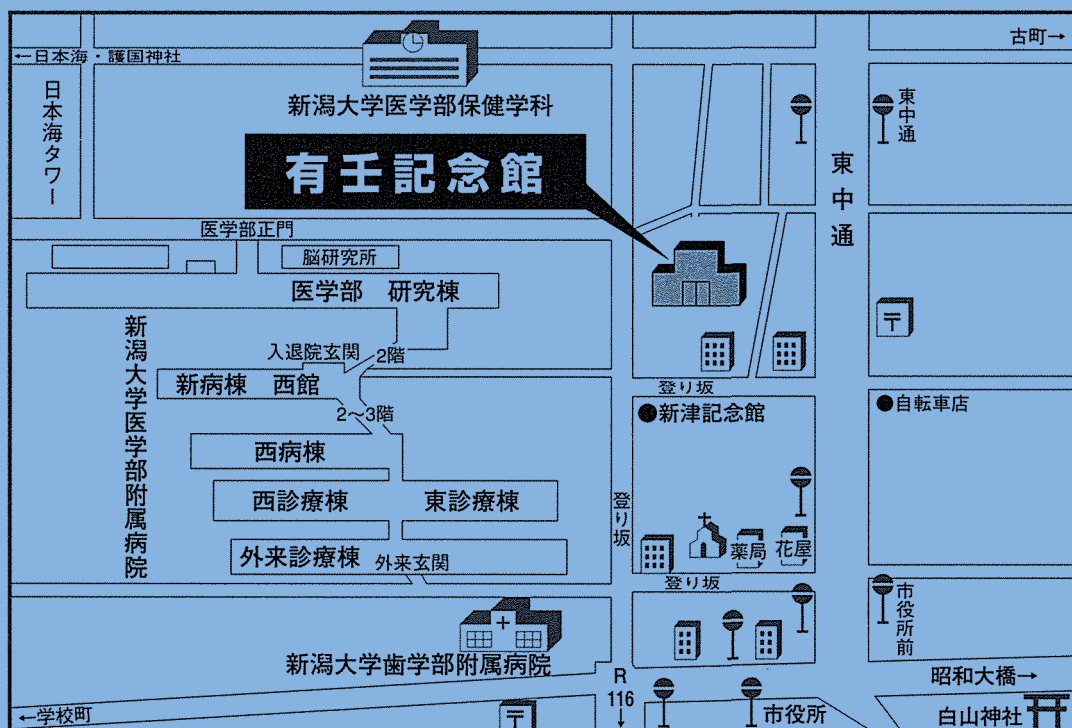


第10回 日本小児心電学研究会 抄録集

日時 平成17年11月26日(土) 9:00~18:00

会場 新潟大学医学部有壬記念館
新潟市旭町通1-757 Tel. 025-227-2038

会費 1,000円



【交通機関のご案内】

- 7番のりば「新潟大学前行」、「内野行」バスで市役所前下車（所要時間 約25分）
- 8番のりば「西循環 信濃町先廻り新潟駅行」バスで市役所前下車（所要時間 約25分）
- タクシーご乗車の際には医学部有壬記念館とご指定ください（所要時間 約15分）。

共催 日本小児心電学研究会
エーザイ株式会社

第 10 回日本小児心電学研究会開催にあたって

研究会会員の先生方には、益々ご活躍のこととお慶び申し上げます。さて、この度当研究会をお引き受けするに当たり、一言ご挨拶をさせていただきます。

当研究会の幹事に加えていただきましたのは、何かの学会の折に埼玉医科大学の故小池教授に『先生も一緒に研究会に参加してよ！』と声をかけられたのがきっかけだったと記憶しています。その研究会の第 10 回の世界世話人を仰せつかりました。

昨年の異常気象・地震は新潟県の中越地区に甚大な被害をもたらしました。そして今年も世界中で大変な被害をもたらしています。また、この冬にはヨーロッパでインフルエンザが大流行する見込み、とも発表されています。自然に対する畏敬の念が、ややもすると薄れていることに警鐘が鳴らされているのでしょうか？

さて研究会の方は、多くの先生方から締め切りに間に合うようにと応募いただきました。皆様の熱意が感じられ、お引き受けしてよかったものと感謝している次第です。一般演題の密度も高く、その中でミニ・シンポジウムを組むことができましたし、ランチョンセミナーとして庭野慎一先生に EPS の基礎を、特別講演では池主雅臣先生に Brugada 症候群を含む重症不整脈の最新の知見をお話いただくことになっております。この研究会が実り多いものとなりますよう、皆様のご支援をお願い致します。

この時期の新潟は、秋の味覚がぎっしりと詰まっています。鮭をはじめとする海の幸、新米や日本酒などなど・・・佐渡まで足を伸ばせば、また違った日常に出会えるかもしれません。日本海からの北風が強く、少し寒い日もありますので、夜の街では風邪など召されませんようにご注意ください。

それでは、新潟で皆様の元気な顔を拝見できることを楽しみにしております。

2005 年 10 月

第 10 回日本小児心電学研究会 当番世話人 佐藤 誠一

ランチョンセミナー：「小児領域を含む電気生理学的検査の基礎：

押さえておきたいポイント」

北里大学医学部 循環器内科 庭野 慎一先生
座長 新潟市民病院 小児科・新生児医療センター 佐藤 誠一先生

特別講演：「Brugada 症候群を含む重症不整脈の最近の知見：

From Cell to Bedside」

新潟大学医学部 保健学科 池主 雅臣先生
座長 新潟県立新発田病院 小児科 塚野 真也先生

ミニシンポジウム：「心内修復術前後における不整脈の治療戦略」

お願い

- 一般演題は発表 6 分、質疑 4 分までです。ミニシンポジウムは発表 7 分、質疑 5 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。
PC ブースには 30 分前までにおこしください。
- 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。
- 参加費として 1,000 円徴収させていただきます。

■セッションⅠ 9:00~10:00 検診・Andersen 症候群

座長 (医)永泉会 曙町クリニック 泉田 直己

- 1) 学校心電図検診を契機に診断した冠動脈低形成症候群の1例
神奈川県立こども医療センター 循環器科 林 憲一、柳 貞光、上田 秀明、康井 制洋
横浜市立大学医学部付属病院市民総合医療センター 小児科 岩本 眞理
- 2) 左室起源心室頻拍の姉弟例
倉敷中央病院 小児科 脇 研自、松本亜沙子、澤田真理子、西 有子
美馬 隆宏、新垣 義夫、馬場 清
- 3) 滋賀県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チェックと
精密検査医療機関に対する管理の問い合わせの効果
(医)湖明会たかはし小児科循環器科医院 高橋 良明
- 4) 第3回滋賀県心臓検診におけるBRUGADA様心電図の抽出と診断と管理の問題点
(医)湖明会たかはし小児科循環器科医院 高橋 良明
- 5) 学校心臓検診で発見されたAndersen 症候群の2例
筑波大学 臨床医学系小児科 岩崎 陽子、堀米 仁志、高橋 実穂、松井 陽
湖南病院 小児科 松田 恭寿
国立病院機構九州循環器病センター 小児科 吉川 英樹、田中 裕治、吉永 正夫
- 6) アンデルセン症候群の兄妹例
愛媛大学医学部 小児科 檜垣 高史、松田 修、高田 秀実、山本 英一
中野 威史、村上 至孝、太田 雅明、長谷 幸治
村尾紀久子、高橋 由博、千阪 俊行、森谷 友造
宮崎 正章、貴田 嘉一

■セッションⅡ 10:00~10:50 QT 延長症候群

座長 東京医科歯科大学 脇本 博子
愛媛大学 小児科 檜垣 高史

- 7) 家族の遺伝子解析を行った、KCNQ1 R591H 変異を有する Jervell and Lange-Nielsen 症候群の1家系
東京慈恵会医科大学 小児科 安藤 達也
埼玉県立小児医療センター 循環器科 菱谷 隆、星野 健司、小川 潔
- 8) 小児LQT1患者の運動時QT 間隔の変化の検討
島根大学 小児科 安田 謙二、林 丈二、堀江 昭好、竹谷 健
山口 清次
- 9) LQT1患者における交感神経受容体刺激の反応
島根大学医学部 小児科 林 丈二、安田 謙二、堀江 昭好、竹谷 健
山口 清次

10) 心室細動を契機に診断した Timothy 症候群の一例

あいち小児保健医療総合センター 循環器科 福見 大地、安田東始哲、沼口 敦、足達 信子
長嶋 正實
社会保険中京病院 小児循環器科 大橋 直樹
名古屋第一赤十字病院 生駒 雅信

11) Sevoflurane により Torsade de pointes (TdP) が誘発された後天性 QT 延長症候群

新潟大学大学院 医歯学総合研究科生体機能調節医学 内部環境医学講座 小児科学分野
沼野 藤人、朴 直樹、長谷川 聡、鈴木 博
内山 聖
同 呼吸循環外科学分野 高橋 昌、渡辺 弘、林 純一

■セッションⅢ 10:50~11:20 Brugada 症候群

座長 九州厚生年金病院 小児科 城尾 邦隆

12) 小児期より長期の心電図変化を追えた Brugada 症候群と洞機能不全を伴った 1 例

横浜市立大学附属病院 小児循環器科 志水 直、岩本 眞理、赤池 徹、西澤 崇
瀧間 浄宏
横浜市立大学附属市民総合医療センター 心臓血管センター内科
住田 晋一
しばた医院 柴田 利満
新村医院 新村 一郎

13) Brugada 型心電図に対する pilsicainide 負荷試験 6 例の検討

聖マリアンナ医科大学 小児科 麻生健太郎、都築 慶光、有馬 正貴、後藤建次郎
栗原八千代、村野浩太郎
同 循環器内科 中沢 潔

14) 小児右側胸部誘導における初期 ST-T 部位での電位変化の検討

小児 Brugada 様心電図例の生活管理基準作成に関する研究委員会
泉田 直己、浅野 優、岩本 眞理、牛ノ濱大也
佐藤 誠一、住友 直方、高橋 良明、田内 宣生
長嶋 正實、中村 好秀、新村 一郎、堀米 仁志
安田東始哲、吉永 正夫、脇本 博子
フクダ電子 金子 睦雄

15) Brugada 症候群 ST 上昇の体表面心臓電位図

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、西原 栄起
星野 伸、山本ひかる、細野 治樹
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

■セッションⅣ 11:20~12:00 心筋炎・心筋症

座長 埼玉医科大学 小児心臓科 松永 保

16) 興味ある経時的な心電図変化を呈した急性心筋炎の一症例

取手協同病院 小児科 大西 優子、吉田香代子
東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 発達病態小児科学
細川 奨、脇本 博子、土井庄三郎
曙町クリニック 泉田 直己

17) 高度房室ブロックのために緊急体外ペースメーカーを必要とした急性心筋炎の1例

あいち小児保健医療総合センター 循環器科 安田東始哲、沼口 敦、足達 信子、福見 大地
長嶋 正實

18) 孤立性心筋緻密化障害と不整脈

富山大学医学部 小児科 渡辺 綾佳、渡辺 一洋、廣野 恵一、上勢敬一郎
市田 薺子、宮脇 利男

19) WPW 症候群は可逆的心筋障害の原因となりうる

国立循環器病センター 小児科 吉田 葉子、宮崎 文、渡辺 健、羽二生尚訓
元木 倫子、大内 秀雄、越後 茂之

ランチオンセミナー 12:00~13:00

座長 新潟市民病院 小児科・新生児医療センター 佐藤 誠一

小児領域を含む電気生理学的検査の基礎：押さえておきたいポイント

北里大学医学部 循環器内科 庭野 慎一

■ミニシンポジウム 13:15~14:15 心内修復術前後における不整脈の治療戦略

座長 倉敷中央病院 小児科 新垣 義夫

20) 当院における術後 JET (junctional ectopic tachycardia) 症例の検討

茨城県立こども病院 小児科 塩野 淳子、磯部 剛志
同 心臓血管外科 五味 聖吾、吉村 幸浩、阿部 正一

21) 周術期の不整脈診断と管理 —当院での工夫と治療の実際—

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
宗内 淳、山村健一郎、徳永 正朝
同 麻酔科 芳野 博臣、松本 尚浩
同 心臓血管外科 井本 浩、瀬瀬 顯

