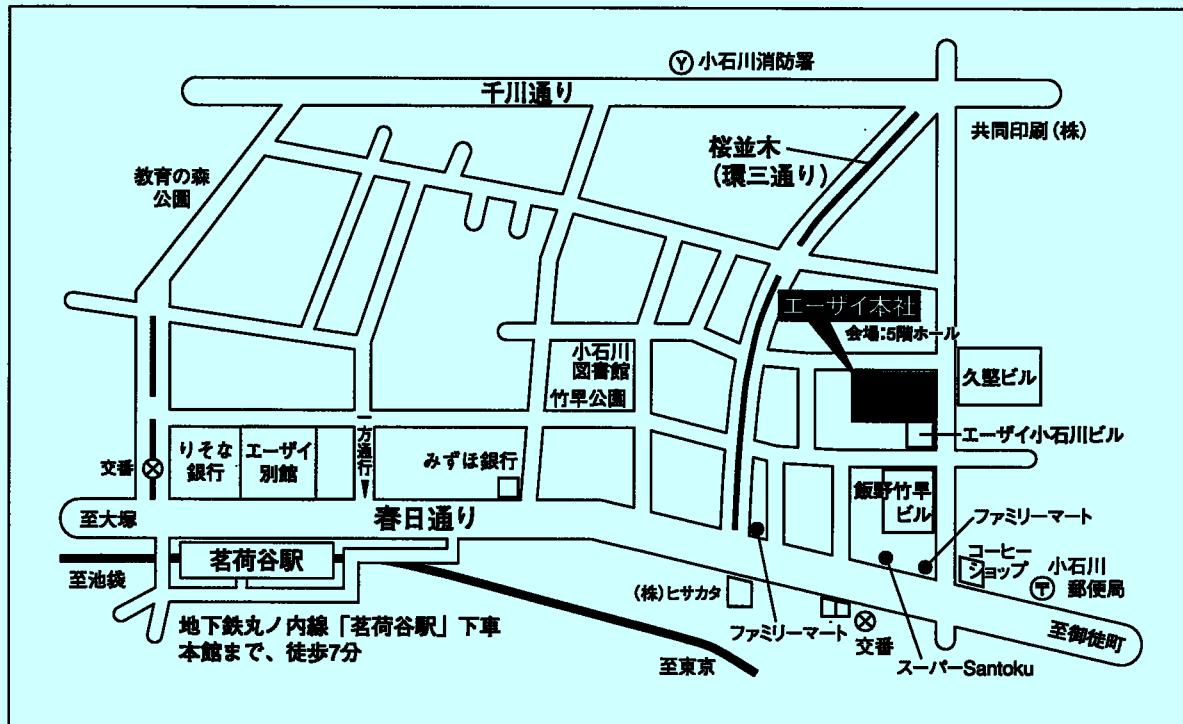


# 第8回 日本小児心電学研究会 抄 錄 集

日時 平成15年11月29日(土)9:00~18:00

会場 エーザイ本社5階ホール  
東京都文京区小石川4-6-10 Tel. 03-3817-5186(当日のみ)

会費 1,000円



共催 日本小児心電学研究会  
エーザイ株式会社

# 第8回日本小児心電学研究会開催にあたって

ひょんなことから、第8回日本小児心電学研究会の当番世話人を担当させていただくことになりました。会場は、できれば地元でとも考えましたが交通の便など考え東京で開かせていただくことにしました。頼りない当番世話人のため演題がはたして集まるかどうか不安でしたが結局25題の応募があり、ミニシンポジウムの3題と合わせおかげさまで充実した研究会が開催できそうです。本当に感謝いたします。各セッションには座長のほかmoderatorをもうけ、コメントをいただけるよう配慮しました。活発な議論が交わされる意義ある研究会にしていただければと存じます。

ミニシンポジウムでは、先天性心疾患術前後のカテールアブレーションの現況について経験豊富な先生方に、不整脈の発生機序、substrateの問題、アブレーションの方法などについてそれぞれの立場から解説をお願いしました。先天性心疾患術後症例が増え、今後ますます術後不整脈症例が増加することが予想されるだけに貴重なシンポジウムになることと思います。

特別講演には、心臓の機械的収縮弛緩に及ぼす電気的収縮の影響という点から最近話題となっている両室ペーシングをはじめとする「心不全に対するペーシング療法」について松田直樹先生にその基礎と臨床の解説をお願いしました。どちらかといえば細胞の電気的活動の異常に焦点が当たってきた今までの研究会のご講演とは少し趣が異なるかもしれません、心筋の電気的収縮弛緩と機械的収縮弛緩は表裏一体ですので新たな視点を提供していただけるものと期待しております。

心電学に対して、いろいろな側面から複眼視できるような活発な議論をぜひお願いしたいと思います。

2003年11月

第8回日本小児心電学研究会 当番世話人 安河内 聰

## ミニシンポジウム：「先天性心疾患術前後のアブレーション」

座長	日赤和歌山医療センター第2小児科	中村 好秀先生
moderator	新村医院	新村 一郎先生

## 特別講演：「心不全に対するペーシング治療」

東京女子医科大学附属日本心臓血管研究所 循環器内科	松田 直樹先生
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3分までです。ミニシンポジウムは発表25分までです。時間厳守にご協力ください。
- 発表形式について  
PCプレゼンテーションをお願いします。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円徴収させて頂きます。

## 開会の挨拶

第8回当番世話人 長野県立こども病院 循環器科 安河内 聰

### ■セッションI 9:00~9:40

座長 筑波大学 臨床医学系小児科 堀米 仁志  
moderator 大垣市民病院 小児循環器新生児科 田内 宣生

#### 1) 胎児水腫を合併した junctional ectopic tachycardia の1例

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

#### 2) 単一冠状動脈に合併した高度房室ブロック、左脚ブロックの1例

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

#### 3) 三尖弁閉鎖不全により重症心不全に陥った完全房室ブロック合併修正大血管転位症例に対する 心臓再同期化療法

岩手医科大学附属循環器医療センター 高橋 信、小山耕太郎、佐藤 陽子、旗 義仁、  
小児科、内科、外科 堀田 一彦、石原 和明

#### 4) Danon 病家系の経時的心電図変化

筑波大学 臨床医学系小児科 斎藤 貴志、堀米 仁志、岩崎 信明、塩野 淳子、  
高橋 実穂、松井 陽  
同 循環器内科 宮内 卓  
現茨城県立こども病院 小児科 塩野 淳子

### ■セッションII 9:45~10:15

座長 曙町クリニック 泉田 直己  
moderator たかはし小児科循環器科医院 高橋 良明

#### 5) 塩酸ピルジカイニド負荷にて著しいST上昇を示した間欠性右脚ブロック例

大垣市民病院 小児循環器新生児科 田内 宣生、大城 誠、倉石 建治、林 誠司、  
西原 栄起、竹本 康二、山本ひかる  
同 循環器科 森島 逸郎  
あいち小児保健医療総合センター 長嶋 正實

#### 6) 滋賀県心臓検診における BRUGADA 心電図とQT延長の抽出と診断と管理の問題点

たかはし小児科循環器科医院 高橋 良明

#### 7) 学校検診における Brugada 型心電図有病率調査

横浜市立大学医学部病態制御内科 山川 陽平、石川 利之、小林 司、松下 浩平、  
松本 克巳、川崎 典子、梅村 敏  
横浜市立大学医学部附属市民総合医療センター 小児科 西澤 崇、瀧間 浩宏  
同 心臓血管センター 住田 晋一、岩本 眞理、木村 一雄

■セッションIII 10:20~10:50

座長 東京女子医大日本心臓血管研究所 循環器小児科 相羽 純  
moderator あいち小児保健医療総合センター 循環器科 安田東始哲

8) 左室緻密化障害における心室頻拍に対してアミオダロンが奏効した一例

愛媛大学医学部 小児科 武市 京子、桧垣 高史、村上 至孝、高田 秀実、  
千阪 俊行、高橋 由博、村尾紀久子、長谷 幸治、  
太田 雅明、中野 威史、松田 修、山本 英一、  
寺田 一也、後藤 悟志、宮崎 正章、貴田 嘉一

9) 難治性心房頻拍に対しアミオダロン投与中、甲状腺機能亢進のため頻拍発作が増悪したファロー四徴症術後症例

東京女子医大日本心臓血管研究所循環器小児科 高橋 一浩、篠原 徳子、相羽 純

10) 小児に対するアミオダロンの使用経験 -甲状腺機能を中心に-

九州厚生年金病院 弓削 哲二、城尾 邦隆、渡辺まみ江、竹中 聰、  
山村健一郎

---

コーヒーブレイク (10分)

---

■セッションIV 11:00~11:40

座長 日本大学医学部 小児科 住友直方  
moderator 新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野 佐藤誠一

11) ファロー四徴症術後遠隔期心室頻拍について 非持続性心室頻拍と持続性心室頻拍の臨床的特徴の比較 一多施設共同研究

横浜市大センター病院 心臓血管センター 岩本 真理  
先天性心疾患術後長期不整脈研究班 柴田 利満、長嶋 正實、丹羽耕一郎、小山耕太郎、  
中澤 誠

12) 初回発作で突然死したカテコールアミン誘発性多形性心室頻拍の一例

滋賀医科大学 小児科 藤野 英俊、神谷 博、白井 丈晶、渡邊 格子、  
中川 雅生  
京都きづ川病院 小児科 西島 節子  
三重大学 小児科 三谷 義英

13) III群抗不整脈薬にpropranolol併用しコントロールした特発性心室頻拍の1例

新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野 長谷川 聰、佐藤 誠一、庄司 圭介、文田 敏子、  
沼野 藤人、内山 聖

14) カテコラミン感受性多形性心室頻拍における薬剤感受性と治療効果

あいち小児保健医療総合センター 循環器科 ○小島奈美子、長嶋 正實、安田東始哲、福見 大地

## ■セッションV 11:45~12:05

座長 埼玉医科大学 小児心臓科  
moderator 愛媛大学医学部 小児科

先崎 秀明  
桧垣 高史

### 15) 小児における搬送用TWA計測器の有用性について

東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 脇本 博子、佐藤 裕幸、佐々木章人、片桐 朋子、  
発生発達病態学・小児科 宇田川智宏、土井庄三郎  
曙町クリニック 泉田 直己

### 16) 小児におけるCardiac Resynchronization Therapy Tissue Doppler Imagingの有用性及び課題

長野県立こども病院 循環器科 松井 彦郎、安河内 聰、里見元義

---

## 昼 食 (55分)

---

## ■ミニシンポジウム「先天性心疾患術前後のアブレーション」 13:00~14:40

座長 日赤和歌山医療センター 第2小児科 中村 好秀  
moderator 新村医院 新村 一郎

### 17) 先天性心疾患術前のカテーテルアブレーションの注意点、工夫、end point

東京女子医科大学 循環器小児科 相羽 純、庄田守男、中西敏雄、中澤 誠

### 18) 先天性心疾患術後のカテーテルアブレーション

日赤和歌山医療センター 第2小児科 福原 仁雄、豊原啓子、田里 寛、鈴木嗣敏、中村好秀

### 19) 先天性心疾患術後上室性および心室性頻拍の回路同定とアブレーション治療

#### —CARTOを用いた検討—

岩手医科大学第2内科・循環器医療センター 簡 義仁、堀田一彦、平盛勝彦  
同 小児科・循環器医療センター 小山耕太郎、高橋 信、千田勝一  
オクラホマ大学 中川 博

## ■セッションVI 14:40~15:20

座長 九州厚生年金病院 小児科 城尾 邦隆  
moderator 横浜市立大学医学部附属市民総合医療センター 心臓血管センター 岩本 真理

### 20) 先天性Q-T延長症候群の1例

宮崎医科大学附属病院 小児科 ○佐藤潤一郎、高橋真悠子、久保 尚美、高木 純一、  
布井 博幸

### 21) 遺伝性Q-T延長症候群の症状出現予測のための負荷試験の検討

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 上野健太郎、児玉 祐一、島子 敦史、西 順一郎、  
発生発達成育学講座 河野 幸春、野村 裕一、吉永 正夫、河野 嘉文  
鹿児島大学医学部附属病院 検査部 ○久保理恵子、原口 安江、野口 慶久、福留 康夫、  
黒木 辰雄、丸山 征郎

22) QT 延長症候群 一家族例の診断と治療における問題—

九州厚生年金病院 小児科 渡辺まみ江、城尾 邦隆、弓削 哲二、岸本小百合、  
竹中 聰、山村健一郎

23) 遺伝性QT 延長症候群の治療効果判定に関する研究

—治療前後の顔面浸水負荷時QTc値の変化—

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 上野健太郎、児玉 祐一、島子 敦史、西 順一郎、  
発生発達成育学講座 河野 幸春、野村 裕一、吉永 正夫、河野 嘉文  
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

---

コーヒーブレイク(15分)