22) フォンタン術後患者におけるペースメーカー治療

東京女子医科大学 循環器小児科 藤田 修平、高橋 一浩、富松 宏文、中澤 誠

23) 右室型単心患者の心室興奮伝達一表面心電図を用いた検討一

国立循環器病センター 小児科 林 環、大内 秀雄、脇坂 裕子、松尾 真意
宮崎 文、越後 茂之
阪和住吉総合病院 小児科 清水 俊男

24) 無脾症候群の周術期管理におけるアミオダロン投与の有用性

静岡県立こども病院 循環器科 金 成海、鶴見 文俊*、伴 由布子、古田千左子
原 茂登、滴下 紀恵、田中 靖彦、小野 安生
*現 島根県立中央病院小児科

■セッションV 14:15~14:55 胎児・新生児・乳児の不整脈

座長 旭川医科大学 小児科 津田 尚也

25) 胎児期に心房性期外収縮を認め、生後に多源性心房頻拍と心房粗動に進展した1例

長野県立こども病院 循環器科 長谷山圭司、里見 元義、安河内 聡、松井 彦郎
金子 幸栄、西澤 崇

26) 新生児頻拍を呈した7症例の検討

九州厚生年金病院 小児科 徳永 正朝、城尾 邦隆、渡辺まみ江、弓削 哲二
岸本小百合、宗内 淳、山村健一郎、山本 順子
高橋 保彦

27) 胆道閉鎖症(CBA)との鑑別を要した重症胆汁うっ滞性肝炎を合併した新生児ループス(NLE)の1例

埼玉医科大学 小児心臓科 松永 保、小林 俊樹、熊倉 理恵、岩本 洋一
石戸 博隆、竹田津未生、先崎 秀明

28) 左室駆出率低下を伴ったPR短縮の2例

倉敷中央病院 小児科 西 有子、脇 研自、新垣 義夫、馬場 清

コーヒーブレイク 14:55~15:10

■セッションVI 15:10~15:50 難治性不整脈

座長 あいち小児保健医療総合センター 循環器科 安田東始哲

29) 動脈管開存症の治療を契機に家族性洞機能不全症候群が疑われた一家族例

あいち小児保健医療総合センター 循環器科 足達 信子、沼口 敦、福見 大地、安田東始哲
長嶋 正實

30) 先天性完全房室ブロック患者の運動誘発性不整脈の経時的変化

国立循環器病センター 小児科 松尾 真意、大内 秀雄、宮崎 文、脇坂 裕子
林 環、渡部 珠生、新居 正基、黒寄 健一
越後 茂之

31) 難治性の頻脈性不整脈に対する硫酸マグネシウムの使用経験

愛媛大学医学部 小児科 高田 秀実、檜垣 高史、村上 至孝、松田 修
山本 英一、中野 威史、太田 雅明、長谷 幸治
村尾紀久子、高橋 由博、千坂 俊行、森谷 友造
宮崎 正章、貴田 嘉一

32) 当院小児科における致死性心室性不整脈に対する ICD 植え込み例の臨床経過

国立循環器病センター 小児科 脇坂 裕子、宮崎 文、矢崎 諭、黒寄 健一
大内 秀雄、越後 茂之

■セッションⅦ 15:50~16:50 アブレーション

座長 日本大学医学部 小児科 住友 直方
国立循環器病センター 小児科 宮崎 文

33) 小児における房室結節近傍の Catheter-based cryo-therapy

国立循環器病センター 宮崎 文

The Children's Heart Program of South Carolina-Medical University of South Carolina

Andrew D. Blaurock, David L. Fairbrother, J. Philip Saul

34) ASD の手術前に心房粗動 (AFL) を発症した 15 歳例

社会保険中京病院 小児循環器科 大橋 直樹
名古屋大学 器官制御内科学 因田 恭也、高田 康信、辻 幸臣、山内 正樹
原田 修治、高木 克昌、嶋野 裕之
名城病院 小児循環器科 小川 貴久、小島奈美子

35) 高周波アブレーションで根治可能であった化学療法後発生の左房起源 focal atrial tachycardia の一例

筑波大学 臨床医学系小児科 堀米 仁志、高橋 実徳、岩崎 陽子、宮田 大揮
清水 崇史、福島 敬、松井 陽
同 循環器内科 青沼 和隆、吉田健太郎、山口 巖

36) 先天性心疾患術後のリエントリー性心室頻拍に対して拡張期電位を指標にアブレーションを行った 2 例

日赤和歌山医療センター 第 2 小児科 豊原 啓子、福原 仁雄、田里 寛、芳本 潤
中村 好秀

37) wide QRS と narrow QRS の交互移行をみた運動誘発性頻拍の一例

日本大学医学部 小児科 市川 理恵、谷口 和夫、住友 直方、福原 淳示
知念 詩乃、平野 幹人、阿部 修、宮下 理夫
金丸 浩、鮎沢 衛、唐澤 賢祐、岡田 知雄
原田 研介

38) 頻拍誘発性心筋症を呈した特発性心室頻拍に対しⅢ群薬で治療後にアブレーションを施行した 1 例 (続報)

新潟大学大学院 医歯学総合研究科 小児科学分野 長谷川 聡、佐藤 誠一、羽二生尚訓、沼野 藤人
井埜 晴義、朴 直樹、星名 哲、鈴木 博
内山 聖
同 循環器学分野 古嶋 博、池主 雅臣、相澤 義房

特別講演 17:00~18:00

座長 新潟県立新発田病院 小児科 塚野 真也

Brugada 症候群を含む重症不整脈の最近の知見

: From Cell to Bedside

新潟大学医学部 保健学科 池主 雅臣

閉会の挨拶

新潟市民病院 小児科・新生児医療センター 佐藤 誠一

次回当番世話人挨拶

国立病院機構九州循環器病センター 小児科 吉永 正夫

情報交換会 18:00~19:00

抄 録

1. 学校心電図検診を契機に診断した冠動脈低形成症候群の 1例

神奈川県立こども医療センター 循環器科 林 憲一 柳 貞光
上田 秀明 康井 制洋
横浜市立大学医学部付属病院市民総合医療センター 小児科 岩本 眞理

【背景】

一側冠動脈の形成不全をきたす稀な疾患として、冠動脈低形成症候群という疾患単位が提唱されている。その臨床像は様々で、急死例や拡張型心筋症例が多く、予後は不良である。

【症例】

7歳女児。胎児水腫後にて当院にて経過観察。小学校入学後、走った後にうずくまるエピソードあり(両親は気にせず)。学校心電図検診にてST低下あり。二次検診の負荷心電図でもST低下あり。横浜市大病院を受診後、当院へ紹介。安静時12誘導心電図ではII, III, aVFのST低下およびV1-2のST上昇あり。運動負荷心電図では、II, III, aVF, V4-6のST低下およびV1-2のST上昇あり。負荷TlおよびBMIPP心筋シンチ上、後下壁に欠損あり。心カテ上、径0.5mm前後の右冠動脈低形成で左冠動脈から側副血行路の発達なし。左室壁運動異常なし。ニトログリセリン貼布製剤を開始。

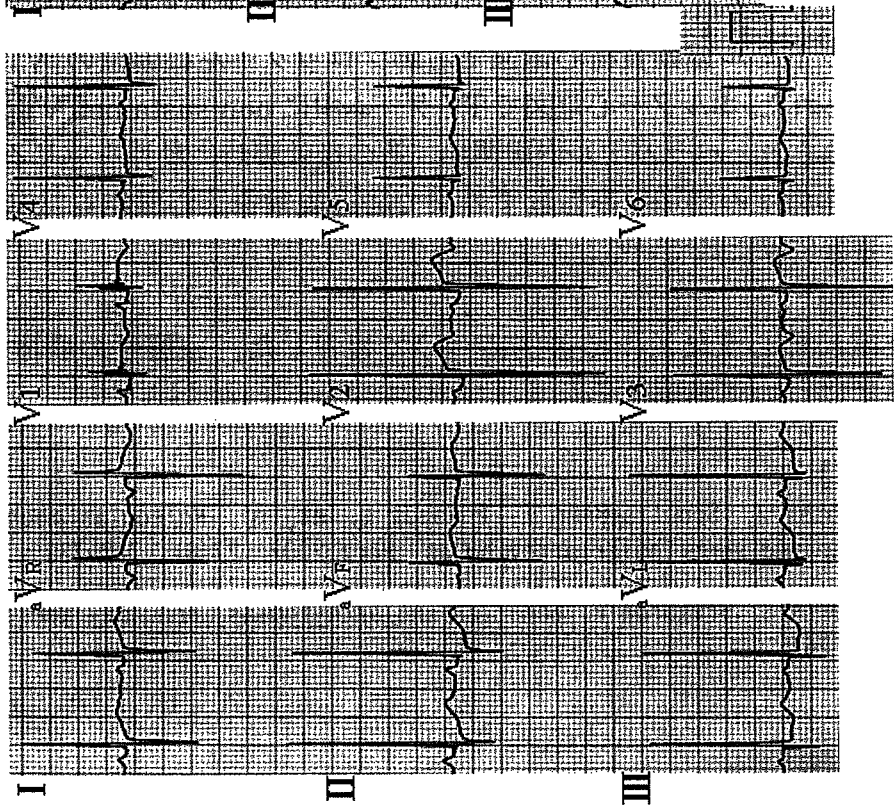
【結語】

学校検診および日常診療において、小児期より早期診断が可能である先天性冠動脈疾患として、冠動脈低形成症候群も考慮すべきである。

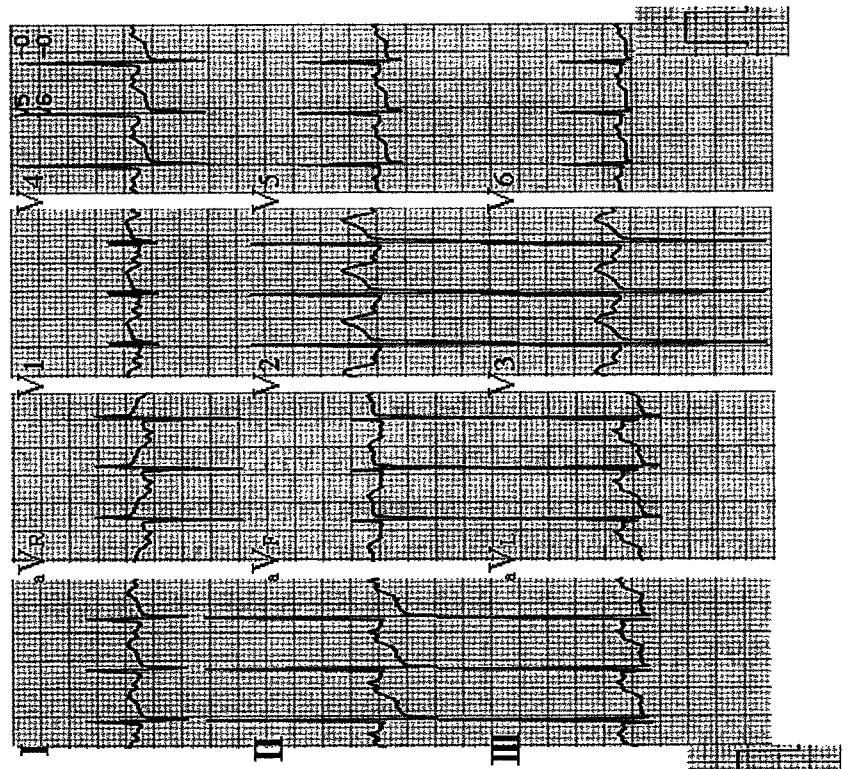
【文献】

- 1 岡田了三：冠動脈低形成症候群。別冊日本臨床：964-965, 1982.
- 2 檜垣高史：冠動脈低形成症候群。別冊日本臨床 循環器症候群I：807-809, 1996.