---

■セッションVII 15:35~16:25

座長 倉敷中央病院 小児科 新垣 義夫  
moderator 福岡市立こども病院 循環器科 牛ノ瀬大也

24) 偽性心室頻拍を呈したWPW症候群の1例

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

25) 脚枝間リエントリーによる心室頻拍の乳児例

倉敷中央病院 小児科 新垣 義夫、脇 研自、馬場 清

26) 肥大型心筋症に併発した心房細動：2年間の持続後、洞調律に復した一例

北海道大学医学部 小児科 斎藤 吉伯、村上 智明、上野 倫彦、石川 友一、  
武田 充人

27) 心房細動に高周波カテーテルアブレーションを行った1例

日赤和歌山医療センター 第2小児科 豊原 啓子、鈴木 瞳敏、田里 寛、福原 仁雄、  
中村 好秀  
横須賀共済病院循環器センター 内科 山内 康照、高橋 淳

28) 左側副伝導路に左心耳起源の心房頻拍を合併し心室頻拍様心電図を呈した1例

千葉県循環器病センター 小児科 立野 滋、川副 泰隆、丹羽公一郎  
同 循環器科 石川 隆尉  
千葉県こども病院 循環器科 青墳 裕之

■特別講演 16:45~17:50

座長 あいち小児保健医療総合センター 長嶋 正實

心不全に対するペーシング治療

東京女子医科大学附属日本心臓血管研究所 循環器内科 松田 直樹  
閉会の挨拶 次回当番世話人 倉敷中央病院 小児科 新垣 義夫

情報交換会 18:00~19:00

抄 錄

# 1. 胎児水腫を合併した junctional ectopic tachycardia の 1例

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

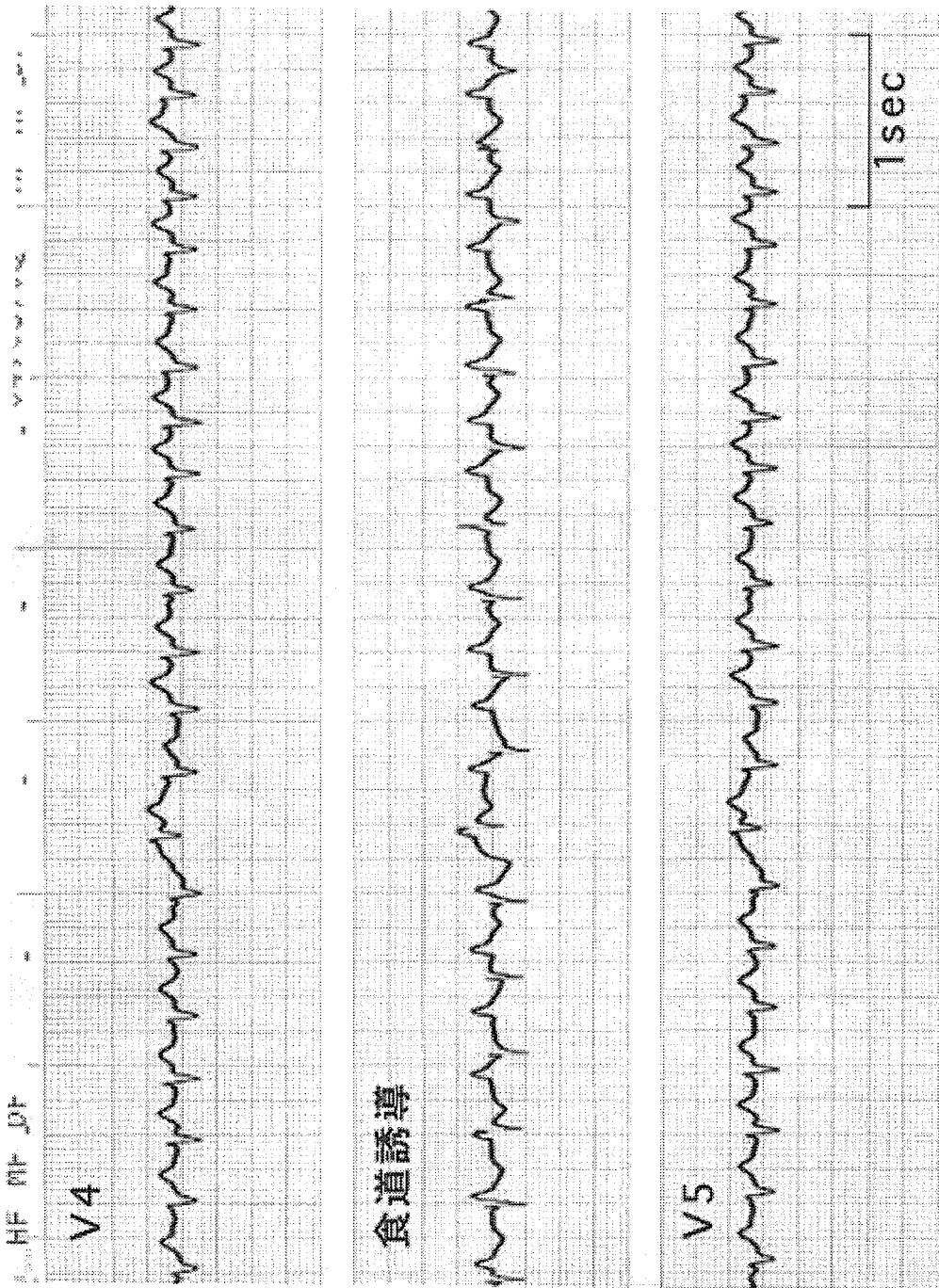
---

## 【症例】

在胎 30 週 3 日胎児水腫を指摘され、緊急帝王切開にて出生。1538g、Apgar score 6/7、挿管管理を要した。四肢胸部誘導では 180~220bpm の narrow QRS tachycardia。食道誘導で、AV dissociation が判明し congenital junctional ectopic tachycardia と診断。CTR0.56、胸腹水多く心エコーで左室収縮が低下。Flecainide の経口投与を開始したが HR は 220~270bpm と上昇、血圧低下したため flecainide 0.5mg/kg を I.V. で使用、rate control 成功、徐々に SR へ復帰した。全身状態、心収縮も改善していた。日令 11 に 2° AV block が出現し、flecainide 中止し以後無投薬。4 ヶ月現在、SR と 2° AV block が混在している。

## 【文献】

- Sherry A Luedtke, Robert J Kuhn, and Francis M McCaffrey:  
Pharmacological management of supraventricular tachycardias in children  
part2 atrial flutter, atrial fibrillation, and junctional and atrial ectopic  
tachycardia. Ann Pharmacother. 1997 Nov;31(11):1347-59.
- Sarubbi B, Musto B, Ducceschi V, et al:Congenital junctional ectopic  
tachycardia in children and adolescents:a 20 year experience based study. Heart.  
2002 Aug;88(2):188-90



## 2. 単一冠状動脈に合併した高度房室ブロック、左脚ブロックの1例

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

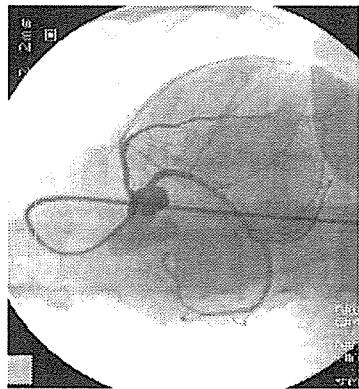
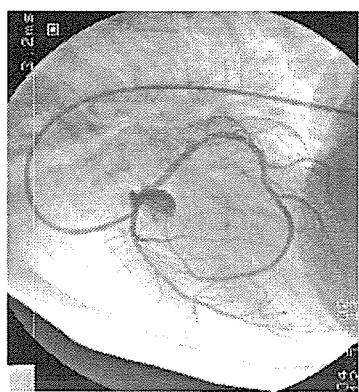
---

単一冠状動脈は稀な疾患であり、無症状の場合が多い。成人領域では突然死や心筋梗塞などの報告が散見されるが、小児期に治療を要した報告はほとんどない。症例。2歳0ヶ月、女児。感冒にて近医受診時に徐脈を指摘され、当院へ紹介。左脚ブロックと診断した。心胸郭比 56%。心機能低下なし。利尿剤およびエナラプリル内服を開始。以後、高度房室ブロックが顕著化し、電気生理検査および心内膜心筋生検を施行。HVブロックと診断した。洞機能低下なし。選択的冠状動脈造影にてはじめて左冠状動脈洞より起始する单一冠状動脈の存在が判明した。心筋病理所見では非特異的な軽度の心筋細胞の変性等を認めた。2歳9ヶ月時に永久的ペースメーカー植え込み（DDD モード）を行い、エナラプリルの内服を継続中である。刺激伝導障害をきたす疾患の鑑別に際し、頻度は稀ながらも早急な対応を要する可能性のある单一冠状動脈も考慮すべきである。

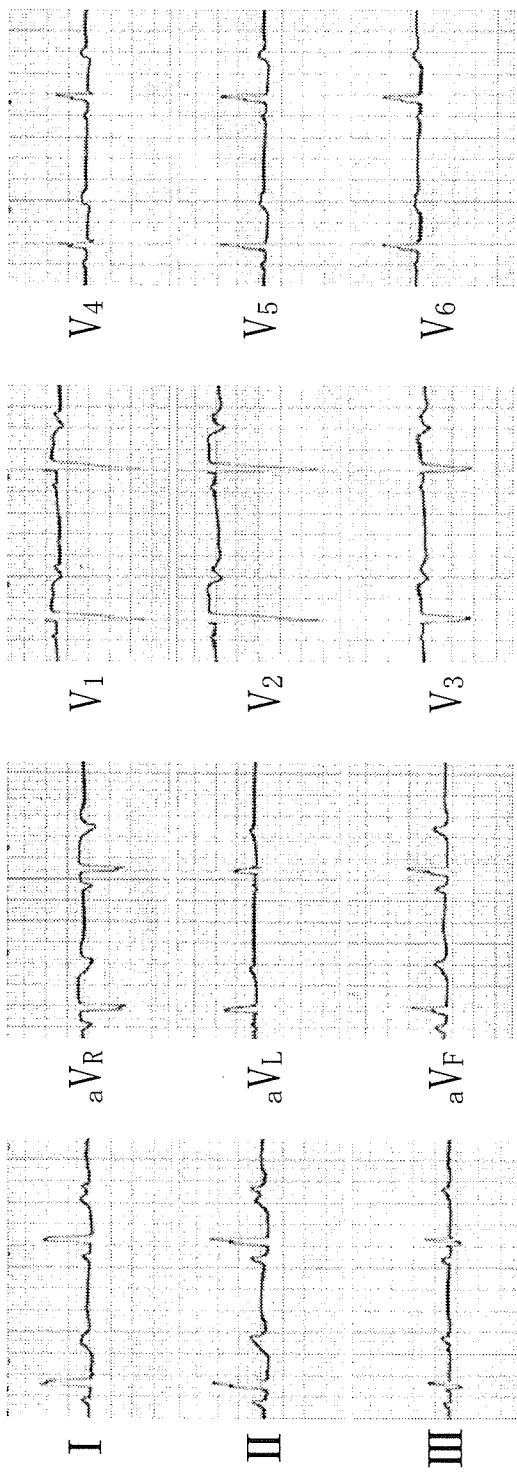
### 【文献】

1. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ(ed). Heart disease in infant, children and adolescents. 6 th ed. Philadelphia. Williams & Wilkins, 2001:675-688
2. Shirani J, Roberts WC. Solitary coronary ostium in the aorta in the absence of other major congenital cardiovascular anomalies. J Am Coll Cardiol 1993;21:137-143

## Selective coronary angiography



ECG



### 3. 三尖弁閉鎖不全により重症心不全に陥った完全房室ブロック合併修正大血管転位症例に対する心臓再同期化療法

岩手医科大学附属循環器医療センター 小児科、内科、外科

高橋 信 小山耕太郎

佐藤 陽子 簡 義仁

堀田 一彦 石原 和明

症例は9歳の修正大血管転位症の男児。congenital CAVBで生後 PMI (pulmonic ventricle に VVI) 施行している。今回 TR 増悪に伴う重症心不全を来たし人工換気施行。抗心不全療法で管理できず手術の方針となった。術前の心カテで両心室ペーシングによる心臓再同期化療法の有効評価を行い systemic ventricle の peak dP/dt, CI の上昇を確認した。この結果を元に心外膜電極縫着により両心室ペーシングを施行した。手術は double switch operation を目指し肺動脈絞扼術により pulmonic ventricle の training を行ったが術後僧帽弁閉鎖不全を生じ管理に難済した。最終的に三尖弁置換を行い人工換気から離脱できた。術後の管理を維持できたのは両心室ペーシングのバックアップが寄与したと考えられた。

#### 【文献】

- 1 William T, et al:Cardiac resynchronization in chronic heart failure. N Engl J Med, 2002;346:1845-1853
- 2 Jan J, et al:Resynchronization pacing is a useful adjunct to the management of acute heart failure after surgery for congenital heart defects. Am J Cardiol, 2001;88:145-152

- (1) pulmonic ventricular pacing (VVI)
- (2) pulmonic ventricular pacing (DDD)
- (3) bi-ventricular pacing (DDD) の比較

	dP/dtmax	sBP	PCWP (m)	CI	QRS 間隔
(1)	850	82	27	2.69	146
(2)	884	90	26	3.13	149
(3) 低位	1123	95	26	3.27	110
中位	1069	94	25	3.44	100
高位	1057	93	24	3.47	110

(dP/dt max: mmHg/sec, sBP: mmHg, PCWP: mmHg, CI: l/min/m<sup>2</sup>, QRS 間隔: msec)

#### 4. Danon 病家系の経時的心電図変化

筑波大学 臨床医学系小児科 齋藤 貴志 堀米 仁志  
岩崎 信明 塩野 淳子  
高橋 実穂 松井 陽  
同 循環器内科 宮内 卓  
現茨城県立こども病院 小児科 塩野 淳子

---

Danon 病、Pompe 病や PRKAG2 遺伝子異常による家族性 WPW 症候群ではグリコーゲンの心筋細胞への蓄積が preexcitation をはじめとする ECG 異常の原因になると考えられている。マウスモデルでも PRKAG2 異常が心筋肥大と、弁輪部線維組織の破壊による過剰な房室伝導を来すことが示された。我々は lysosome 膜タンパク遺伝子 LAMP2 の異常が原因となって発症する Danon 病（X 連鎖性）の一家系において、10 年以上にわたってその ECG 変化を追った結果、興味ある所見を得た。

- 1) 発端者（女性）：バス車中で失神し、精査の結果心筋症と診断された。  
28 歳で突然死した。
- 2) 発端者の妹（現在 43 歳）：姉の突然死をきっかけに精査を受け、僧帽弁逆流、心房細動を指摘されたが、明らかな心筋肥厚はなく、ECG の経時的変化も少ない。ジゴキシン等の内服で経過観察中である。
- 3) 発端者の妹の長男（現在 15 歳）：乳児期より逸脱酵素の上昇があり、ミオパチーを疑われていた。13 歳時筋生検により Danon 病と診断された。ECG 上 11 歳頃より小さなデルタ様波形が出現、心筋肥厚も進行しはじめた。13 歳時デルタ様波形はより明瞭になり、ストレイン左室肥大を示すようになった。その後ショートラン型心室性期外収縮が出現し、β遮断薬の内服で経過観察中である。

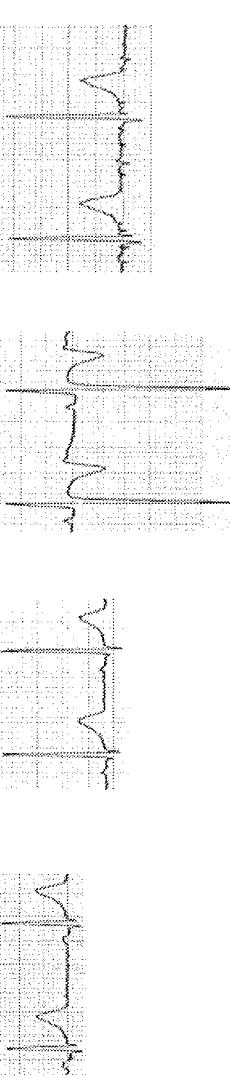
#### 【文献】

- 1 Arad, M. et al. Transgenic mice overexpressing mutant PRKAG2 define the cause of Wolff-Parkinson-White syndrome in glycogen storage cardiomyopathy. *Circulation* 2003;107:2850–2856
- 2 Sugie, K. et al. Clinicopathological features of genetically confirmed Danon disease. *Neurology* 2002;58:1773–1778