12 誘導心電図



運動負荷心電図



2. 左室起源心室頻拍の姉弟例

倉敷中央病院 小児科 脇 研自 松本亜沙子
澤田真理子 西 有子
美馬 隆宏 新垣 義夫
馬場 清

【症例 1】

11 歳女兒。4 歳の時幼稚園の検診で脈の不整を指摘され心電図で VPC あり当科受診。当初二段脈であったがその後 VPC 連発が出現、インデラル開始。5 歳の時右脚ブロック＋左軸偏位の sustained VT (151bpm) をみるようになった。トレッドミル運動負荷心電図で VT 出現し、ベラパミル静注により洞調律となった。以後ベラパミル内服で経過観察中。心機能は LVEF83.9%と良好。

【症例 2】

8 歳男児(症例 1 の弟)。小学 1 年の心臓検診で不整脈を指摘され当科受診。トレッドミル運動負荷心電図で右脚ブロック＋左軸偏位の VT 4 連発が認められた。ホルター心電図で TV ゲーム中に non-sustained VT (218bpm) が認められ、ベラパミル内服開始。その後就寝時に動悸を感じることもあるが発作頻度の増加はみられず外来で経過観察中。心機能も LVEF77.9%と良好に保たれている。

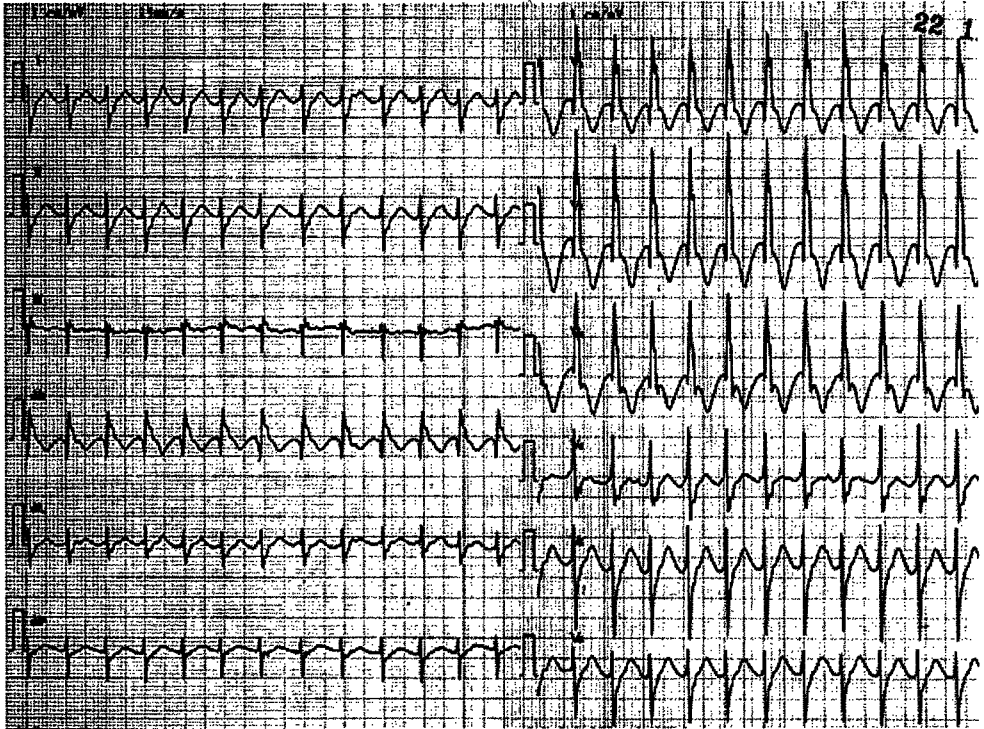
【考察】

左室起源心室頻拍の姉弟例について報告した。家族性の刺激伝導系の異常について考察する。

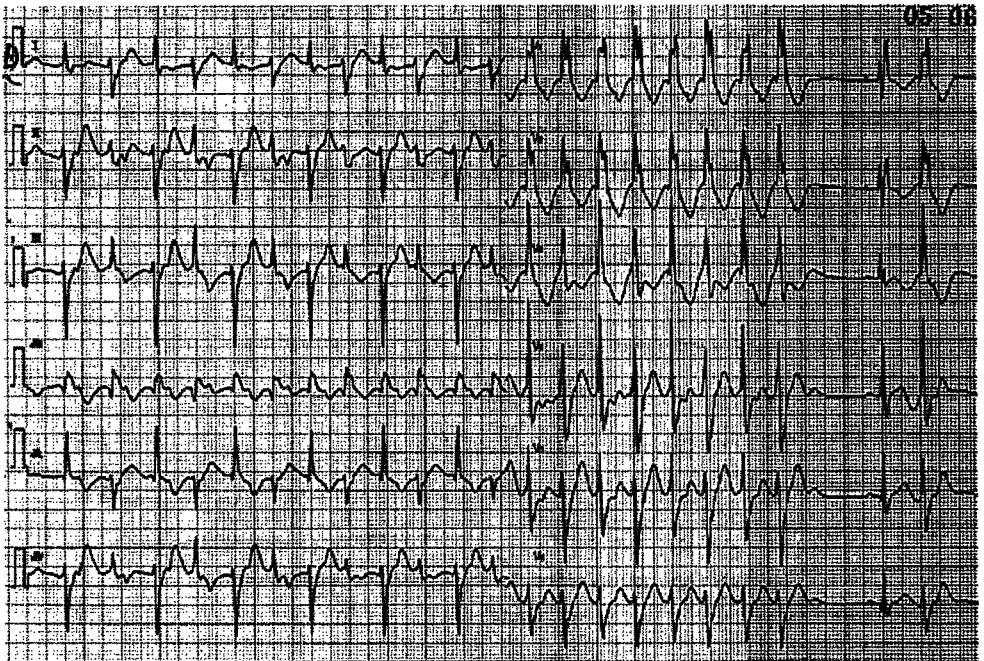
【文献】

- 1 Wichter T, Schulze-Bahr E, Eckardt L, et, al. Molecular mechanisms of inherited ventricular arrhythmias. Herz. 2002; 27(8): 712-739
- 2 Roberts S, Brugada R. Genetics and arrhythmias. Annu Rev Med. 2003; 54: 256-267

症例 1



症例 2



3. 滋賀県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チェックと精密検査医療機関に対する管理の問い合わせの効果

(医) 湖明会たかはし小児科循環器科医院 高橋 良明

滋賀県学校心臓検診において、WPW 症候群で頻拍発作のない生徒を E 禁（運動クラブ禁止）という誤った指導がないか、平成 12 年度より滋賀県全県における小学校 1 年生、中学校 1 年生、高校 1 年生全員の提出された E 以上の心臓病管理指導表と学校の養護教諭が書いたその学校の在生徒全員の精密検査受診後の結果（A~E 及び管理不要）を書いた書類を点検した。そして、再考が必要な管理表の頻度を出しその結果を滋賀県医師会報に報告し注意を喚起していたが平成 15 年まで効果がなかった（文献 1）。平成 15 年度末に再考が必要な管理表を提出した精密検査医療機関にその根拠を問い合わせることを郵便で行った。その結果劇的な改善をみた（図参照）。この結果を検討し報告する。

【文献】

- 1 高橋良明他：滋賀県の学校心臓検診の 2（3）次精密検査医療機関における学校生活管理指導表のチェック第一報。日児循誌 21:102-107, 2005.
- 2 高橋良明他：第 5 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チェックと精密検査医療機関に対しての管理の問い合わせの効果。滋賀県医師会報 57(4):44-49, 2005

表 1 滋賀県 再考が必要な管理表

	平成12年度	平成13年度	平成14年度	平成15年度	平成16年度
小学校1年生	42例(35%)	54例(27%)	54例(26%)	61例(26%)	27例(20%)
中学校1年生	37例(31%)	88例(44%)	51例(24%)	78例(34%)	22例(16%)
高校1～3年生	41例(34%)	57例(29%)	106例(50%)	92例(40%)	85例(64%)
合 計	120例	199例	211例	231例	134例

↑
郵便による問い合わせ

表 2 滋賀県 再考が必要な学校生活管理表の内訳

	平成12年度	平成13年度	平成14年度	平成15年度	平成16年度
過剰管理例	93例(78%)	84例(42%)	177例(84%)	171例(74%)	100例(75%)
過剰検査例	10例(8%)	9例(5%)	15例(7%)	0例(0%)	1例(1%)
検査不十分例	17例(14%)	90例(45%)	17例(8%)	48例(21%)	7例(5%)
過少管理例	—	16例(8%)	2例(1%)	12例(5%)	26例(19%)
合 計	120例	199例	211例	231例	134例

↑
郵便による問い合わせ

4. 第3回滋賀県心臓検診における BRUGADA 様心電図の抽出と診断と管理の問題点

(医) 湖明会たかはし小児科循環器科医院 高橋 良明

平成 15 年度より開始した調査の第 3 回目である。平成 15 年度に滋賀県心電図判定基準に Brugada 様心電図判定基準をとりいれた (0.1mV 基準)。平成 16 年度に当時の Brugada 管理委員会の 0.2mV 基準に変更した。調査に当たっては今年度の滋賀県学校心電図検診で①滋賀県全県の心電図判読医 34 人が Brugada 様心電図と判定した例の心電図と検診表にある突然死歴②滋賀県教育委員会に回収されたすべての学校生活管理指導表から ST 上昇など Brugada が疑われる診断名で管理されている例の心電図と検診表の突然死歴③新しく Brugada として医療機関に管理されている管理表の心電図と突然死歴を学校から取り寄せ Gussak の論文 (文献 2) に注意して検討した。前 2 回の結果も合わせ 3 年間の結果を報告する。

【文献】

- 1 高橋良明：学校検診で見つかる心電図異常をどのように管理するか。小児科診療 68:25-35, 2005
- 2 Gussak I et al : Early repolarization syndrome :clinical characteristics and possible Cellular and ionic mechanisms. Journal of Electrocardiology 33:299-309, 2000.