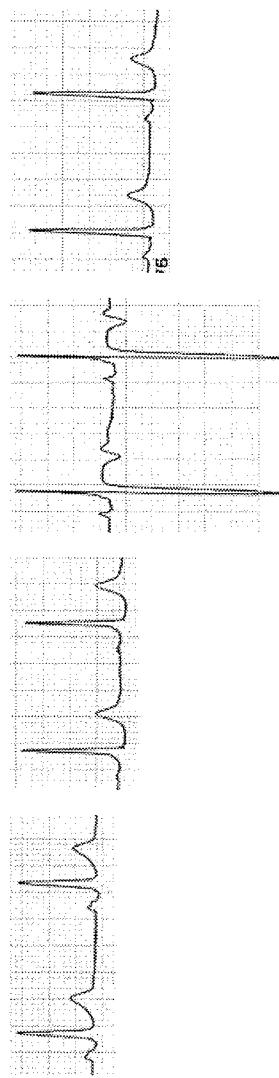
発端者の妹  
43歳時



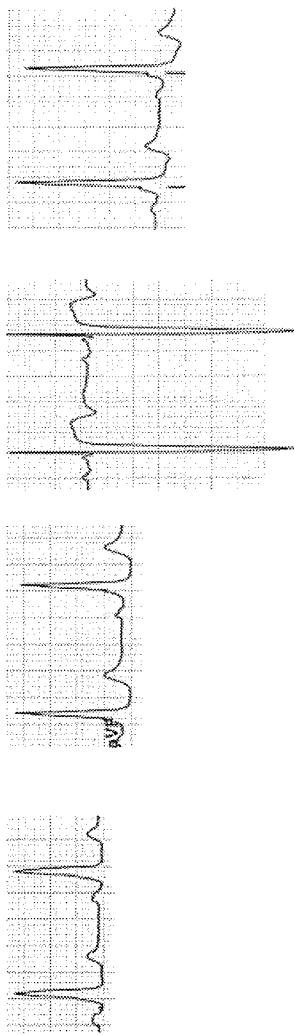
発端者の妹の長男  
5歳時



13歳時



15歳時



## 5. 塩酸ピルジカイニド負荷にて著しいST上昇を示した間欠性右脚ブロック例

大垣市民病院 小児循環器新生児科 田内 宣生 大城 誠  
倉石 建治 林 誠司  
西原 栄起 竹本 康二  
山本ひかる  
同 循環器科 森島 逸郎  
あいち小児保健医療総合センター 長嶋 正實

---

Ic群抗不整脈薬の塩酸ピルジカイニド負荷はBrugada型心電図例でのVF発生のリスク評価に用いられているが、その臨床的意義は不明である。また小児における無症候性Brugada型心電図例の取り扱いについても定まっていない。塩酸ピルジカイニド負荷にて著しいST上昇を示した間欠性右脚ブロック女児例を経験したので報告する。

### 【症例】

現在8歳女児。小学1年の心臓検診で完全右脚ブロックを指摘され来院。動悸、失神の既往なし。失神、突然死の家族歴なし。心エコードプラ上明らかな基礎心疾患なし。二階段試験(120回法)陰性。初診時の心電図では右脚ブロックを認めなかった。経過中の心電図でV2誘導でsaddle back型ST上昇を認めたため、塩酸ピルジカイニド1mg/kgを10分間で静注したところ約1時間にわたってV1、V2誘導を中心に著しいST上昇(coved型)を示した。その後も無症状で経過している。

小児科領域の薬物負荷陽性の無症候性Brugada型心電図例をどう取り扱っていくか、このような例に電気生理学的VF誘発は必要か。

### 【文献】

- 1 Brugada, R et al. Sodium channel blockers identify risk for sudden death in patients with ST-segment elevation and right bundle branch block but structurally normal heart. *Circulation*. 2000;101:510-515.
- 2 Brugada, R et al. Long-term follow-up of individuals with the electrocardiographic pattern of right bundle-branch block and ST-segment elevation in precordial leads V<sub>1</sub> to V<sub>3</sub>. *Circulation*. 2002;105:73-78.

## 6. 滋賀県心臓検診における BRUGADA 心電図と QT 延長の抽出と診断と管理の問題点

たかはし小児科循環器科医院 高橋 良明

滋賀県は平成 15 年度より BRUGADA 心電図を心電図判定基準にいれた（文献 1）。今年度 BRUGADA 心電図と判読し精密検査を勧めた生徒は小学校 1 年生 13651 人中 1 人、小学校 4 年生 13069 人中 4 人、中学校 1 年生 13813 人中 7 人、高等学校 1 年生 14725 人中 0 人。ただし高等学校の運動クラブ員 5539 人にとっていた心電図（高等学校 2 年生 1 人、3 年生 2 人）であった。心電図判読を行った医師は 34 人である。平成 15 年 10 月現在までに精密検査を行った BRUGADA 心電図の管理表のうち大津市のみ著者の下に送られチェックした（文献 2）。大津市の小学校 4 年の 2 名は BRUGADA の定義に入らず、また中学校の内 3 名は E で管理された。他市町村は 11 月にチェックされる。今年度心臓検診で BRUGADA あるいは QT 延長を指摘され当院を訪れた成人を含む BRUGADA 心電図例 7 例、QT 延長例 65 例（図）を検討し心臓検診でいかに BRUGADA 及び QT 延長を抽出し検査管理していくかを検討する。

### 【文献】

- 1 高橋良明 大西豊彦 奥野昌彦他：滋賀県心臓検診の心電図の判定基準の改訂. 滋賀県医師会報 55:52-55, 2003
- 2 高橋良明 大西豊彦 奥野昌彦他：第 3 回学校心臓検診の精密検査医療機関における学校生活管理指導表の再チェック. 滋賀県医師会報 55:55-60, 2003

## Brugada 様心電図例

番号	名前	性	年齢	心電図所見	トレッドミル所見	ホルター所見	失神歴などの症状	家族歴
1	T.S.	男	18	V <sub>1</sub> , saddle 0.1mV	変化なし	PVC 散発	(-)	
2	T.H.	男	12	V <sub>1</sub> , saddle 0.1mV	正常化	正常	(-)	
3	Y.I.	男	9	V <sub>2</sub> saddle 0.2mV 早期再分極	正常化	(-)	(-)	
4	K.F.	男	51	V <sub>2</sub> saddle 0.2mV	正常化	0~0.2mV 日内変動	(-)	
5	H.A.	女	40	V <sub>2</sub> saddle 0.1mV	正常化	PVC 散発	(-)	
6	S.S.	男	43	V <sub>2</sub> saddle 0.1mV	変化なし	PVC, PAC	(-)	
7	T.T.	男	51	V <sub>2</sub> saddle 0.3mV	変化なし	PVC	(-)	
8	S.Y.	女	16	V <sub>1</sub> saddle 0.1mV	正常化	PVC 散発	(-)	

## QT 延長例

名前	性	年齢	トレッドミル前後 QTc		QTc dispersion			QTc dynamics	ホルター	失神歴	家族歴
			前	後	短	長	差				
1 J.K.	女	8	0.465	0.400	0.410	0.465	0.055	—	—		
2 M.T.	男	14	0.650	0.500	0.475	0.650	0.175	—	—		
3 V.S.	女	13	0.495	0.450	0.430	0.495	0.065	—	—		
4 Y.I.	男	11	0.510	0.476	0.436	0.510	0.074	—	—		
5 M.O.	男	11	0.580	0.466	0.492	0.580	0.088	—	—		
6 R.M.	女	13	0.518	0.400	0.440	0.518	0.078	—	—		
7 M.K.	女	12	0.655	0.540	0.567	0.655	0.088	0.074	PAC	+	
8 Y.K.	女	11	0.492	0.466	0.447	0.492	0.045	0.091	PVC		
9 M.N.	女	14	0.509	0.449	0.485	0.509	0.024	0.068	VT		
10 M.F.	女	7	0.481	0.411	0.427	0.481	0.054	—	—		
11 M.N.	女	13	0.568	0.555	0.542	0.568	0.026	0.050	PAC		
12 D.M.	男	17	0.478	0.540	0.408	0.478	0.070	0.057	正常		
13 K.H.	女	14	0.487	0.439	0.439	0.487	0.048	0.031	PVC		
14 M.O.	女	20	0.500	0.340	0.461	0.509	0.048	0.040	PVC		
15 Y.M.	女	13	0.475	0.400	0.430	0.478	0.048	0.100	正常		
16 E.M.	女	12	0.480	0.410	0.436	0.480	0.044	0.045	PVC		
17 S.M.	女	45	0.539	0.610	0.469	0.537	0.068	0.123	正常	+	
18 N.K.	女	12	0.500	0.460	0.450	0.500	0.050	0.100	PAC		
19 S.K.	女	12	0.500	0.400	0.450	0.500	0.050	0.040	PVC		
20 A.I.	女	12	0.525	0.428	0.450	0.525	0.075	0.010	PVC, PAC		
21 M.K.	女	6	0.481	0.466	0.427	0.481	0.054	0.086	PVC		
22 A.N.	男	6	0.485	0.440	0.436	0.485	0.049	0.058	PAC		
23 R.A.	女	12	0.494	0.410	0.449	0.494	0.045	0.132	PAC		
24 T.M.	男	10	0.471	0.424	0.424	0.471	0.047	0.013	正常		
25 M.I.	女	7	0.500	0.460	0.440	0.500	0.060	0.004	PAC		
26 S.M.	男	12	0.480	0.380	0.436	0.480	0.044	0.061	PVC, PAC		
27 R.Y.	女	12	0.451	0.390	0.447	0.462	0.015	0.015	PVC, PAC		
28 Y.O.	男	13	0.450	0.400	0.425	0.450	0.025	0.008	PVC, PAC		
29 T.K.	男	10	0.471	0.455	0.424	0.471	0.047	0.068	正常		
30 Y.A.	男	12	0.492	0.507	0.402	0.492	0.090	0.094	正常		
31 T.N.	男	12	0.471	0.500	0.427	0.471	0.044	0.037	PAC		
32 O.K.	男	12	0.469	0.428	0.402	0.469	0.067	0.123	正常		
33 M.I.	女	12	0.508	0.460	0.427	0.508	0.081	0.128	PVC, PAC		
34 T.Y.	男	12	0.518	0.400	0.470	0.518	0.048	0.012	PVC		
35 T.D.	男	12	0.471	0.428	0.426	0.471	0.045	0.025	PAC		
36 M.Y.	男	9	0.482	0.433	0.433	0.482	0.049	0.113	正常		
37 S.T.	男	10	0.471	0.422	0.400	0.471	0.071	0.063	正常		
38 Y.I.	男	9	0.509	0.455	0.436	0.509	0.073	0.028	PAC		
39 T.K.	男	7	0.450	0.400	0.400	0.450	0.050	0.086	PVC		
40 T.K.	男	13	0.449	0.424	0.408	0.449	0.041	0.109	正常		
41 T.O.	男	9	0.499	0.474	0.416	0.499	0.083	0.030	正常		
42 M.Y.	女	9	0.478	0.476	0.430	0.478	0.048	0.045	正常	妹①	○
43 T.B.	男	13	0.465	0.474	0.439	0.465	0.026	0.035	正常		
44 I.Y.	女	12	0.588	0.500	0.534	0.588	0.054	0.011	正常	姉①	○
45 T.E.	男	7	0.481	0.400	0.427	0.481	0.054	0.137	正常		
46 S.O.	女	8	0.466	0.443	0.413	0.466	0.053	0.074	正常	歯科で意識喪失	
47 K.I.	男	6	0.465	0.412	0.413	0.465	0.052	0.057	PVC	姉 QT 延長	○
48 T.O.	女	7	0.475	0.400	0.450	0.475	0.025	0.055	正常		
49 Y.K.	女	12	0.492	0.466	0.443	0.492	0.049	0.118	PVC		
50 H.D.	女	10	0.459	0.400	0.413	0.459	0.046	0.110	正常		
51 T.N.	男	13	0.458	0.400	0.417	0.458	0.041	0.071	VT	運動誘発性 VT	
52 S.U.	女	6	0.482	0.480	0.422	0.482	0.060	0.028	正常		
53 S.O.	女	6	0.481	0.466	0.427	0.481	0.054	0.063	正常		
54 A.T.	女	12	0.458	0.390	0.415	0.458	0.043	0.020	PAC		
55 S.K.	女	12	0.465	0.480	0.418	0.465	0.047	0.197	WPW, PAC		
56 M.T.	女	12	0.471	0.446	0.424	0.471	0.047	0.121	PVC		
57 C.O.	女	12	0.464	0.448	0.397	0.464	0.067	0.103	PVC		
58 H.K.	男	10	0.506	0.433	0.433	0.506	0.073	0.054	PVC		
59 R.A.	男	12	0.471	0.444	0.424	0.471	0.047	0.008	正常		
60 K.Y.	男	10	0.450	0.400	0.400	0.450	0.050	0.0338	PVC		
61 K.K.	女	11	0.471	0.500	0.424	0.471	0.047	0.133	PVC, 2 連発		
62 T.T.	男	16	0.459	0.480	0.413	0.459	0.046	0.178	正常		
63 H.O.	男	15	0.480	0.480	0.390	0.488	0.098	0.0228	正常		
64 Y.M.	女	13	0.459	0.400	0.367	0.459	0.092	0.167	PAC		
65 T.L.	女	18	0.467	0.500	0.418	0.467	0.049	0.088	PVC		
平均値			11.7	0.491	0.446	0.435	0.491	0.056	0.070		
標準偏差			5.0	0.040	0.047	0.033	0.040	0.023	0.046		

男 : 女 = 29 : 36

## 7. 学校検診における Brugada 型心電図有病率調査

横浜市立大学医学部病態制御内科	山川 陽平	石川 利之
	小林 司	松下 浩平
	松本 克巳	川崎 典子
	梅村 敏	
横浜市立大学医学部附属市民総合医療センター 小児科	西澤 崇	瀧間 净宏
横浜市立大学医学部附属市民総合医療センター 心臓血管センター	住田 晋一	岩本 真理
	木村 一雄	

2002 年度に神奈川県で施行された学校検診受診者のうち、20,387 人（男性 10,434 人：平均年齢  $9.7 \pm 3.2$  才）を対象に、Brugada 型心電図および右脚ブロック有病率調査を施行した。Brugada 型心電図は、(1) “Brugada-Type” 心電図：2002 年発表の Consensus Report\* の定義に一致。(2) “Brugada-like” 心電図：V1 誘導で rsR' あるいは Rsr' type を呈し、V1-V3 誘導にて J point で 1mm 以上の上昇を認める。ST-T は coved 型、または saddle back 型を呈する、の 2 通りを定義した。“Brugada-Type” 心電図は 2 人の高校生男女（0.0098%，95%CI: 0-0.023%）のみにみられた。“Brugada-like” 心電図は 11 人（0.054%，95%CI: 0.022%～0.086%）にみられ、男性の有病率が高く（男性 10 人 0.096%，女性 1 人 0.010%，P=0.012），加齢とともに上昇する傾向がみられた（P=0.068）。IRBBB は 600 人（2.94%，95%CI: 2.71%～3.18%）にみられ、男性の有病率が高かった（男性 420 人 4.03%，女性 180 人 1.81%，p<0.0001）が、加齢による上昇は認めなかった。CRBBB は、32 人（0.16%，95%CI: 0.10～0.21%）にみられたが、男女差（男性 21 人 0.2%，女性 11 人 0.1%，n.s）や加齢による上昇はみられなかった。小児では、Brugada 型心電図有病率は成人に比べてかなり低いことが示唆された。

### 【文献】

\* : Wilde AAM, Antzelevitch C, Bosggreff M, Brugada J, Brugada R, Brugada P, Corrado D, Hauer RNW, Kass RS, Nademanee K, Priori SG, Towbin JA. Consensus Report. Proposed Diagnostic Criteria for the Brugada Syndrome. European Heart Journal 2002;23:1648-1654.