1) 学校心臓検診の心電図判読医がBrugada様心電図とした例(平成16年度)

番号	氏名	学年	性別	心電図所見	突然死	学校医検診での 精検結果	J点のST上昇度	J点より40msec でのST上昇度	診断
1	T.K	小4	男	V2 saddle back	(-)	管理不要	V2で0.3mV	0.2mV	Brugada saddle back
2	Y.T	小4	女	V2 saddle back	(-)	管理不要	V1で0.2mV	0.1mV	Brugada saddle back
3	M.Y	小4	女	V2 ST上昇	(-)	管理不要	0mV	0.1mV	正常
4	Y.Y	小4	男	V1 ST上昇	(-)	管理不要	0mV	V2で0.2mV	ERS
5	Y.H	小4	男	V2 saddle back	(-)	E	0.5mV	V2で0.3mV	Brugada saddle back
6	M.N	小5	男	V2 saddle back	(-)	校医判断で 精検せず	0.5mV	V2で0.2mV	Brugada saddle back
7	K.K	中1	女	V2 saddle back	(-)	E	0.1mV	0.1mV	正常
8	N.T	中1	男	V2 saddle back	(-)	E	0.2mV	0.2mV	Brugada saddle back
9	K.S	中1	男	V1 ST上昇	(-)	校医判断で 精検せず	0mV	V1で0.1mV	ERS
10	T.Y	高1	男	V1V2 ST上昇	(-)	E	0.2mV	0.2mV	ERS
11	T.T	高1	男	V2 ST上昇	(-)	管理不要	0.2mV	0.2mV	ERS
12	F.M	高1	男	V2 ST上昇 V2 1助間上 saddle back	(-)	E	0.1mV (1助間上 V2 0.3mV 0.2mV)	0.2mV	Brugada saddle back
13	R.S	高1	男	V2 ST上昇	(-)	管理不要	V2で0.2mV	V2で0.2mV	ERS
14	S.O	高2	男	V1 ST上昇	(-)	校医判断で 精検せず	V1で0.1mV	V1で0.1mV	ERS

5. 学校心臓検診で発見された Andersen 症候群の 2 例

筑波大学 臨床医学系小児科	岩崎 陽子	堀米 仁志
	高橋 実穂	松井 陽
湖南病院 小児科	松田 恭寿	
国立病院機構九州循環器病センター 小児科	吉川 英樹	田中 裕治
	吉永 正夫	

Andersen 症候群は①周期性四肢麻痺、②不整脈 (bidirectional VT, long QTU など)、③小奇形 (低身長、耳介低位、眼間解離、小顎など) を特徴とする。近年、K チャネル遺伝子の異常 (KCNJ2 変異) が解明された。2 症例の経過について報告する。

【症例 1: 筑波例】

6 歳男児。小 1 検診で PVC の多発を指摘され、湖南病院から紹介された。2 歳頃から下肢脱力があり入院精査されたが、当時、不整脈はなかった。失神や痙攣の既往はない。低身長、眼間解離、小顎を認め、ECG では bidirectional VT を認めた (図 1)。verapamil 静注で完全に洞調律になったため、同薬の内服を開始した。遺伝子検索中。

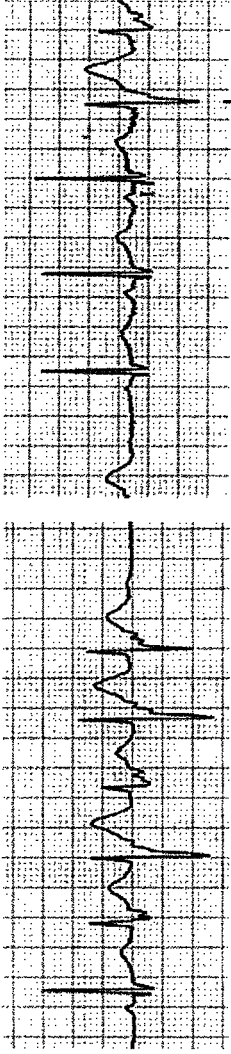
【症例 2: 鹿児島例】

13 歳女児。中 1 検診で PVC の多発を指摘され、鹿児島市医師会病院を受診。運動負荷後に non-sustained VT が出現したため鹿児島大学へ紹介された。失神や痙攣の既往はない。本人は意識していないが、朝方は力がないような印象を母親が受けている。低身長、広い鼻根部、小顎を認め、ECG では QTU 延長、bidirectional VT を認めた (図 2)。Mexiletine と Carvedilol を内服中。遺伝子検索中。

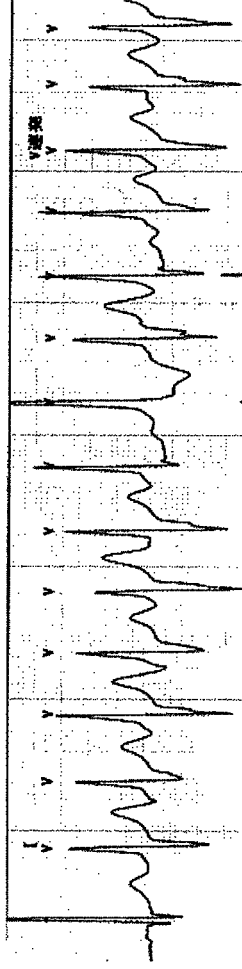
【文献】

- 1 Zhang L, et al. Electrocardiographic features in Andersen-Tawil syndrome patients with KCNJ2 mutations: characteristic T-U-wave patterns predict the KCNJ2 genotype. *Circulation* 111: 2720-6, 2005
- 2 Kannankeril PJ, et al. Suppression of bidirectional VT and unmasking of prolonged QT interval with verapamil in Andersen's syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 15: 119, 2004

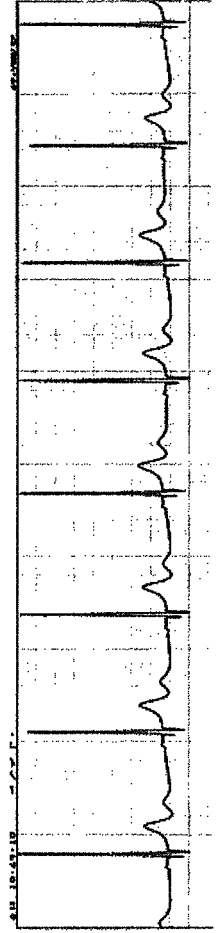
症例 1



症例 2-(a)



症例 2-(b)



6. アンデルセン症候群の兄妹例

愛媛大学医学部 小児科

檜垣	高史	松田	修
高田	秀実	山本	英一
中野	威史	村上	至孝
太田	雅明	長谷	幸治
村尾紀久子	高橋	由博	
千阪	俊行	森谷	友造
宮崎	正章	貴田	嘉一

アンデルセン症候群は、周期性四肢麻痺、心室性不整脈を認めるまれな疾患で、奇妙な U 波をともなう QTU 延長症候群、両方向性 VT を特徴とする。KCNJ2 の異常による心室筋細胞の静止膜電位を決定する K チャンネルの異常とされている。今回我々は、アンデルセン症候群の兄妹例を経験したので報告する。

【症例 1 (兄)】

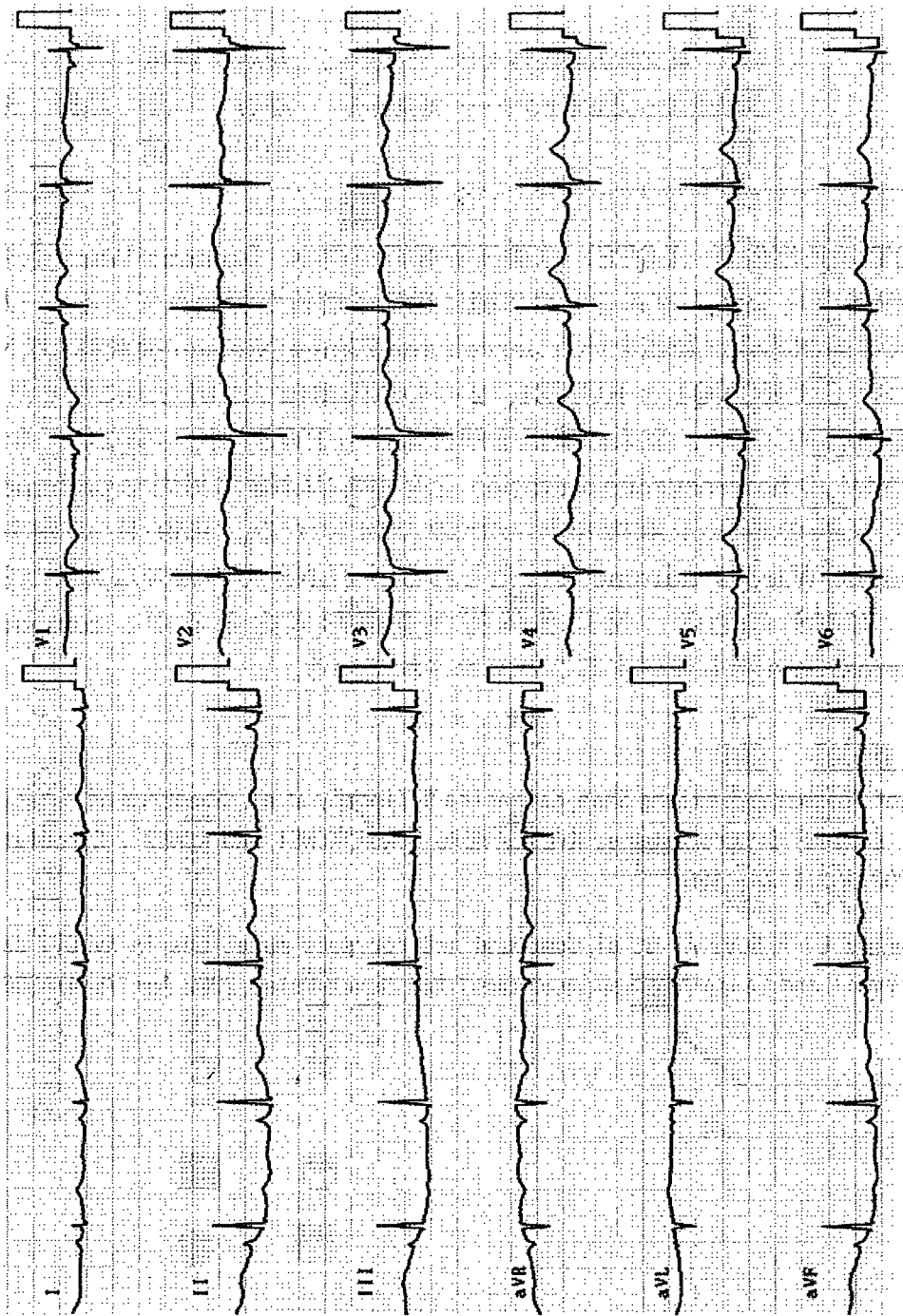
中学校 2 年生の時に、周期性四肢麻痺と診断された。近医において経過観察されていたが、20 歳時に胸痛を主訴に当科を紹介され心室性不整脈を指摘された。

【症例 2 (妹)】

小学校 4 年生の時に周期性四肢麻痺が出現。中学校 1 年の学校心電図検診で不整脈を指摘されている。高校 1 年生頃より四肢麻痺の頻度が増加しダイアモックスの内服により経過観察されていたが、動悸を認めるようになり当科を受診した。心房中隔欠損、心室性不整脈を認めアンデルセン症候群と診断した。心内修復術を施行し、インデラル内服にて経過観察中である。

【文献】

- 1 Zhang L et al.: Electrocardiographic features in Andersen-Tawil syndrome patients with KCNJ2 mutations: characteristic T-U-wave patterns predict the KCNJ2 genotype. *Circulation*. 2005 May 31;111(21):2720-6. Epub 2005 May 23.
- 2 Fodstad H et al.: Loss-of-function mutations of the K(+) channel gene KCNJ2 constitute a rare cause of long QT syndrome. *J Mol Cell Cardiol*. 2004 Aug;37(2):593-602



7. 家族の遺伝子解析を行った、KCNQ1 R591H 変異を有する Jervell and Lange-Nielsen 症候群の1家系

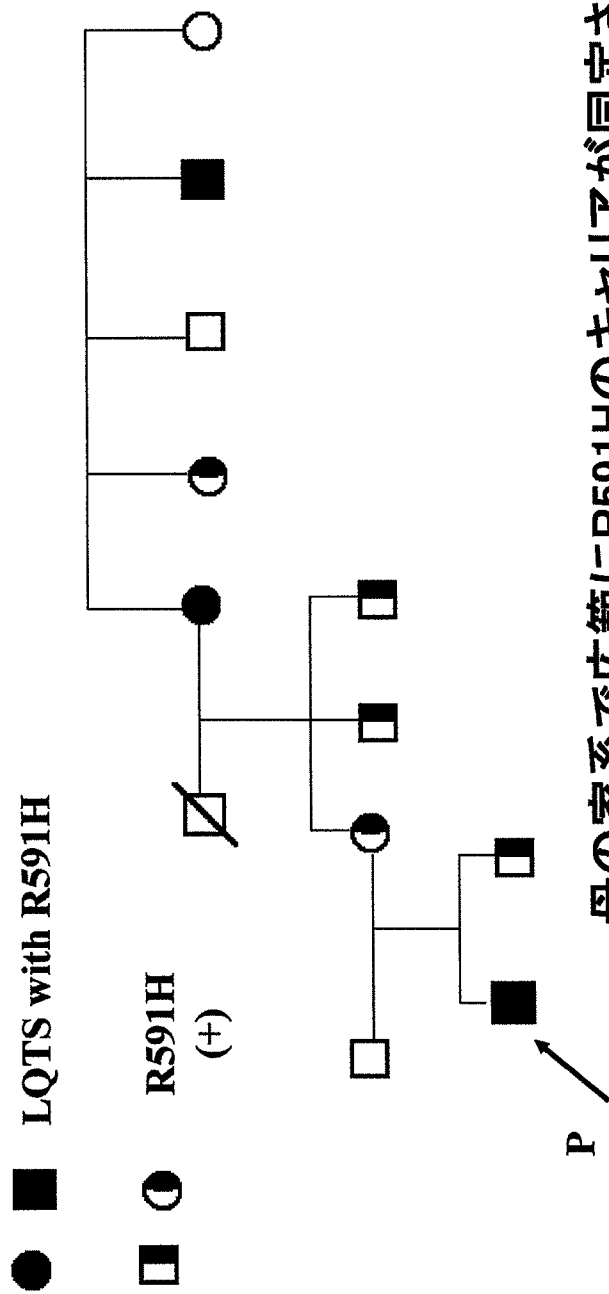
東京慈恵会医科大学 小児科 安藤 達也
埼玉県立小児医療センター 循環器科 菱谷 隆 星野 健司
小川 潔

QT 延長症候群 (LQTS) は遺伝子解析が進み、Romano-Ward 症候群 (RWS) は、日本人家系を含め広範に遺伝子解析が行われている。一方、先天性両側感音性難聴を伴う Jervell and Lange-Nielsen 症候群 (JLNS) については KCNQ1 と KCNE1、2つの原因遺伝子が明らかになったが、疾患頻度が少なく、家系の遺伝子解析報告も RWS に比べ少ない。今回、KCNQ1 の heterozygous mutation を有する JLNS の男児を proband として家族の遺伝子解析を行ったので報告する。R591H の報告は Romano-Ward syndrome では見られるが JLNS での報告は見当たらない。JLNS は通常、常染色体劣性遺伝形式をとるが、compound heterozygote でも発症することが示されている。

【文献】

- 1 Igor Splawsky, Jiaxiang Shen, Katherine W. Timothy et al. Spectrum of mutations in Long-QT Syndrome Genes KVLQT1, HERG, SCN5A, KCNE1, and KCNE2 ; Circulation 2000;102:1178-1185
- 2 Wang Z, Li H, Moss AJ et al. Compound heterozygous mutations in KvLQT1 cause Jervell and Lange-Nielsen syndrome ; Mol Genet Metab. 2002 Apr;75(4):308-16

Pedigree of the family of LQTS with the mutation R591H



母の家系で広範にR591Hのキャリアが同定された。
 父は同変異のキャリアではなかった。

8. 小児 LQT1 患者の運動時 QT 間隔の変化の検討

島根大学 小児科 安田 謙二 林 丈二
堀江 昭好 竹谷 健
山口 清次

【目的】

小児 LQT1 患者における運動時の QT、Tpe (T 波の頂点から終末)、QaT (=QT-Tpe) の変化について検討すること。

【対象と方法】

KCNQ1 遺伝子変異が同定された 6 家系 7 症例 (男 2、女 5、年齢 6-13 歳) でトレッドミルによる運動負荷試験を施行した。V5 誘導で接線法にて安静時 (R)、回復期 1 分 (Rc1) の QT、Tpe、QaT を測定、さらに RR 間隔の平方根で除し QTc、Tpec、QaTc を求め、各指標を R と Rc1 で比較した。

【結果】

QT、QaT は有意に短縮し、Tpe は延長する傾向がみられた。また Tpec は有意に延長したが、QTc、QaTc は有意差がなかった。

【まとめ】

Tpe は transmural dispersion of repolarization (TDR) を反映する。小児 LQT1 において運動時に Tpe、Tpec は延長し、TDR が延長する可能性が示唆された。

【文献】

- 1 Shimizu W, Antzelevitch C. Differential effects of beta-adrenergic agonists and antagonists in LQT1, LQT2 and LQT3 models of the long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2000;35(3):778-86.
- 2 Takenaka K, Ai T, Shimizu W, Kobori A, Ninomiya T, Otani H, Kubota T, Takaki H, Kamakura S, Horie M. Exercise stress test amplifies genotype-phenotype correlation in the LQT1 and LQT2 forms of the long-QT syndrome. *Circulation.* 2003;107(6):838-44

9. LQT1 患者における交感神経受容体刺激の反応

島根大学医学部 小児科 林 丈二 安田 謙二
堀江 昭好 竹谷 健
山口 清次

【目的】

LQT1 の患者に対して、 β 受容体刺激薬負荷による交感神経刺激の反応性を評価すること。

【対象と方法】

KCNQ1 遺伝子変異が同定された 5 家系 6 症例(男 2、女 4、年齢 6-9 歳)で、無投薬下およびプロプラノロール投与下(0.1mg/kg)で、イソプロテレノール(0.1 μ g/kg)を行い、①安静時②プロプラノロール負荷後 1 分の RR・QT・QTc(QT/RR^{1/2})・Tpe(T 波の頂点から終末)・Tpec(Tpe/RR^{1/2})を V5 誘導で検討した。

【結果】

イソプロテレノール単独投与で、RR・QT・Tpe の変動は有意でなかったが、QTc・Tpec は有意に延長した。プロプラノロール・イソプロテレノール投与では、いずれも有意な変化はなかった。

【まとめ】

LQT1 において、QTc・Tpec は β 受容体刺激による交感神経刺激作用をよく表していると考えられた。

【文献】

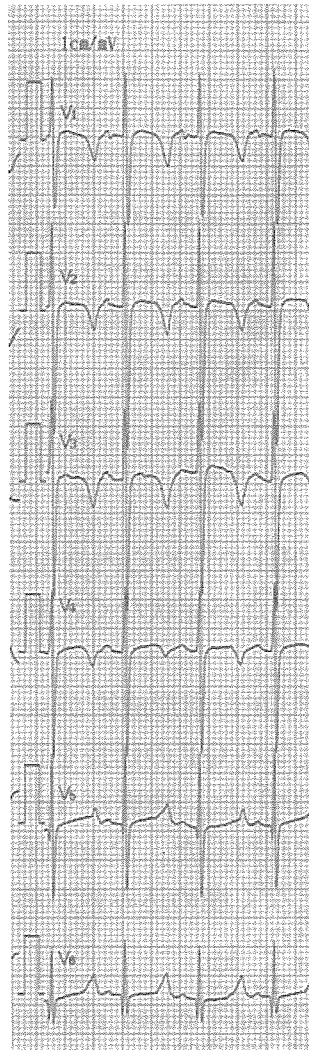
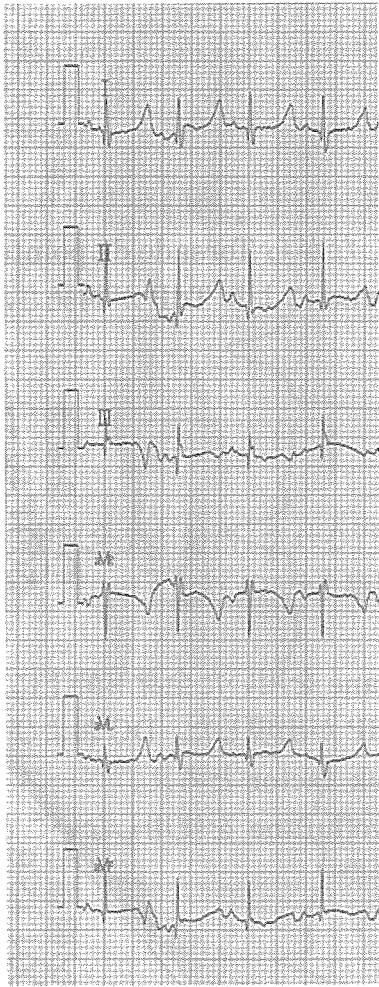
- 1 Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, Moss AJ, Vincent GM, Napolitano C, Denjoy I, Guicheney P, Breithardt G, Keating MT, Towbin JA, Beggs AH, Brink P, Wilde AA, Toivonen L, Zareba W, Robinson JL, Timothy KW, Corfield V, Wattanasirichaigoon D, Corbett C, Haverkamp W, Schulze-Bahr E, Lehmann MH, Schwartz K, Coumel P, Bloise R.
Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias.
Circulation. 2001 Jan 2;103(1):89-95.
- 2 Shimizu W, Noda T, Takaki H, Kurita T, Nagaya N, Satomi K, Suyama K, Aihara N, Kamakura S, Sunagawa K, Echigo S, Nakamura K, Ohe T, Towbin JA, Napolitano C, Priori SG.
Epinephrine unmasks latent mutation carriers with LQT1 form of congenital long-QT syndrome.
J Am Coll Cardiol. 2003 Feb 19;41(4):633-42.

10. 心室細動を契機に診断した Timothy 症候群の一例

あいち小児保健医療総合センター	循環器科	福見 大地	安田東始哲
		沼口 敦	足達 信子
		長嶋 正實	
社会保険中京病院	小児循環器科	大橋 直樹	
名古屋第一赤十字病院		生駒 雅信	

症例は1才男児。出生後合指症、胎児不整脈あり入院。入院時、心拍数70～80分の徐脈あり、房室ブロック、QT延長と診断された。無症状のため経過観察を行っていたが、合指症の手術前検査入院。精査後βブロッカーの内服を開始するも、生後9ヶ月時麻酔導入後徐脈、心室細動になり、硫酸アトロピン、DCにて洞調律に回復した。

生後11ヶ月、今後の周術期管理のため当センター紹介。合指症、QT延長症候群、動脈管開存症、特異的顔貌などより Timothy 症候群と診断した。現在遺伝子解析依頼中である。Timothy 症候群は、Lタイプカルシウムチャンネルの機能不全に伴う、不整脈、自閉症を伴う全身性疾患であり、本邦での報告はほとんどみられない。本症例と Timothy 症候群について文献的考察を含めて報告する。



11. Sevoflurane により Torsade de pointes (TdP) が誘発された後天性 QT 延長症候群

新潟大学大学院 医歯学総合研究科生体機能調節医学 内部環境医学講座 小児科学分野

沼野 藤人 朴 直樹

長谷川 聡 鈴木 博

内山 聖

同 呼吸循環外科学分野

高橋 昌 渡辺 弘

林 純一

Sevoflurane は世界で広く使用されている吸入麻酔薬であり、QT 延長効果があることが知られている。しかしながら Torsade de pointes (TdP) を起こした報告はない。今回 sevoflurane により TdP が誘発された一例を経験したので報告する。

【症例】

M.W、5 歳、女児。

【既往歴】

6 ヶ月時に VSD のため心内修復術が施行された。術後に完全房室ブロック、QT 延長を認めたが症状なく、経過を観察されていた。

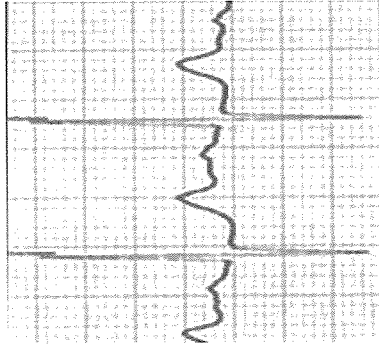
【現病歴】

4 歳 9 ヶ月時、左母指形成術が sevoflurane を用いた全身麻酔下に施行された。術中に更なる QT の延長を認め、TdP が出現した。DC および Mg 静注で TdP は停止した。徐脈が TdP の risk factor と考え、ペースメーカー埋め込み術を施行した。全身麻酔に sevoflurane を使用しないことで TdP を起こすことなく埋め込み術が終了できた。