## Cases of “Brugada-like” and “Brugada-type” ECG.

No.	Sex	Age (years)	‡ Type	J-wave amplitude (lead)	T-wave	ST-T configurations	ST segment (\$ terminal portion)	Axis (°)	RR (ms)	PQ (ms)	QRS (ms)	QTc (ms)
1	male	6.6	0	0.1 mV (V1)	Negative	Coved	Gradually descending	80	880	140	100	362
2	male	9.9	0	0.1 mV (V1)	Negative	Coved	Gradually descending	80	980	130	80	364
3	male	12.2	0	0.1 mV (V2)	Positive	Saddle back	0.05 mV	50	700	150	100	429
4	male	12.5	0	0.1 mV (V1)	Negative	Coved	Gradually descending	80	740	130	100	419
5	male	12.6	0	0.1 mV (V1)	Negative	Coved	Gradually descending	50	820	130	100	418
*6	male	12.7	0	0.15 mV (V2)	Biphasic	Saddle back	0.1 mV	-15	1000	150	90	380
7	male	12.9	0	0.1 mV (V1)	Negative	Coved	Gradually descending	50	920	130	100	406
8	male	13.0	0	0.1 mV (V1)	Negative	Coved	Gradually descending	65	840	140	90	391
9	male	15.4	0	0.1 mV (V1)	Negative	Coved	Gradually descending	70	640	160	90	413
10	female	15.7	Type 2	0.2 mV (V2)	Positive	Saddle back	0.15 mV	45	940	140	80	423
†11	male	15.8	Type 1	0.2 mV (V1)	Negative	Coved	Gradually descending	100	940	160	100	381

“Brugada-type” ECG was found in 2 (No. 10 and No. 11) of 20,387 children (0.0098%, 95%CI: 0~0.023%) and “Brugada-like” ECG was found in 11 (including No. 10 and No. 11) of 20,387 children (0.054%, 95%CI: 0.022~0.086%).

\* No. 6: His brother died suddenly for unknown reason. † No. 11: He had recently suffered a convulsion. ‡ Three types of repolarization patterns: reference No 8. § The terminal portion of the ST-segment refers to the latter half of the ST-segment.

## 8. 左室緻密化障害における心室頻拍に対してアミオダロンが奏効した一例

愛媛大学医学部 小児科	武市 京子	桧垣 高史
	村上 至孝	高田 秀実
	千阪 俊行	高橋 由博
	村尾紀久子	長谷 幸治
	太田 雅明	中野 威史
	松田 修	山本 英一
	寺田 一也	後藤 悟志
	宮崎 正章	貴田 嘉一

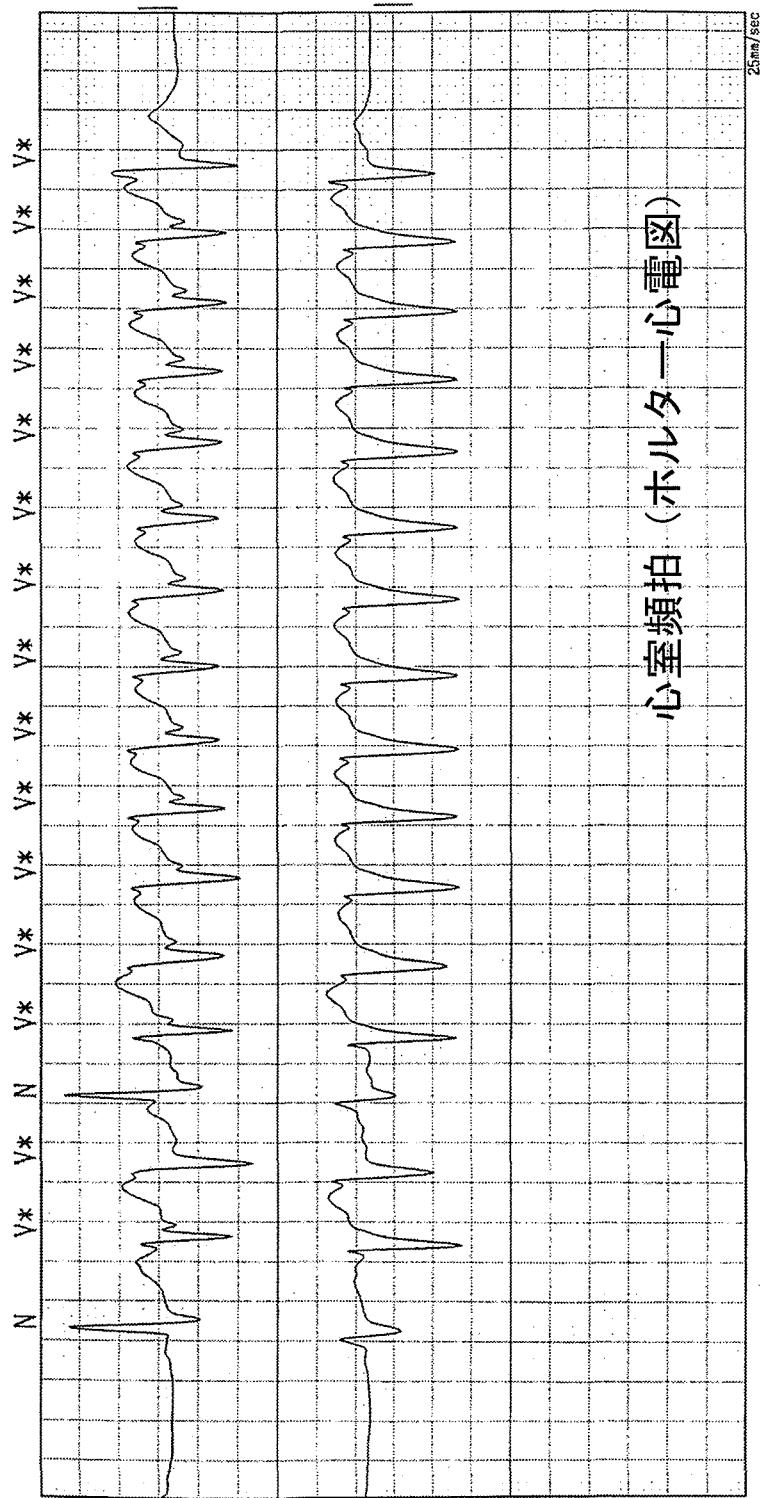
左室緻密化障害における心室性不整脈にアミオダロンが著効した 1 例を経験したので報告する。症例は 15 歳女児。13 歳時に感冒で近医を受診したときに心雜音を指摘され超音波検査などにより左室緻密化障害と診断された。運動制限などで経過観察していたが、左室収縮能は徐々に低下傾向を示し、心室性期外収縮を認めるようになった。シラザプリル、カルベジロール、アスピリンの投与を開始し経過観察したが、心室性期外収縮は頻発し、頭痛、胸痛、数秒間の眼前暗黒感を認めた。ホルター心電図で心室頻拍が認められ、突然死の危険性もあると思われ、アミオダロンの併用を開始した。開始後より心室性不整脈は速やかに消失して正常洞調律が持続し症状も消失した。現在副作用などに注意して外来で経過観察中であるが、不整脈は認められず経過は良好である。

### 【文献】

市田 落子. 左室心筋緻密化障害. Annual Review 循環器 2003;83-87

Fukiko Ichida, Yuji Hamamichi, Toshio Miyawaki, et al. Clinical Features of Isolated Noncompaction of the Ventricular Myocardium. JACC 1999;34:233-40

左室心筋緻密化障害に認められた心室頻拍



## 9. 難治性心房頻拍に対しアミオダロン投与中、甲状腺機能亢進のため頻拍発作が増悪したファロー四徴症術後症例

東京女子医大日本心臓血管研究所循環器小児科 高橋 一浩 篠原 徳子  
相羽 純

---

症例は 39 歳男性、5 歳時ファロー四徴症に対し心内修復術施行。27 歳から心房頻拍を認め、ジギタリスとリスモダン内服していた。35 歳ころから心房頻拍発作が増加し DC 施行回数も多くなつた。RVEF 33% と右室機能が低下していたため、リスモダン中止しアンカロン投与開始した。その後は時々 DC 施行していたが比較的落ち着いていた。本年 7 月になって一日に 3 回心房頻拍で DC 必要であったため入院となつた。甲状腺腫大を認め fT<sub>3</sub> 9.04 pg/ml, fT<sub>4</sub> 7.45 ng/dl と上昇していた。アンカロンの副作用による甲状腺機能亢進症と診断した。アンカロンは継続しアーチスト、プレドニンにて加療した。2 ヶ月後に甲状腺ホルモンは正常上限まで低下し頻拍発作は生じにくくなつた。現在プレドニン 15mg/日で外来通院中である。

### 【文献】

Sato K, Miyakawa M, Eto M, Inaba T, Matsuda N, Shiga T, Ohnishi S, Kasanuki H.  
Clinical characteristics of amiodarone-induced thyrotoxicosis and  
hypothyroidism in Japan.  
Endocrine J. 46:443-451, 1999

Stevenson WG, Stevenson LW, Midelekauff HR, et al. Improving survival for  
patients with atrial fibrillation and advanced heart failure.  
J. Am. Coll. Cardiol. 28:1458-1463, 1996

## 10. 小児に対するアミオダロンの使用経験 -甲状腺機能を中心に-

九州厚生年金病院 弓削 哲二 城尾 邦隆  
渡辺まみ江 竹中 聰  
山村健一郎

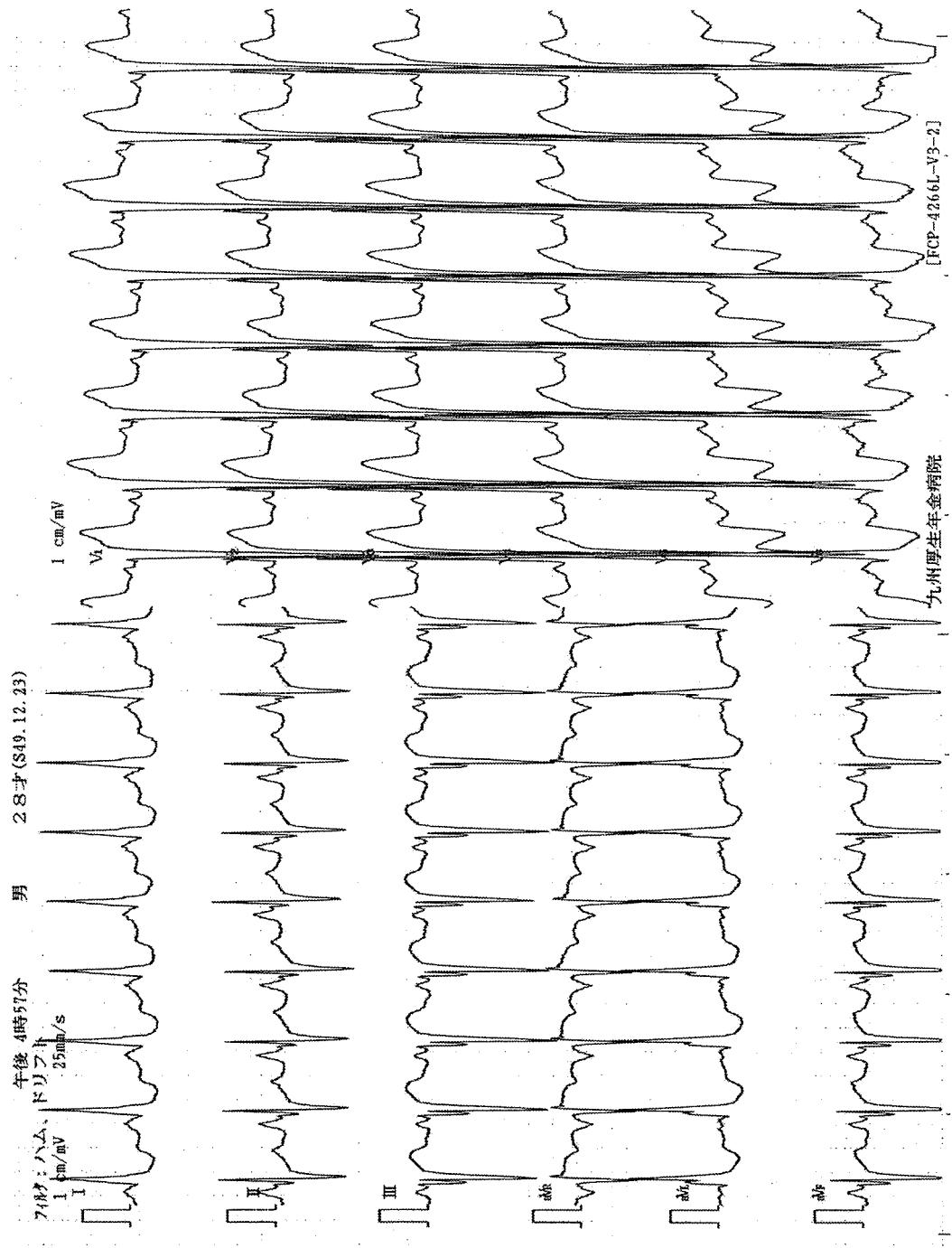
---

アミオダロン (AMD) は難治性不整脈に対し有効だが、小児の長期投与における副作用の報告は少ない。症例 1 は D-TGA II、アイゼンメンジヤー症候群の 28 歳男性。非持続性心室性頻拍 (NSVT) に対し AMD を開始した。しかし 2 年 7 か月後に洞性頻拍が出現した。FT3 29.6pg/ml、FT4 7.77ng/dl、TSH 0.005  $\mu$  IU/L 以下、AMD 血中濃度は 237ng/ml で、軽度の肝機能障害も認めた。抗甲状腺剤を開始し経過良好である。症例 2 は学校検診を契機に発見された持続性心室性頻拍の 15 歳男児。1 年 3 か月後に軽度の TSH 上昇および甲状腺腫を認めたが、甲状腺機能はほぼ正常である。症例 3 は Brugada 症候群の 25 歳男性。心房細動に対し投与を開始した。投与後 1 年 6 か月で TSH の軽度上昇を認めるのみである。症例 4 は心筋炎後の 2 歳女児で、NSVT に対し開始した。1 年 1 か月経過するが副作用はない。