【文献】

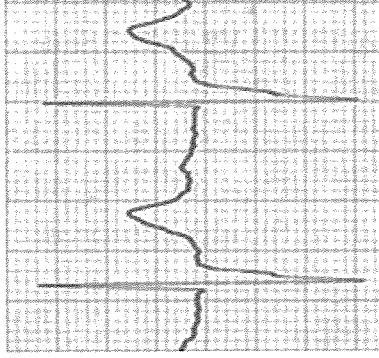
- 1 Roden DM. Drug-induced prolongation of the QT interval. N Engl J Med. 350(10):1013-22, 2004
- 2 Whyte SD, Booker PD, Buckley DG. The effects of propofol and sevoflurane on the QT interval and transmural dispersion of repolarization in children. Anesth Analg. 100(1):71-77, 2005

2001.12.6
心内修復前



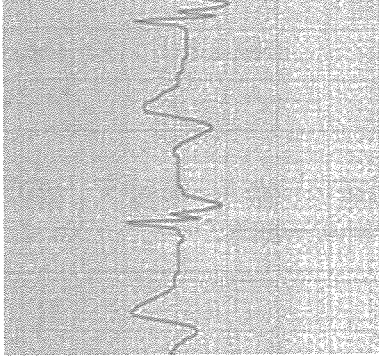
QT/QTc: 324/436msec

2001.10.10
心内修復後



397/496msec

2005.5.11
手術中モニター



580/651msec

図 QT/QTc の変化
心内修復術後から、経時的にQT およびQTc は延長し、sevoflurane を用いた全身
麻酔により更なる延長を来たした。

12. 小児期より長期の心電図変化を追えた Brugada 症候群と洞機能不全を伴った 1 例

横浜市立大学附属病院 小児循環器科¹⁾

横浜市立大学附属市民総合医療センター 心臓血管センター内科²⁾

しばた医院³⁾

新村医院⁴⁾

志水 直¹⁾、岩本 眞理¹⁾、赤池 徹¹⁾、西澤 崇¹⁾、瀧間 浄宏¹⁾
住田 晋一²⁾、柴田 利満³⁾、新村 一郎⁴⁾

【症例】

25 歳男性。13 歳時マラソン後に意識消失し、洞機能不全・心房粗動と診断し、15 歳時に PM 植え込みを施行。心電図では不完全右脚ブロックと早期脱分極による ST 上昇を認めていたが、20 歳以降 V2 誘導で Saddleback 型 ST 上昇に変化した。Late Potential は陽性、EPS 施行し心室細動が誘発された。Pilsicainide 負荷で V2 誘導の ST は著明な上昇を呈し、ISP 投与で回復。ホルター心電図では V2 誘導で夜間・食後に ST 上昇が顕著であった。以上より Brugada 症候群の診断で 25 歳時 ICD 植え込み術を施行した。

【家族歴】

母・母方祖父が夜間睡眠中に突然死。

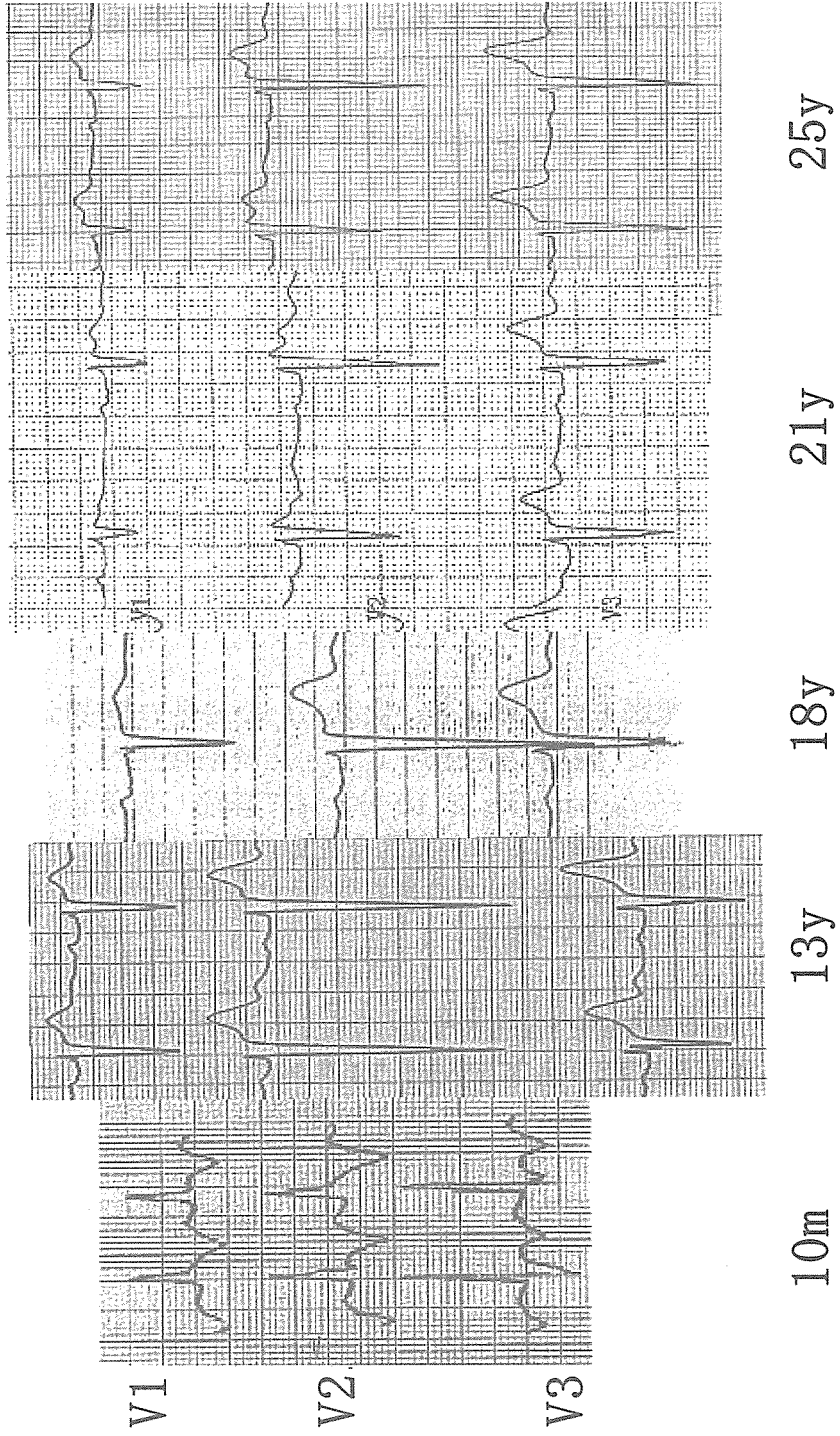
【まとめ】

突然死の家族歴のある Brugada 型心電図と洞機能不全症候群を合併した症例を経験した。小児期より長期経過観察し得た症例は少なく興味ある症例である。洞機能不全症候群と Brugada 症候群の両者とも一部に SCN5A 遺伝子異常が報告されており、本症例に関しても検索中である。

【文献】

- 1 Novel pore mutation in SCN5A manifests as a spectrum of phenotypes ranging from atrial flutter, conduction disease, and Brugada syndrome to sudden cardiac death. : Tom Rossenbacker, MD, Sheila J. Carroll, MD, Huajun Liu, MD, Cuno Kuiperi, Thomy J. L. de Ravel, FCP, Koen Devriendt, MD, PhD, Peter Carmeliet, MD, PhD, Robert S. Kass, PhD, Hein Heidbuchel, MD, PhD, Heart Rythm, Vol11, No5, November 2004, 610-615
- 2 Brugada syndrome : From Cell to Bedside, Charles Antzelevitch, PhD, Pedro Brugada MD, PhD, Josep Brugada MD, PhD, Ramon Brugada, MD. Current Problems In Cardiology, January 2005, 9-54

V1/V2/V3の年齢による変化



13. Brugada 型心電図に対する pilsicainide 負荷試験 6 例の検討

聖マリアンナ医科大学 小児科 麻生健太郎 都築 慶光
有馬 正貴 後藤建次郎
栗原八千代 村野浩太郎
同 循環器内科 中沢 潔

【はじめに】

Brugada 型心電図が発見された場合のリスク判定方法の一つとしてナトリウム遮断薬負荷による心電図変化確認が挙げられる。今回我々は 6 例の Brugada 型心電図に対し Pilsicainide 負荷試験を行った。リスク判定に用いられる家族歴、失神の既往、高位右側誘導心電図、心室遅延電位などと比較してその有用性を検討した。

【対象と方法】

Brugada 型心電図 6 例（男 4 名、女 2 名）の発見の契機は学校心臓検診での発見が 4 名、胸痛の精査が 1 名、川崎病罹患が 1 名であった。Pilsicainide 負荷は 1 mg/kg を 10 分かけて静注し負荷前後で標準 12 誘導心電図と高位右側胸部誘導心電図を記録した。V1 もしくは V2 で J 波の振幅の絶対値が 2mm 以上の増加を示す場合あるいは Type2,3 から Type1 に変化したものを陽性とした。

【結果】

Pilsicainide 負荷試験で陽性所見を示したものは 3 名であった。6 例の負荷前の心電図波形は 3 名が Type1、3 名が Type2 であり陽性所見が得られた 3 名はいずれも負荷前に Type1 が認められていた。陽性所見を示した 3 例中に家族内で 45 歳以下の突然死があったものはなく、失神の既往のあったものもいなかった。体表面加算心電図で心室遅延電位が陽性だったものは負荷試験で陽性を示した 2 名であった。

【考案】

症例が少なく Pilsicainide 負荷試験の有用性についての言及はできないものの Pilsicainide 負荷の陽性所見と他のリスク判定とで一致をみる例は少なく Brugada 症候群の診断に至った例はなかった。Brugada 症候群の抽出の困難さを改めて痛感させられた。

14. 小児右側胸部誘導における初期 ST-T 部位での電位変化の検討

小児 Brugada 様心電図例の生活管理基準作成に関する研究委員会

泉田 直己 浅野 優 岩本 眞理 牛ノ濱大也 佐藤 誠一
住友 直方 高橋 良明 田内 宣生 長嶋 正實 中村 好秀
新村 一郎 堀米 仁志 安田東始哲 吉永 正夫 脇本 博子

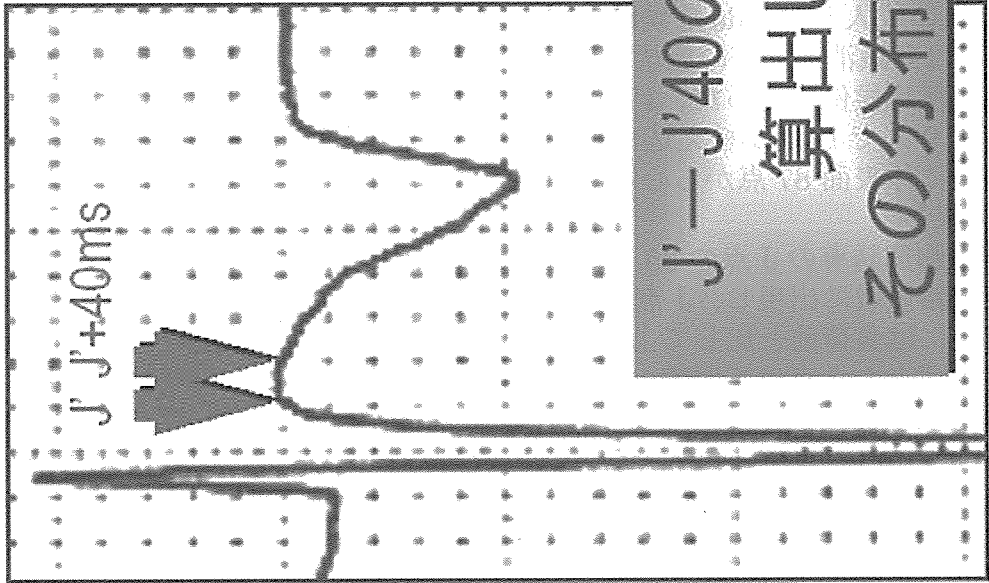
フクダ電子

金子睦雄

小児でよくみられる右側胸部誘導の陰性 T 波と不完全右脚ブロックは、一見 Coved 型ブルガダ心電図所見となりその鑑別が必要になる。そこで、初期 ST-T 部位所見を検討した。検診で 12 誘導心電図記録を行った小・中・高生それぞれ 5,000 名の右胸部誘導 V1～V3、合計それぞれ 15,000 誘導を解析対象とし、右側胸部誘導で STJ 点付近の電位最大点 J とその 40ms 後 (J40) での電位の差 $J-J_{40}$ 値を算出した。この値は、小・中・高生とも 0.04～0.2mV の帯域が谷、その両端の 0.04mV 未満 (A 域) と 0.2mV 以上 (B 域) が山となる二相性の分布となり誘導数の分布率は小・中・高生それぞれ (A:90.0%, B:5.8%)、(A:92.9%, B:4.7%)、(A:93.2%, B:4.0%) であった。これは、多数例で初期 ST-T 部位がほぼ平坦か急に電位が低下することを示していた。A 域では、年齢とともに $J-J_{40}$ 値が低下する傾向にあった。この小児心電図での初期 ST-T 部位の特徴は、緩徐な電位低下を示す Coved 型ブルガダ心電図との鑑別に利用できると考えられる。

【文献】

- 1 Wilde AAM et al: Proposed diagnostic criteria for Brugada syndrome. Consensus report. Circulation 2002; 106: 2514-2519.
- 2 Antzelevitch C et al: Brugada syndrome. Report of second consensus conference: Circulation 2005; 111: 659-670.



15. Brugada 症候群 S T 上昇の体表面心臓電位図

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	西原 栄起
	星野 伸	山本ひかる
	細野 治樹	
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	

【背景】

Brugada 症候群 ST 上昇のメカニズムとして右室の transmural voltage gradient や伝導遅延などが考えられている。体表面心臓電位図を用いて Brugada 症候群 ST 上昇を検討した。

【対象と方法】

17人の成人 Brugada 症候群を対象とした(男:15、女:2) (50.5±15.8歳)。8人は意識消失などの症状があるか心臓突然死の家族歴があり、残りの9人は無症候例であった。17人中15人で EPS にて VF または VT が誘発され9人で ICD が植え込まれていた。VC3000 を用い Pilsicainide 負荷前後に体表面 87 点から心電図を記録し電位図を作成した。

【結果】

1) 左胸部誘導の J 点の 35.1 ± 14.0 msec.前に新たな正領域と極大が右室流出路領域に出現し、J 点を越えて ST 部まで持続した。Pilsicainide 負荷後には負荷前と比してより早く出現した (44.4 ± 14.3 msec, $p=0.039$)。電位図上の J 点は不明瞭のまま ST 部へ移行した。2) J 点の 10 msec 前から 20 msec 後までの範囲で積分値図を作成すると、その極大は Pilsicainide 負荷前 (11.2 ± 4.4 uV·sec) に対し負荷後 (20.9 ± 8.4 uV·sec) には有意に増大した ($p=0.00015$)。Pilsicainide 負荷後でこの極大は有症状群 (25.5 ± 7.6 uV·sec) が無症候群 (17.0 ± 6.6 uV·sec) に比して有意に高電位であった ($p=0.0022$)。

【結論】

Brugada 症候群の J 波は左胸部誘導 J 点に先立って出現する。

【文献】

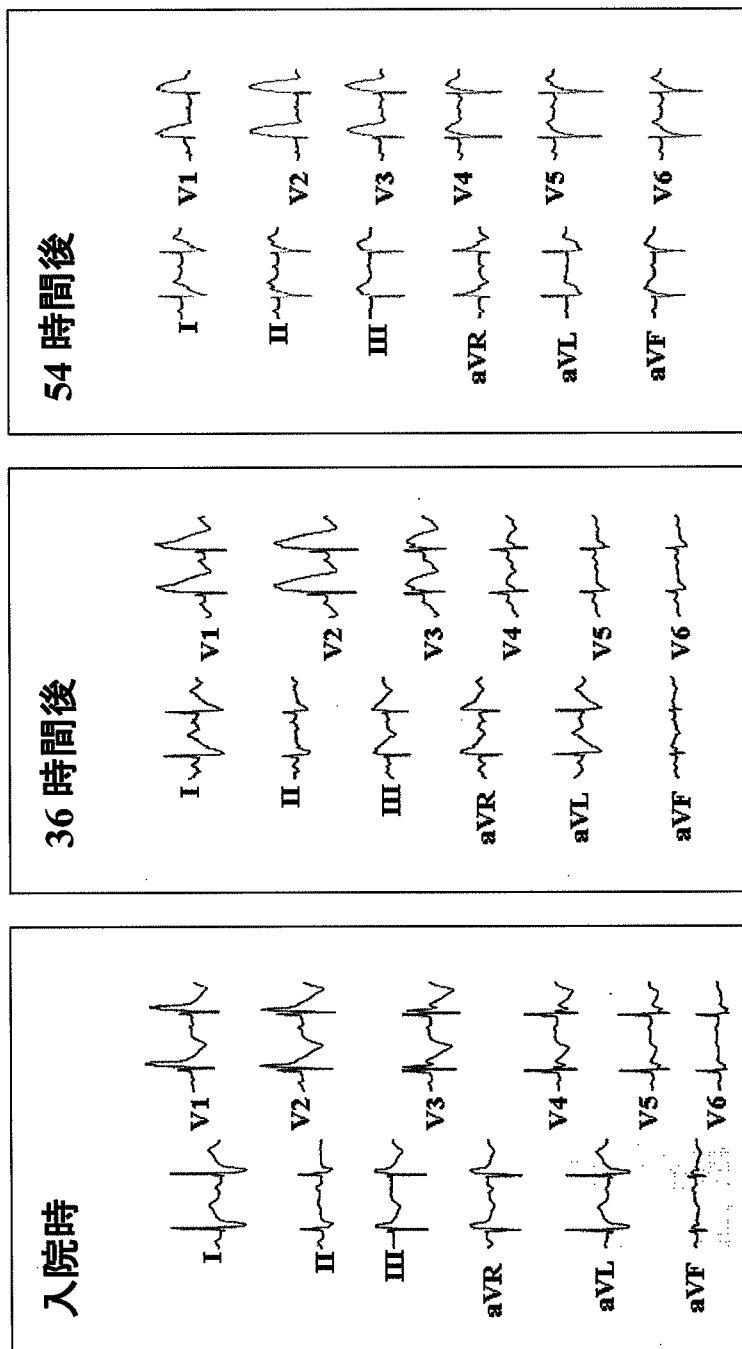
- 1 Kasanuki H et al: Idiopathic ventricular fibrillation induced with vagal activity in patients without obvious heart disease. Circ. 1997;95:2277-2285.
- 2 Yan GX et al: Cellular basis for the Brugada syndrome and other mechanism of arrhythmogenesis associated with ST-segment elevation. Circ. 1999;100:1660-1666.

16. 興味ある経時的な心電図変化を呈した急性心筋炎の一症例

取手協同病院 小児科 大西 優子 吉田香代子
東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 発達病態小児科学
細川 奨 脇本 博子
土井庄三郎
曙町クリニック 泉田 直己

急性心筋炎は多彩な心電図所見を呈し様々な病態との関連が示唆される。我々は、興味ある経時的な心電図変化を示した 1 例を経験した。症例は重症仮死後の低酸素性虚血性脳症、多発小奇形で在宅人工呼吸管理中の 4 歳男児。発熱、嘔吐、脈の不整を主訴に来院、心筋逸脱酵素の上昇を認め入院となった。心電図所見は、入院時は完全右脚ブロックパターンで、36 時間後に右側胸部誘導の ST 上昇、54 時間後突然洞性徐脈から I 度房室ブロック、次いで完全房室ブロック、心室内伝導障害の進行、左胸部誘導 R 波減高と変化した。治療抵抗性で発症 4 日後に死亡した。剖検は得られなかったが経過から急性心筋炎と診断した。心筋炎は ST-T 変化、異常 Q 波、低電位、房室ブロック、心室内伝導障害、心室・上室期外収縮、心房細動、心室頻拍等多彩な心電図報告がある。今回我々は興味ある経時的な心電図変化と臨床経過とをあわせ、本例での病勢の進展について考察し報告する。

入院後の心電図変化



1mV
1sec

17. 高度房室ブロックのために緊急体外ペースメーカーを必要とした急性心筋炎の1例

あいち小児保健医療総合センター 循環器科 安田東始哲 沼口 敦
足達 信子 福見 大地
長嶋 正實

4歳女兒。

【既往歴】

熱性痙攣。

【現病歴】

発熱、嘔吐、腹痛、及び無熱性痙攣のため、近医入院。入院後、数秒間の痙攣が3回認められたため、心電図を装着したところ高度房室ブロックが認められ当センターへ転院。

【現症】

体温 36.6℃、血圧 78/43mmHg、心拍 80bpm、四肢の冷感、発汗あり。

【検査所見】

心電図（右図）。CRP 0.03mg/dl, WBC 7350/ μ l（好中球:50%, リンパ球 44%）, CK 241 IU/L, 心筋ミオシン軽鎖 I 8.2ng/ml、BNP 1010 pg/ml。心エコー検査では、EF56%、心房中隔欠損を認めた。入院後直ちに一時的体外式ペースメーカー装着。装着までに時々3秒程度のRR延長を認めた。入院3病日には、接合部頻拍となり、ペースメーカーを離脱し、17病日に退院。

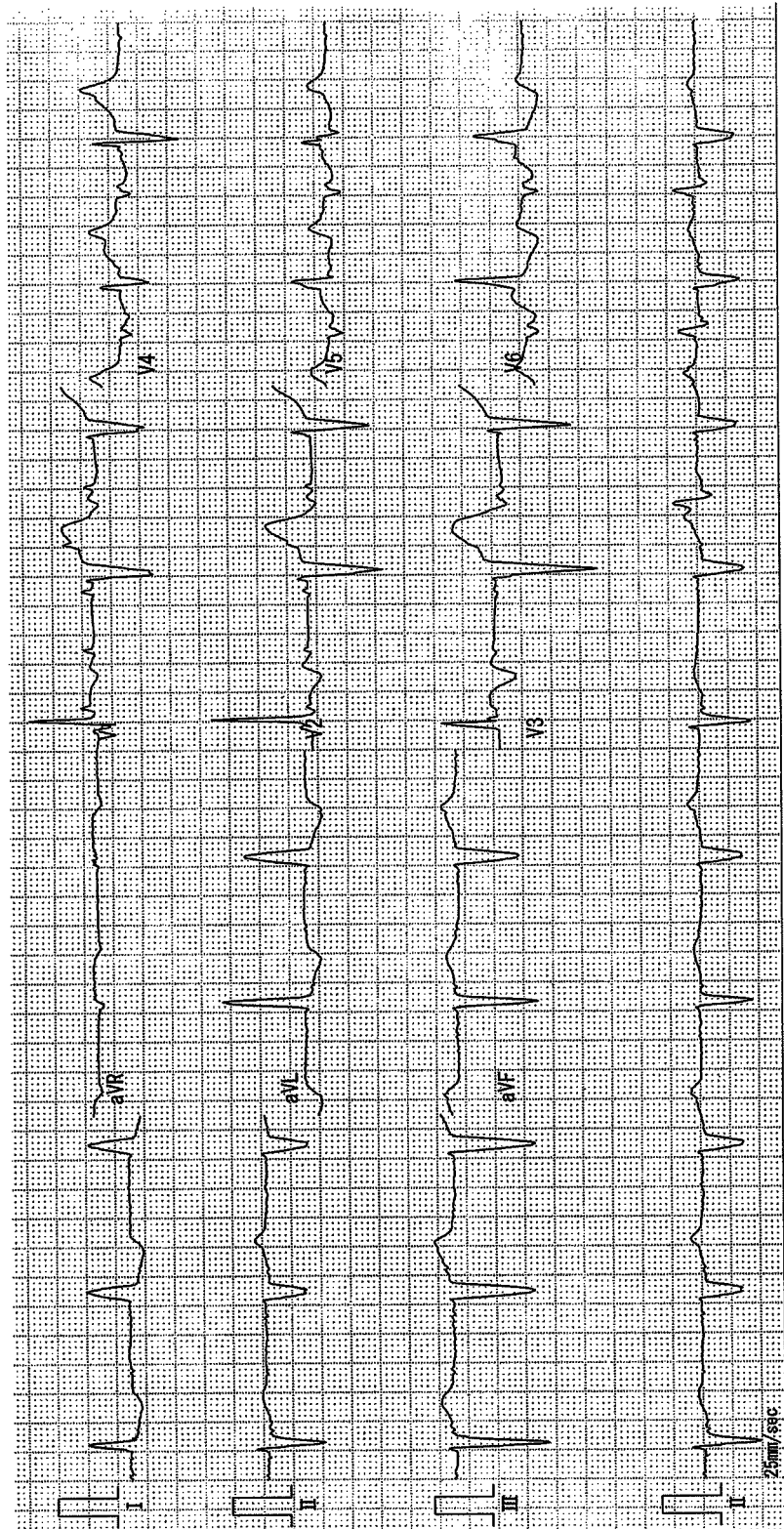
【考察】

急性心筋炎における房室ブロックの頻度及び予後について文献的考察を含め報告する。

【文献】

The clinical course of acquired complete heart block in children with acute myocarditis.