### 【文献】

J Am Coll Cardiol 1990;15:1118-24

Circulation 1999;100:149-154



## 11. ファロー四徴症術後遠隔期心室頻拍について 非持続性心室頻拍と持続性心室頻拍の臨床的特徴の比較 —多施設共同研究—

横浜市大センター病院 心臓血管センター 岩本 真理  
先天性心疾患術後長期不整脈研究班 柴田 利満 長嶋 正實  
丹羽耕一郎 小山耕太郎  
中澤 誠

---

### 【はじめに】

ファロー四徴症術後遠隔期心室頻拍における心電図所見・臨床的特徴について検討した。

### 【対象】

5 施設においてファロー四徴症術後 5 年以後に心室頻拍をみとめた 30 例（男性 17 例、女性 13 例）で年齢は 11～49 歳（平均 28 歳）、内訳は持続性心室頻拍 4 例・非持続性心室頻拍 26 例である。

### 【結果】

根治手術時年齢は 7 ヶ月～14 歳（平均 4.7 歳）、心室頻拍の出現は術後 10 年以上が 75% だった。心室頻拍の起源は多くが右室流出路起源で、1/3 以上の例で多源性だった。VT 出現は 1 日中または夜間が多く、運動関連性心室頻拍は 1/3 程度だった。頻拍時の心拍数は 100～250 bpm と巾広かった。持続性心室頻拍は非持続性と比して ① 症状が重い ② 全例に治療を要す ③ QRS 巾が広い ④ 術後経過年数が多いなどの相違をみとめた。

### 【結語】

術後の心室頻拍は術後 10 年以上の遠隔期に多く出現し多様な特徴を呈した。

非持続性心室頻拍では軽症例も多く必ずしも治療は要さなかった。

### 【文献】

Gatzoulis MA, Balaji S, et al.: Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet 356 975–981, 2000

## 12. 初回発作で突然死したカテコールアミン誘発性多形性心室頻拍の一例

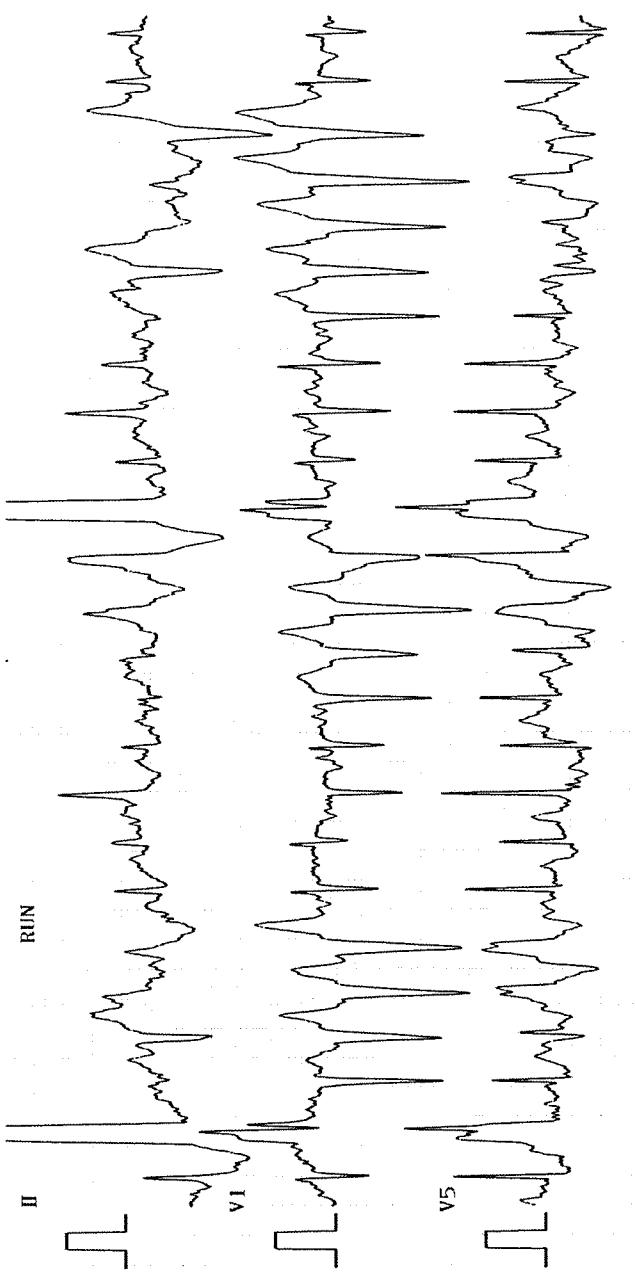
滋賀医科大学 小児科 藤野 英俊 神谷 博  
白井 丈晶 渡邊 格子  
中川 雅生  
京都きづ川病院 小児科 西島 節子  
三重大学 小児科 三谷 義英

---

症例は14歳女児、家族歴として兄が16歳時に突然死している。10歳時的心臓健診でST-T異常を指摘され、近医にてダブルマスター運動負荷試験で異常なくE可区分で経過観察されていた。11歳時、兄の突然死を契機として心精査を希望され、トレッドミル運動負荷試験を行われたところ非持続性心室頻拍が誘発されたため、精査目的で当院を紹介された。安静時心電図は心拍数80/分、QT時間380 msec、トレッドミル運動負荷試験では左脚ブロック型、210/分の多形性心室頻拍が誘発された。無症状であったが、両親と相談してプロプラノロール30 mg内服と運動制限にて経過観察した。転居のため13歳より三重大学にて同様に経過観察され無症状で経過していたが、14歳時に縄跳びをしていたところ突然死した。内科的なコントロールは困難なためICDの適応と考えられる疾患であるが、無症状例に対するICD植込みは議論が必要と考えられる。

### 【文献】

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



### 13. III群抗不整脈薬に propranolol 併用しコントロールした特発性心室頻拍の1例

新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野 長谷川 聰 佐藤 誠一  
庄司 圭介 文田 敦子  
沼野 藤人 内山 聖

---

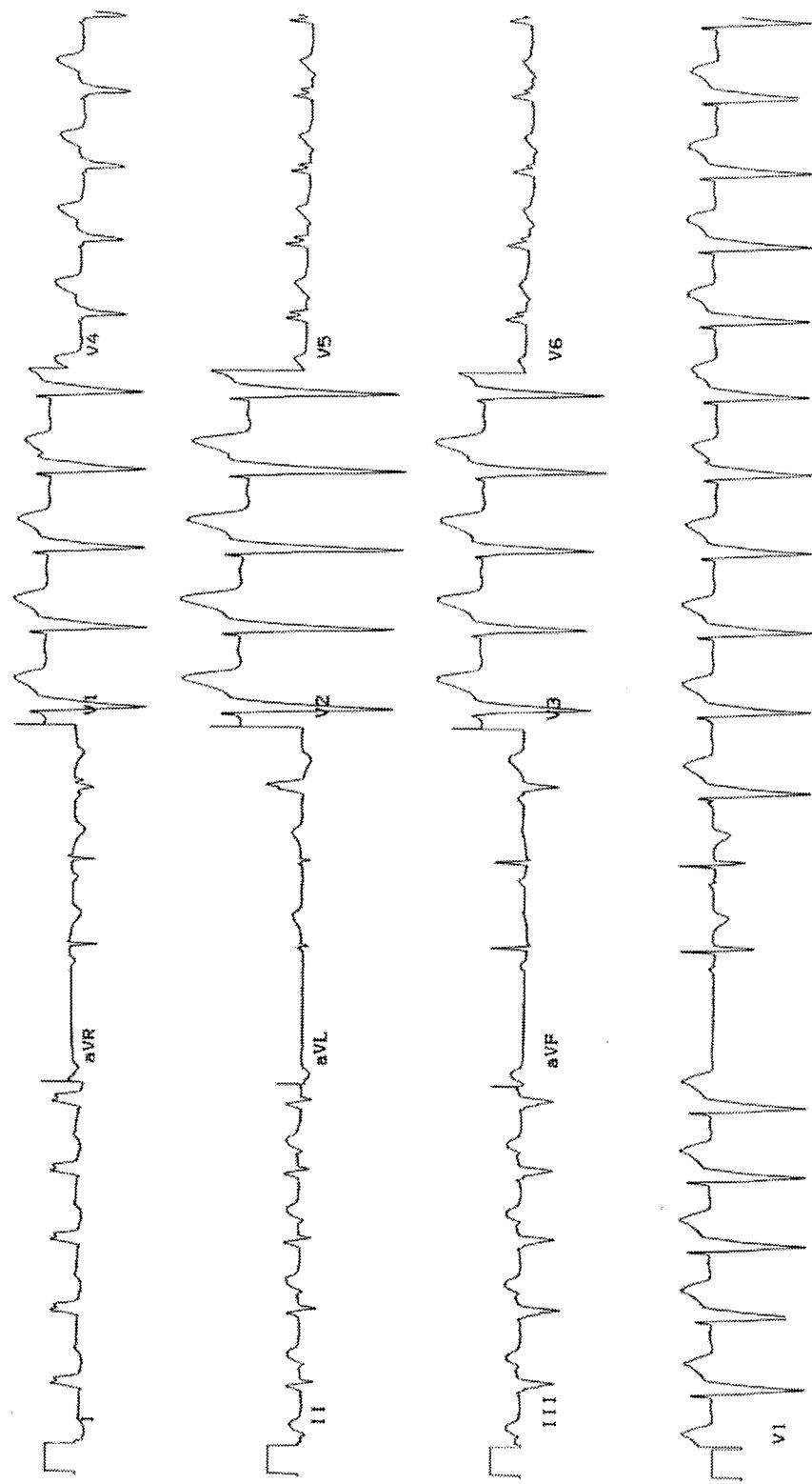
症例は11歳4ヶ月女児。6歳時の学校検診で心室頻拍(VT)を指摘された。自覚症状はなく、warm up現象を伴うnon-sustained VTが連発し、運動負荷により洞調律となった。心エコーでは壁運動が保たれ経過観察した。VTレート上昇を認めたため、各種抗不整脈薬を投与したが改善はなかった。2003年春から動悸、易疲労感を自覚し、外来受診時150/min前後のVT、胸部X線で心拡大、心エコーで著明な心収縮能低下を認めた。propranolol内服下でnifekalant開始して、70~80/minの洞調律優位に改善し自覚症状も消失した。sotalol単独の内服に変更したが再びVT優位となり、amiodarone内服にpropranololを併用したところ90/min前後の洞調律～接合部調律優位となり、心エコーでも収縮能は若干改善した。

#### 【文献】

F. Drago, A. Mazza, P. Guccione, A. Mafrici, G. Di Liso, P. Ragonese: Amiodarone used alone or combination with propranolol:a very effective therapy for tachyarrhythmias in infants and children. Pediatric Cardiology 1998;19 (6):445-449

症例 TC 初診時の心電図

1998/05/06 ID:295-020-1



## 14. カテコラミン感受性多形性心室頻拍における薬剤感受性と治療効果

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

○小島奈美子

長嶋 正實

安田東始哲

福見 大地

### 【背景】

カテコラミン感受性多形性心室頻拍 (C-VT) には  $\beta$  ブロッカーが有効と言われているが難治抵抗性の事がある。

### 【目的】

C-VT の薬剤感受性および治療効果を検討すること。

### 【方法】

C-VT 3 例について、トレッドミル運動負荷心電図で誘発された C-VT に対し、ATP、ベラパミル、プロプラノロールの感受性を調べた後、治療を行いホルター心電図およびトレッドミル運動負荷心電図とでその効果を検討した。

### 【結果】

薬剤感受性について、1 例はプロプラノロールにのみ感受性を示し、1 例は ATP とプロプラノロールとに感受性を示し、他の 1 例はいずれにも感受性を示さなかった。治療効果では、1 例は  $\beta$  ブロッカーのみで有効、1 例は  $\beta$  ブロッカーとソタロールの併用で有効、薬剤感受性を示さなかつた 1 例が無効であった。

### 【結論】

C-VT では、薬剤感受性と治療効果は一致しない。薬剤感受性を示さない例に対する治療法の検討が必要である。

### 【文献】

Leenhardt A

Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients

Circulation 1995 Mar 1;91(5):1512–1519

	Case1	Case2	Case3
Age	12	15	15
DiagAge	7	8	7
Symptom	syncope	syncope	fatigue
VT rate	160～210	160～200	140～180
ATP effect	( - )	( + )	( - )
Verapamil	( - )	( - )	( - )
Propranolol	( + )	( + )	( - )
Treatment	atenolol +sotalol ↓ disopiramide ↓ digoxin +propranolol ↓ propranolol ↓ nadolol 50mg/day	propranolol ↓ propranolol 50mg/day +sotalol 120mg/day	
Course	asymptomatic VPC	asymptomatic VPC	fatigue sustained VT

## 15. 小児における搬送用 TWA 計測器の有用性について

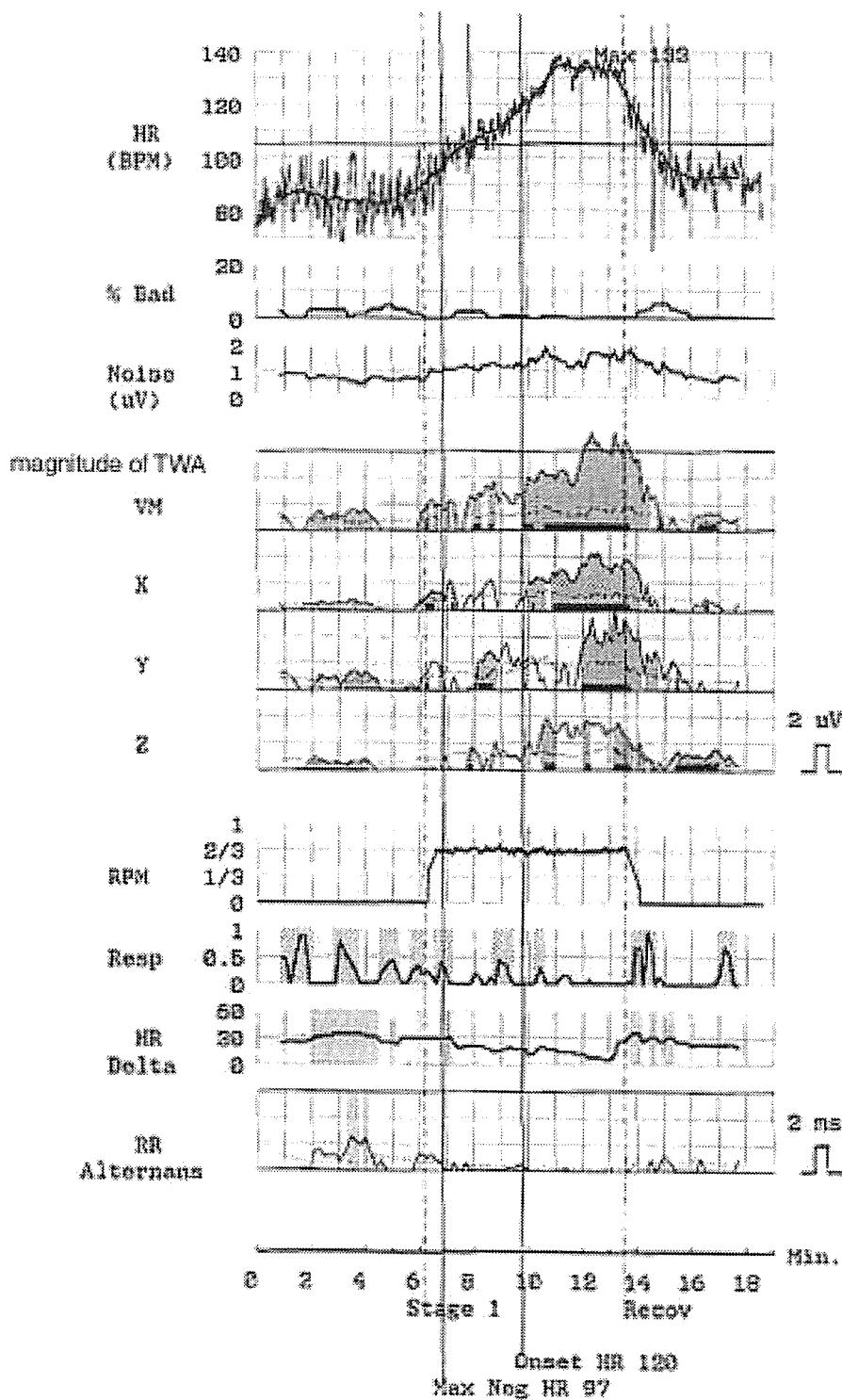
東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科発生発達病態学・小児科  
脇本 博子 佐藤 裕幸  
佐々木章人 片桐 朋子  
宇田川智宏 土井庄三郎  
曙町クリニック 泉田 直己

---

再分極異常の評価は重症不整脈や心臓突然死のリスク評価に重要であり、Microvolt T wave alternans (TWA) も有用とされている。しかし、場所や負荷方法の制限があるため年少児での検査には限界があった。我々は搬送用 TWA 計測器 (HEARTWAVE、フクダ電子) を用いて QT 延長 (LQT) 患児 4 例 (年齢 6~12 歳) に対して TWA 計測を施行した。この機器は、一般のアナログ心電計モジュールと接続可能で、場所を選ばず、各種運動負荷・薬物負荷との連動が可能である。3 例はエルゴメーターにより、1 例は仰臥位の isoproterenol 負荷により測定した結果、従来の判定基準で 1 例が陽性、2 例は陰性、1 例は判定不能 (電極接触不良) となった。搬送用 TWA 計測器は年少児における測定を容易とし、不整脈ハイリスク群や川崎病後虚血性心疾患群での応用が期待されるが、今後年齢別判定基準の設定が課題である。

### 【文献】

Michael M. H. Cheung, Andrew M. Davis, Richard J. Cohen, James L. Wilkinson: T wave alternans threshold in normal children. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001;12:424-427



## 16. 小児における Cardiac Resynchronization Therapy Tissue Doppler Imaging の有用性及び課題

長野県立こども病院 循環器科 松井 彦郎 安河内 聰  
里見 元義

---

### 【背景】

慢性心不全の治療としての Cardiac Resynchronization Therapy (CRT) の小児における報告は少ない。

### 【症例】

6ヶ月男児。多呼吸・蒼白を主訴に来院。来院時、著明な心収縮力低下を認め、心筋生検にて慢性心筋炎と診断。各種抗心不全療法に対して、明らかな収縮改善がなく、CRT 効果判定のために心臓カテーテル検査を施行した (CLBBB, QRS duration 140ms)。

(心臓カテーテル検査) LV apex, RV free wall, HRA に電極 catheter を配置し DDD mode にて optimal AV delay 評価を施行した。 Electrical resynchronization; AV delay 150ms にて minimum narrow QRS を得た (QRS duration 60ms)。 Mechanical resynchronization; Tissue Doppler Imaging (TDI) を使用した。刺激前 Ts-SD43ms。AV delay 150ms にて minimum Ts-SD15ms となり、Tissue Synchronization Imaging においても時相変位は改善した。 hemodynamic change; AV delay 150ms にて Aortic VTI は最高値を示した。今後、Epicardial lead による Pacemaker Implantation を予定している。

### 【考察】

CRT における TDI を利用した synchronicity の評価は、より的確な評価及び効果判定を可能にしうる。解析技術の進歩・評価法の確立が今後の課題である。

### 【結語】

小児においても CRT 施行する上で電気学的評価だけでなく、TDI 評価を積極導入すべきである。

## 17. 先天性心疾患術前のカテーテルアブレーションの注意点、工夫、end point

東京女子医科大学 循環器小児科 相羽 純 庄田 守男  
中西 敏雄 中澤 誠

---

先天性心疾患に対する心手術のめざましい成績向上に伴い、不整脈特に頻脈性不整脈合併のより重篤な症例が適応となることがある。しかし、周術期の不整脈は管理を困難にし、予後に影響を与える可能性があり問題となる。対象となるのは、正常心房心室関係は比較的稀で、房室不一致、心房内臓錯位など刺激伝導系の走行異常を伴う疾患とエプスタイン奇形である。これらはチアノーゼ、多血症、奇静脉結合などの血管の走行異常を有し、手技を一層困難にする。今回、我々は、複雑心奇形を含む先天性心疾患術前のカテーテルアブレーションの適応、注意点、工夫、end point に関して検討し報告する。

## 18. 先天性心疾患術後のカテーテルアブレーション

日赤和歌山医療センター 第2小児科（心臓小児科）

福原 仁雄 豊原 啓子

田里 寛 鈴木 嗣敏

中村 好秀

---

心臓手術後は、低心拍出、心筋虚血、刺激伝導系への直接的刺激などによって高頻度に不整脈が発生する。術前から房室副伝導路などの解剖学的基質が存在すれば容易に頻拍が発生するが、術前に不整脈の原因となる解剖学的基質が存在しなくても、手術によって不整脈発生の基質が形成されて術後に頻拍性不整脈が発生する。

先天性心疾患の心内修復手術後に発生する頻拍性不整脈に関して、不整脈発生の基質、カテーテルアブレーションの現状と今後の展望などについて、われわれの経験を含めて検討した。2003年9月までの11年間にカテーテルアブレーションを行った589例（702回）のうちCHDを合併した症例は78例で、このうち開心術後症例は50例であった。(1)心房内回帰性頻拍の不整脈発生の基質は、心房切開線によって伝導ブロックや伝導遅延が形成されるためだけでなく、障害された心房筋での伝導遅延も重要な因子となっている。(2)Mustard、Fontan手術後例の心房内回帰性頻拍も electroanatomical mapping の導入によって頻拍の除去に成功する例が増えてきた。しかし遠隔期の再発が問題であり、通電部位の検討、マッピング法や高周波通電法の技術革新などが待たれる。(3)Fallot術後の心室頻拍も、障害心筋での伝導遅延や心室切開による伝導ブロックが不整脈発生の基質となっており、アブレーションが有効である。

## 19. 先天性心疾患術後上室性および心室性頻拍の回路同定とアブレーション治療 –CARTOを用いた検討–

岩手医科大学第二内科・循環器医療センター 簡 義仁 堀田 一彦  
平盛 勝彦  
岩手医科大学小児科・循環器医療センター 小山耕太郎 高橋 信  
千田 勝一  
オクラホマ大学 中川 博

---

先天性心疾患術後に発症する上室性および心室性頻拍の不整脈基盤を electroanatomical mapping (CARTO) を用いて評価した。

1) 右心房に切開が加えられたと考えられる 12 例 (ファロー四徴症の心内修復術後 4 例, 心房中隔欠損症術後 4 例, 心室中隔欠損症術後 1 例, Mustard 術後 1 例, Fontan 術後 2 例) の冠状静脈洞遠位からのペーシング中に得られた右房の voltage map を検討した。心房頻拍 (AT) が誘発された 11 例は、周囲に double または fragmented potential を伴った電位のない瘢痕を含んだ低電位 (<0.1mV) 領域 (LBVA·DFPs) が右心房の後側壁に観察され、チャネルを形成していた。誘発された AT の機序はすべてリエントリと考えられた。11 例中 6 例は、三尖弁周囲を回路とする心房粗動も誘発された。頻拍が誘発されず心房性期外収縮だけが観察されていた Fontan 術後例には右心房後側壁の LBVA·DFPs は観察されなかった。

2) 心内修復術のため右室流出路 (RVOT) に縦切開が加えられた 10 例 (ファロー四徴症の心内修復術後 9 例, 心室中隔欠損症術後 1 例) の冠状静脈洞遠位からのペーシング中に得られた voltage map を検討した。術後 AT の場合と異なり、チャネルの形成は明らかでなかった。S-VT 中に血行動態が安定していた 1 例では詳細な activation map を描くことができ、S-VT は RVOT の瘢痕を中心に反時計周りに旋回するリエントリ性頻拍であり、瘢痕から三尖弁輪まで線状焼灼を行うことで根治できた。

CARTO を用いた voltage map は、先天性心疾患術後の上室性および心室性頻拍の不整脈基盤を同定し、アブレーションを行うためには有用である。

## 20. 先天性 QT 延長症候群の 1 例

宮崎医科大学附属病院 小児科 ○佐藤潤一郎 高橋真悠子  
久保 尚美 高木 純一  
布井 博幸

---

症例は 4 歳女児。胎児期に徐脈指摘されていた。3 カ月時にチアノーゼ伴った全身強直性痙攣出現し近医救急搬送となつた。以後、同様のエピソードが 9 回あり。脳波・心電図検査行なわれたが異常所見指摘されず、てんかん疑いで抗てんかん薬内服を行なつてゐた。

平成 14 年 10 月 3 日 覚醒し啼泣した後、全身強直性痙攣が出現、約 20 秒で停止したが刺激しないと覚醒・呼吸がみられず、チアノーゼを呈したため当院救急搬送となつた。来院時は心肺停止状態、蘇生後心拍再開するも反復する多形心室性頻脈を認めリドカイン静注のうえ電気的除細動行い洞調律に戻つた。洞調律後の心電図では QT の著明な延長認め、late onset T wave から QT 延長症候群 (LQT3) と診断した。

小児における失神・けいれん発作において QT 延長症候群を念頭に置いた診察の必要性があると考えた。

## 21. 遺伝性 QT 延長症候群の症状出現予測のための負荷試験の検討

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 発生発達成育学講座

上野健太郎 児玉 祐一

島子 敦史 西 順一郎

河野 幸春 野村 裕一

吉永 正夫 河野 嘉文

鹿児島大学医学部附属病院 検査部 ○久保理恵子

原口 安江

野口 慶久 福留 康夫

黒木 辰雄 丸山 征郎

QT 延長症候群 (LQTS) では運動、水泳などにより症状が誘発されるが、負荷試験により異常な QT 延長を誘発できるか十分に検討されていない。そこで遺伝子異常の証明された LQTS 患児におけるトレッドミル運動負荷と顔面浸水負荷の感度を検討した。対象は、遺伝的背景が証明され、症状のあった LQTS8 例 (男 : 女 = 3 : 5, LQT1 患児 6 名、LQT2 患児 2 名、6 歳～18 歳)。初診時の顔面浸水負荷中最小心拍数時 (または最大 QTc 値時)、トレッドミル運動終了後 2～3 分の心電図の連続 3 心拍から QTc 値を算出した。健常児群 31 名の平均値 + 2SD 値を正常上限とした (顔面浸水負荷時終了時 0.42 sec<sup>1/2</sup>、運動負荷終了時 0.49 sec<sup>1/2</sup>)。表のように、顔面浸水負荷では 8 名中 7 名が陽性、運動負荷では 8 名中 6 名が陽性であった。Herg 遺伝子異常を示す 2 名は運動負荷試験で異常な QT 延長を示さなかった。今後症例数を増やし、Trigger との関係を検討する必要があると思われる。

Case No	Age	Triggers	Gene	Dx	Face immersion QTc	assessment	Treadmill exercise QTc	assessment
1	17	sleep	HERG		0.55	abnormal	0.44	
2	15	standing up, rest, defecation	HERG		0.52	abnormal	0.41	
3	15	sleep, standing up	KVLQT1		0.61	abnormal	0.59	abnormal
4	15	exercise	KVLQT1		0.40		0.50	abnormal
5	14	exercise, swimming, sound	KVLQT1		0.53	abnormal	0.49	abnormal
6	8	exercise, swimming	KVLQT1		0.50	abnormal	0.55	abnormal
7	6	exercise	KVLQT1		0.44	abnormal	0.50	abnormal
8	7	exercise, defecation	KVLQT1		0.55	abnormal	0.50	abnormal

### 【文献】

- Shimizu W, Tanabe Y, Aiba T, et al. Differential effects of beta-blockade on dispersion of repolarization in the absence and presence of sympathetic stimulation between the LQT1 and LQT2 forms of congenital long QT syndrome. J Am Coll Cardiol 2002; 39: 1984-91.
- Yoshinaga M, Nagashima M, Shibata T, Niimura I, et al. Who is at risk for cardiac events in young patients with long QT syndrome? Circ J, 2003 (in press)

## 22. QT 延長症候群 一家族例の診断と治療における問題—

九州厚生年金病院 小児科 渡辺まみ江 城尾 邦隆  
弓削 哲二 岸本小百合  
竹中 聰 山村健一郎

---

QT 延長症候群の母から出生した QT 延長を呈する 3 例を経験した。診断と治療には本疾患の難しさに加え、家族例特有の問題があり考察する。

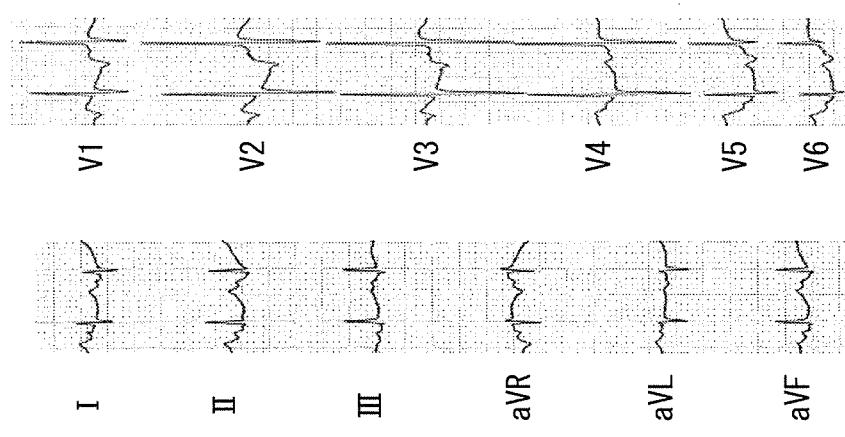
症例 1 ; 7 カ月男児。母は 22 才で失神、LQT と診断され  $\beta$ -blocker 内服中。児は新生児期より QT 延長がみられたが  $\beta$ -blocker 内服の承諾には時間を要し、遺伝子検索は拒否された。症例 2 ; 5 カ月女児。母は 13 才で失神、LQT の診断で  $\beta$ -blocker を投与されたが、十分なコンプライアンスは得られなかった。児は出生時より QT 延長が継続し、 $\beta$ -blocker の内服を開始した。症例 3 ; 3 才女児。9 カ月時、失神・けいれんあり LQT と診断、 $\beta$ -blocker と Mexiletine の内服中。母は家族調査で QT 延長を指摘された。治療後は症状なかったが'03. 8 に痙攣あり。不整脈は明らかでなく、感染を合併した低血糖 (17mg/dl) と判断した。母子共に遺伝子検索を依頼中。

### 【文献】

Risk stratification in the long-QT syndrome. Silvia G. Priori, Schwartz PJ. N Engl J Med. 2003;348:1866-74

Molecular diagnosis in a child with sudden infant death syndrome. Schwartz PJ. Lancet. 2001 Oct 20;358(9290):1342-3

### 症例 1

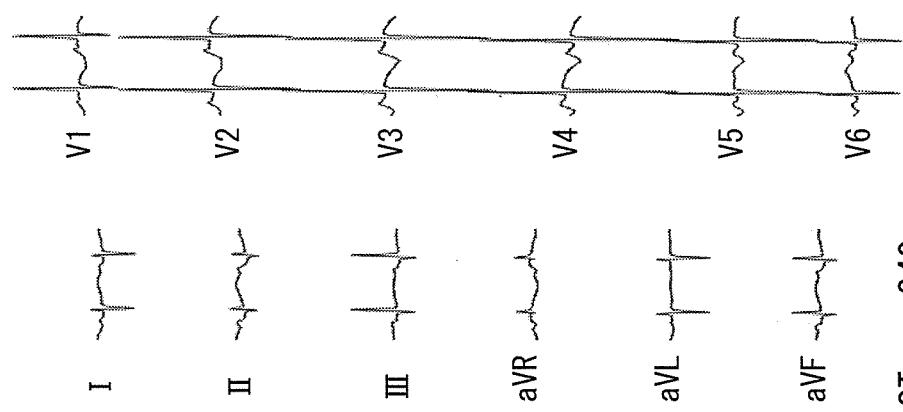


QT 320 msec      QTc 506 msec      QT 420 msec

QTc 340 msec      QTc 513 msec

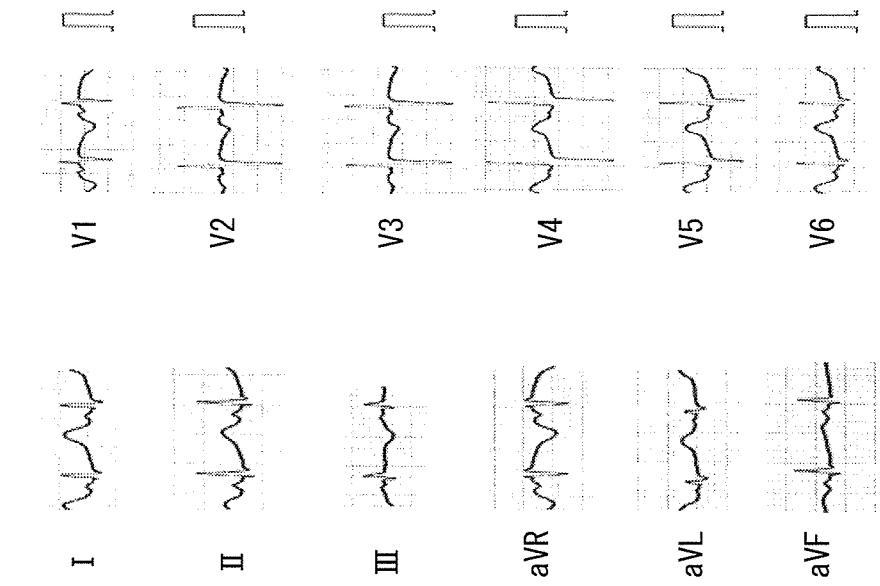
QTc 594 msec

### 症例 2



QT 420 msec      QTc 594 msec

### 症例 3



QT 420 msec      QTc 594 msec

## 23. 遺伝性 QT 延長症候群の治療効果判定に関する研究 －治療前後の顔面浸水負荷時 QTc 値の変化－

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科発生発達生物学講座

上野 健太郎 児玉 祐一

島子 敦史 西 順一郎

河野 幸春 野村 裕一

吉永 正夫 河野 嘉文

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

$\beta$  遮断剤は QT 延長症候群 (LQTS) の治療の第一選択剤であるが、治療開始後の安静時 QTc 値を著明に改善していない。LQTS 関連心症状は運動、水泳、安静などいくつかのトリガーによっておきる。そこで、現在行われている治療開始前後の運動負荷、顔面浸水負荷試験時の QTc 値、補正された T 波頂点から Tend までの時間 (Tpec) を検討したので報告する。対象は 5 名の LQT1 患児と 2 名の LQT2 患児 (年齢は 8 歳から 20 歳)。治療はほとんど  $\beta$  遮断剤とメキシレチンで開始し、LQT1 と判明したら  $\beta$  遮断剤のみとした。治療前の著明に延長していた冷水負荷後 QTc 値 ( $0.508 \pm 0.054 \text{ sec}^{1/2}$ ) は治療開始後  $0.415 \pm 0.023 \text{ sec}^{1/2}$  と著明に改善した ( $p=0.0431$ )。Tpec 値も著明に改善していた。運動負荷試験後の QTc は治療開始前後で優位に減少していなかった。顔面冷水負荷後 (または負荷中の最大 QTc 値) は治療効果判定に有効と考えられた。

### 【文献】

- 1 Shimizu W, Tanabe Y, Aiba T, et al. Differential effects of beta-blockade on dispersion of repolarization in the absence and presence of sympathetic stimulation between the LQT1 and LQT2 forms of congenital long QT syndrome. J Am Coll Cardiol 2002;39:1984–91.
- 2 Yoshinaga M, Kamimura K, Fukushige T, Kusubae R, Shimago A, Nishi J, et al. Face immersion in cold water induces prolongation of the QT interval and T-wave changes in children with non-familial long QT syndrome. Am J Cardiol. 1999; 83:1494–1497

## 24. 偽性心室頻拍を呈したWPW症候群の1例

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

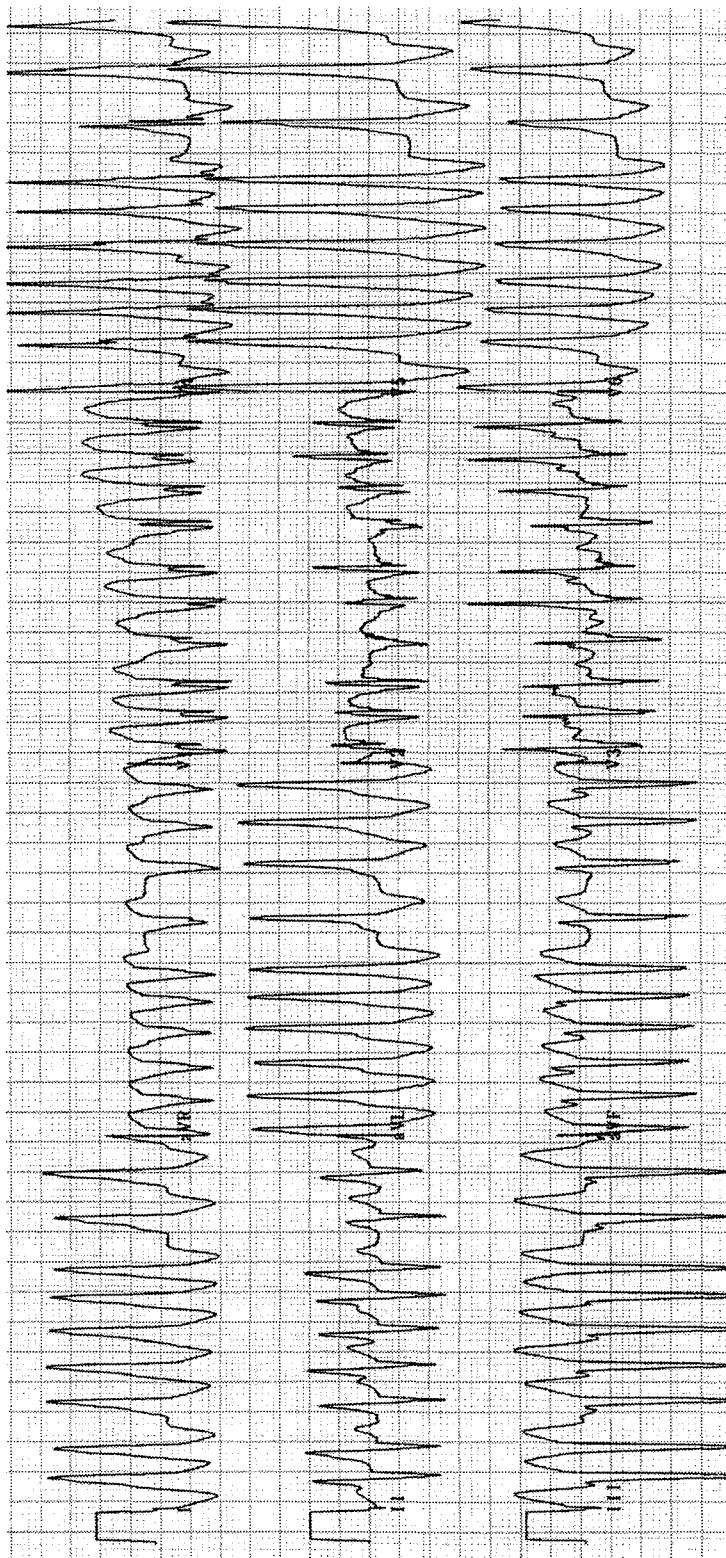
---

症例は14歳、男。家族歴では母方の伯母がWPW症候群と診断されている。既往歴には特記すべきことなし。6歳時の学校心臓健診でWPW症候群と診断された。その後時々動悸を自覚することがあったが、すぐに停止し、治療は受けていない。平成14年10月22日夜間より動悸、発汗を自覚し、朝になっても症状が軽快しないため、救急車で来院した。身体所見では身長168cm、体重58kg、脈拍200以上不整、血圧74/52mmHg、顔色不良、四肢冷感、意識状態JCS20。心電図(図)はRR間隔が不規則なwide QRS tachycardiaで、DC100Jにて洞調律に復した。平成15年8月27日に電気生理学的検査を行い、中隔副伝導路の焼灼に成功した。

成人ではWPW症候群による突然死が問題になっている。小児でもこのような症例に対する注意が必要である。

### 【文献】

Pappone C, Santinelli V, Rosanio S, et al:Usefulness of invasive electrophysiologic testing to stratify the risk of arrhythmic events in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern:results from a large prospective long-term follow-up study. J Am Coll Cardiol. 2003;41:239-44.



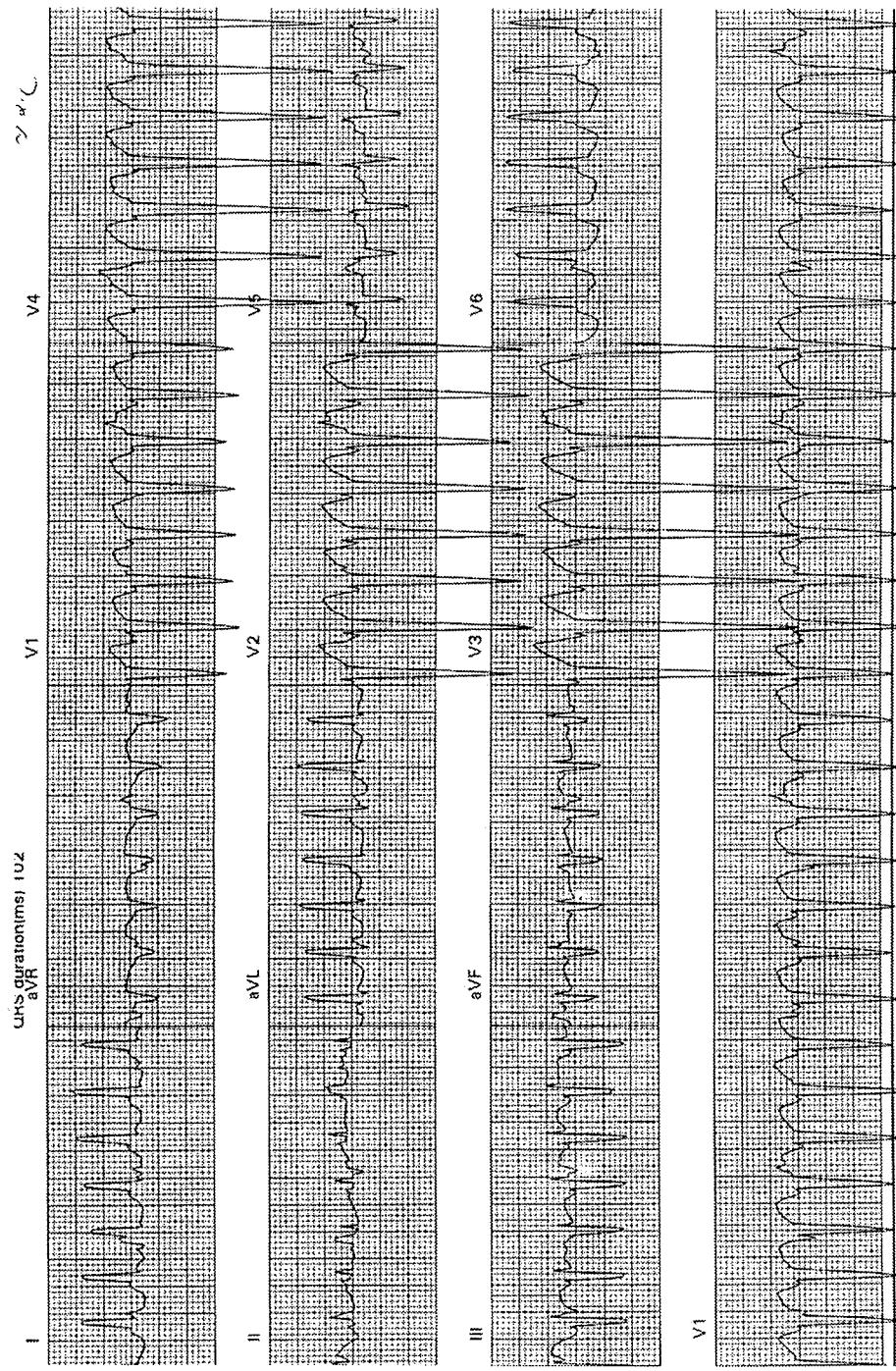
## 25. 脚枝間リエントリーによる心室頻拍の乳児例

倉敷中央病院 小児科 新垣 義夫 脇 研自  
馬場 清

---

症例は 11 ヶ月の男児。生後 11 ヶ月に 1 分間ぐらい顔面蒼白、眼球上方固定、応答低下がみられた。脳波検査の際に不整脈に気づかれ、心室頻拍の診断で緊急入院した。心エコーで左室心筋の肥厚、心筋エコー輝度の上昇が見られた。安静時心電図は I 度房室ブロック、右脚ブロックであった。左脚ブロック形（図 1）と右脚ブロック形の 2 種類の心室頻拍（VT）がみられた。リドカイン、プロプラノロールの静注は無効だった。プロカインアミドで VT は停止した。しかし、プロカインアミドの持続静注量が  $95.8 \mu \text{g}/\text{kg}/\text{分}$  でも VT が持続するようになったため電気生理学的検査を行った。脚枝間旋回性の頻拍と考えられ、右脚を広い範囲でいわゆる線状に焼灼した。直後から左脚ブロック型の頻拍は停止した。以後再発を見ていない。右脚ブロック形の頻拍は 3 連発までとなり、臨床的に問題とならなくなった。

## 心室頻拍時の 12 誘導心電図



## 26. 肥大型心筋症に併発した心房細動：2年間の持続後、洞調律に復した一例

北海道大学医学部 小児科 齋田 吉伯 村上 智明  
上野 優彦 石川 友一  
武田 充人

---

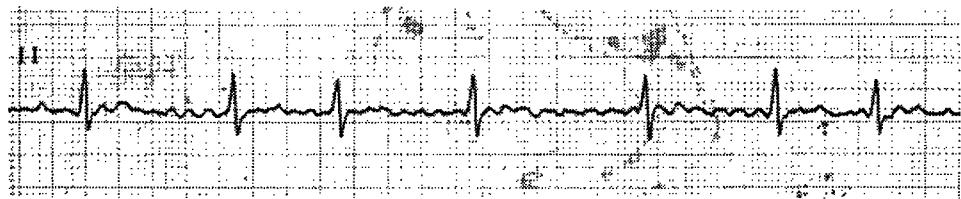
肥大型心筋症（HCM）では心房性不整脈の持続は望ましくなく、可及的に洞調律への復帰を図るべきであると考えられる。しかしながら、長期間持続した心房細動（Af）は治療が困難である。

HCM に Af を合併し、左房内血栓の除去のために 1 年 8 ヶ月を要した後にフレカイニド投与後、電気的除細動（DC）で洞調律に復した症例を経験したので報告する。

患児は 8 歳時に HCM と診断された。17 歳時に定期的な受診をした際 Af に気づかれた。2 ヶ月後に DC 目的で入院したが経食道心エコーで左房内に血栓が確認されたためワーファリン投与を開始した。1 年 8 ヶ月後に血栓の消失を確認し、DC を施行したが無効であった。フレカイニドの内服を開始した。3 ヶ月後に有効血中濃度となっているのを確認し、再度 DC を施行したところ洞調律となった。その後一度 Af となつたが、DC により容易に洞調律に復した。

### 【文献】

- 1 Impact of Atrial Fibrillation on Clinical Course of Hypertrophic Cardiomyopathy Circulation. 2001;104:2517-2524
- 2 Atrial Fibrillation New England Journal of Medicine. 2001;344:1067-1078

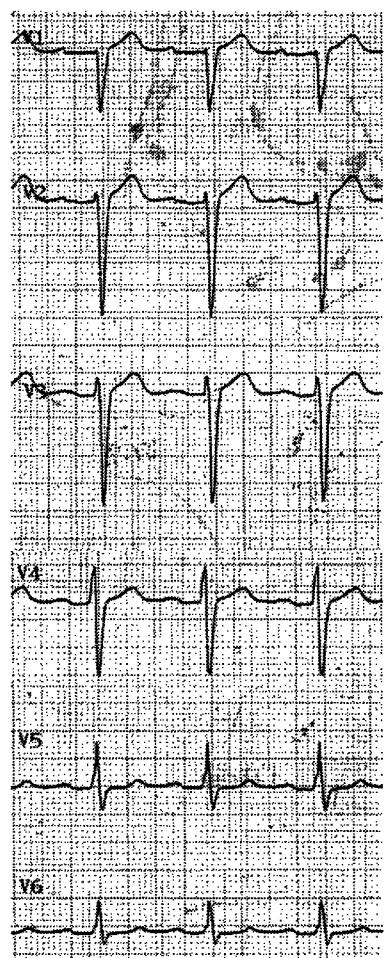
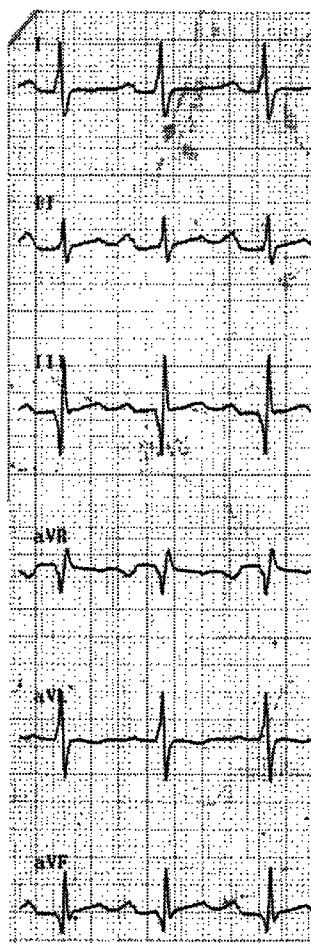


Af 発症時

1mV/cm

Af 治療後

1mV/cm



## 27. 心房細動に高周波カテーテルアブレーションを行った1例

日赤和歌山医療センター 第2小児科 豊原 啓子 鈴木 瞳敏  
田里 寛 福原 仁雄  
中村 好秀  
横須賀共済病院 循環器センター内科 山内 康照 高橋 淳

---

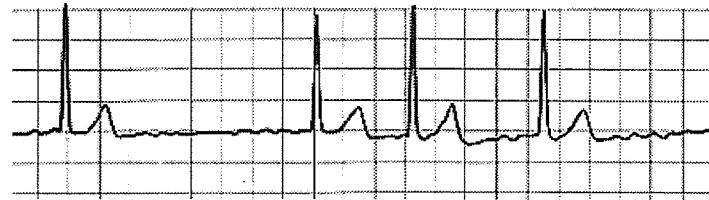
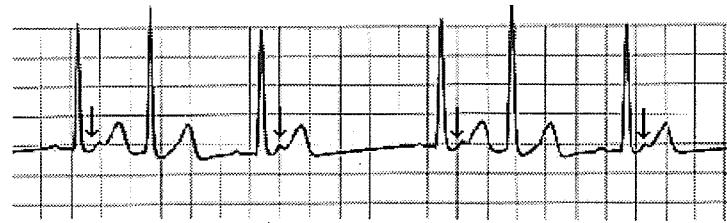
症例は16歳女性である。中学1年の学校検診で心房期外収縮(PAC)、高校1年の学校検診で心房頻拍(AT)、心房細動(Afib)を指摘された。自覚症状、器質的心疾患は認めず、MR angioで肺静脈の拡張も認めなかった。安静時にP on Tを有するPACを認め、運動負荷にてPACからAT、Afibに移行した。電気生理検査にて、洞機能は正常、PACの最早期の心房波を指標にマッピングを行った。Brockenbrough法にて左右肺静脈及び左房にマッピングを行ったが良好な電位は得られなかった。心房中隔右房側に最早期の電位を認め、同部位に通電しPACは消失、AT、Afibも誘発されなくなった。

### 【考察】

成人のAfibの異常自動能の発生部位として、肺静脈、上・下大静脈がよく知られている。小児領域のAfibは稀であり、今回我々は心房中隔右房側起源のPACに高周波カテーテルアブレーションが有効であった症例を報告した。

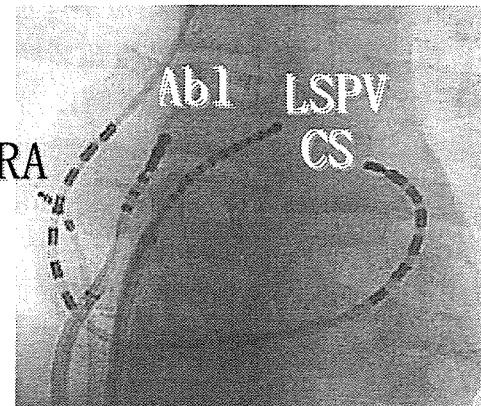
### 【文献】

1. 高橋淳、家坂義人：心房細動の起始および持続における心房異常興奮の役割およびその特徴. 不整脈 2001;17:39-52
2. Haissaguerre M, Jais P, Shah DC, et al: Successful catheter ablation of atrial fibrillation by ectopic beats originating in the pulmonary veins. N Eng J Med 1998;339:659-666

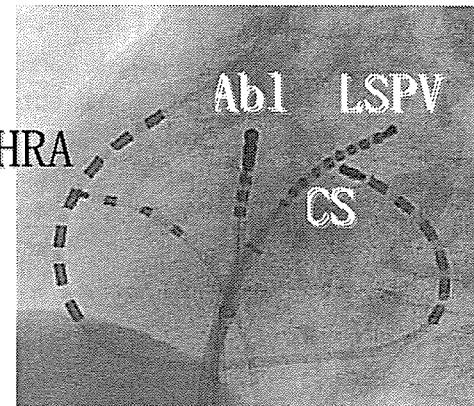


成功部位

正面



LAO 45°



## 28. 左側副伝導路に左心耳起源の心房頻拍を合併し心室頻拍様心電図を呈した1例

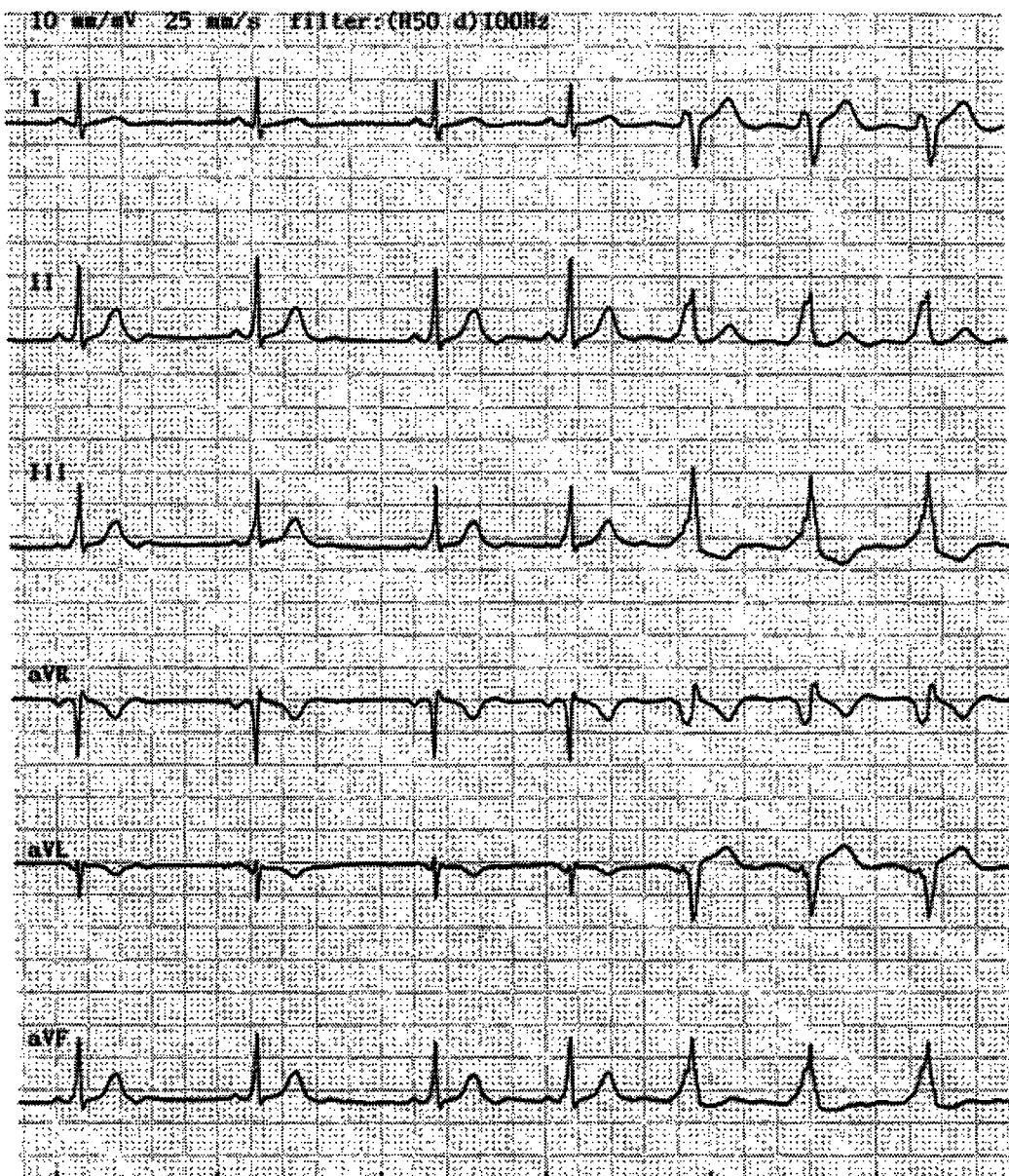
千葉県循環器病センター 小児科 立野 滋 川副 泰隆  
丹羽公一郎  
同 循環器科 石川 隆尉  
千葉県こども病院 循環器科 青墳 裕之

---

左側副伝導路に左心耳起源の心房頻拍を合併し、心室頻拍様心電図を呈して診断に苦慮した小児例を経験したので報告する。症例は13歳女児、12歳時に学校検診でWPW症候群を指摘された。心電図ではデルタ波を伴う洞調律とwide QRSで75/分の心室性促進調律と考えられる調律が混在、心臓超音波検査では左室後壁の収縮低下によりLVEDVIは117%N、LVEFは39%と低下していた。その後心拍数が増加すると共にwide QRSのみとなり、LVEFは29%と低下したため $\beta$ ブロッカーを開始したが効果なくEFは20%に低下、カテーテル検査時に右房に留置した電極カテーテルで得られた右房電位と右房ペーシング所見から左房起源の心房頻拍が疑われ心臓電気生理検査を施行、CARTO mappingにより左心耳内上方に起源を有する心房頻拍にたいしてアブレーションを施行し成功した。しかし翌日より再発、 $\beta$ ブロッカーを再開したが次第に心拍数が増加し心不全症状も顕在化したため左開胸にて左心耳切除術を施行し頻拍は停止した。

### 【文献】

Komiya N, Amenomori K, Nakao K, Matsuo K, Hayano M, Yano K. Sequential ablation of orthodromic atrioventricular tachycardia and ectopic atrial tachycardia with a single application of radiofrequency energy. Pacing Clin Electrophysiol. 2003 Jan;26(1 Pt 1):108-9.



## 特別講演

### 心不全に対するページング治療

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所 循環器内科 松田 直樹

## 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       |
| 第8回 (2003.11.29 東京都)  | 当番世話人 安河内 聰       |