Pediatr Cardiol. 2003. 24:495-7.



18. 孤立性心筋緻密化障害と不整脈

富山大学医学部 小児科 渡辺 綾佳 渡辺 一洋
廣野 恵一 上勢敬一郎
市田 蒔子 宮脇 利男

心筋緻密化障害 noncompaction of ventricular myocardium (noncompaction) は、近年新生児、小児、成人期と幅広い年齢層で、その臨床像が明らかとなってきた。Noncompaction は、網目状の肉柱の間に血栓ができやすく、他の心筋症に比べ塞栓症を合併する危険性が高く、また、高率に不整脈を合併すると報告されている。特に成人例では致死的不整脈が多いため、突然死例やペースメーカー植え込み例も見られる。

今回我々は、noncompaction に合併する不整脈に焦点をおき、全国調査を基に、小児 86 例をこれまで報告された成人例と比較検討した。両群とも、非特異的心電図異常が高率であった (小児 88%, 成人 94%)。小児例では、WPW 症候群が 15% に認められ、ほかに完全房室ブロック (8%)、SSS (3%) の合併を認め、先天的な要素が強いと考えられた。成人例では WPW 症候群はまれであり、心室頻拍 (41%)、LBBB (56%) など心筋障害による二次的な不整脈が高率であった。小児例でも成人同様、重症不整脈を合併することがあり、早期に発見し対応することが必要と思われる。

【文献】

- 1 Oechslin E, Attenhofer C, Rojas J, et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: A distinct cardiomyopathy with poor prognosis. J Am Coll Cardiol 2000; 36:493-500
- 2 Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: Long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. J Am Coll Cardiol 1999; 34: 233-240

～心電図異常と不整脈～
 小児例 成人例

心電図異常%	88	94
LBBB%	6	44
RBBB%	8	12
WPW症候群%	17	0
AV block%	6	...
SSS%	6	...
Prolong QT%	2	...
VT%	5	41
Af%	3	26

心電図異常 - LVH, ST-T変化, PVC, II AV block, LAD等 の非特異的変化
 小児例: 当院に依頼のあった83例 成人例: Oechslinらの報告34例

19. WPW 症候群は可逆的心筋障害の原因となりうる

国立循環器病センター 小児科 吉田 葉子 宮崎 文
渡辺 健 羽二生尚訓
元木 倫子 大内 秀雄
越後 茂之

【症例】

13 歳男児。学校検診で WPW 症候群と診断され経過中頻拍は認めなかったがエコーで心室中隔の心筋収縮低下と奇異性運動が目立ち精査施行。12 誘導心電図は LBBB パターン(QRS160ms)で AP は Rt lateral と推定。心筋血流シンチは中隔中心に血流低下、右室心筋生検では中等度心筋線維化を認めた。組織ドプラエコーでは左室前側壁に収縮遅延があり、心室内心室間の収縮非同期。EPS で AP は Rt anterolateral と posteroseptal に計 4 本存在し、全てにアブレーション施行した。術後心電図は Δ 波消失、IRBBB(QRS110ms)となり、心筋シンチで中隔血流の改善、組織ドプラで収縮同期性の改善をみた。

【結語】

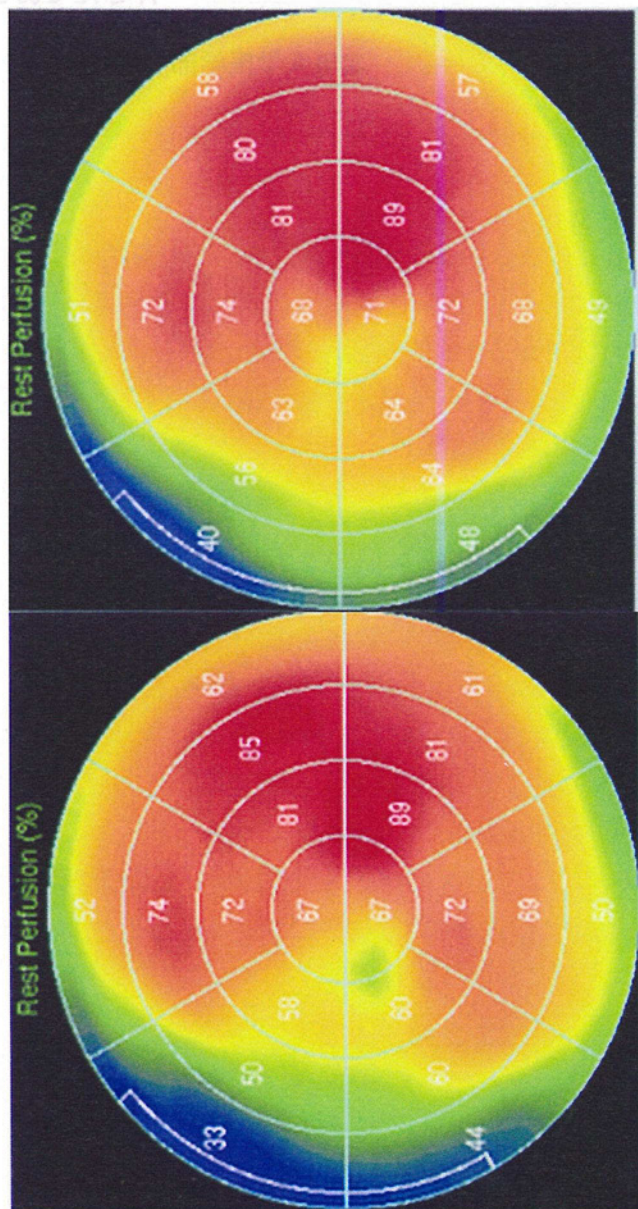
LBBB パターンを伴う心室内伝導障害は心室中隔の血流代謝が障害されるため、頻拍発作がない WPW 症候群でも心筋組織障害が疑われる場合にはアブレーション治療を考慮すべきである。

【文献】

Emmel M et al, Cardiol Young. 2004.

Ventricular preexcitation associated with dilated cardiomyopathy: a causal relationship?

心筋血流シンチグラフィ (Bull's Eye)



アブレーション前 アブレーション後

ランチオンセミナー

小児領域を含む電気生理学的検査の基礎：

押さえておきたいポイント

北里大学医学部 循環器内科 庭野 慎一

20. 当院における術後 JET(junctional ectopic tachycardia) 症例の検討

茨城県立こども病院 小児科 塩野 淳子 磯部 剛志
同 心臓血管外科 五味 聖吾 吉村 幸浩
阿部 正一

【はじめに】

JET(junctional ectopic tachycardia)は稀な不整脈であるが、治療に難渋することが多い。我々は第1回の本研究会で先天性JETに対するアプリンジンの有効性を報告し、術後JETに対してもアプリンジンを使用している。当院における術後JET症例をまとめた。

【対象】

当院で経験した術後JETの4例。手術はFallot四徴症根治術、VSD根治術がそれぞれ2例ずつ、手術時年齢は1か月から3歳11か月であった。

【結果】

JETの発症は、術後0日から2日であった。アプリンジン使用まで、ペーシング、体温コントロール、ATP静注などを行った。アプリンジンで洞調律となったものは2例のみであったが、他の2例も心拍数は低下した。副作用はみられなかった。

【まとめ】

術後の頻脈に対して、静注で使用できる抗不整脈薬は少ない。アプリンジンはJETの治療の選択肢のひとつとなり得ると思われる。

【文献】

- 1 Hoffman TM, et al. Postoperative junctional ectopic tachycardia in children: incidence, risk factors, and treatment. Ann Thorac Surg 2002; 74: 1607-11.
- 2 Walsh EP, et al. Evaluation of a staged treatment protocol for rapid automatic junctional tachycardia after operation for congenital heart disease. JACC 1997; 29: 1046-53.

21. 周術期の不整脈診断と管理 —当院での工夫と治療の実際—

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
宗内 淳 山村健一郎
徳永 正朝
同 麻酔科 芳野 博臣 松本 尚浩
同 心臓血管外科 井本 浩 瀬瀬 顯

周術期不整脈はしばしば難治性であり、迅速かつ正確な診断・治療が要求される。当院では術前に不整脈発症素因の十分な検討を加え、①術中の食道誘導電極の使用 ②一時ペーシングリードを用いた心電図記録などの工夫をし、周術期不整脈管理を心臓外科・麻酔科と協働して行い成果を上げている。2002年10月から3年間の小児心臓手術333例(開心術247、非開心術86)中、周術期に診断、管理を必要とした不整脈は15例(4.5%)で房室接合部頻拍(以下JET)3、心房粗動2、心室頻拍1、上室性頻拍3、AV block 3、SSS 1、他2だった。JETを初めとする難治性頻拍にはnifekalantを選択したが、アミオダロン静注薬の投与をやむなくされた例もあり認可が待たれる。上室性頻拍にはジギタリス静注も有用だった。対象群の1例と、手術待機中の2例にdouble AV nodesが疑われ、Fontan手術到達前の電気生理学的検査、ablationを含む治療も今後の重要な課題と考えている。

【文献】

- 1 Hoffman TM, Wernovsky G, et al ; The incidence of arrhythmias in a pediatric cardiac intensive care unit. *PediatrCardiol.* 2002 ; 23(6) :598-604.
- 2 Laird WP, Snyder CS, et al ; Use of intravenous amiodarone for postoperative junctional ectopic tachycardia in children. *PediatrCardiol.* 2003 ;24(2) :133-7

周術期に診断、管理を必要とした不整脈症例

2002年10月-2005年9月

Patient No	M/F	Age	Diagnosis	Weight (kg)	Arrhythmia	Therapy
1	M	35day	POS IAA VSD	2.3	JET	intravenous amiodarone
2	M	2y1mo	POS TOF	10.9	JET	nifekalant
3	F	2mo	POS TOF. Absent PV	4.0	JET	nifekalant
4	F	28day	POS TGA I	3.2	AF	ATP + Digoxin
5	M	14y	HOCM	40	AF	Cardioversion
6	M	5mo	POS IAA VSD	5.2	VT	CPB
7	M	1y2mo	Asplenia SRV	8.3	PSVT	ATP + Digoxin
8	M	8y	POS Ebstein's anomaly	30.8	PSVT (WPW)	Cryoablation
9	F	29y	POS TOCP	52	EAT	β -blocker
10	M	1y5mo	POS Congenital MR	9.2	JR	Pacing + Aminophylline
11	F	9y	POS Sub AS	24.6	AVB	PMI
12	F	3mo	POS VSD	3.2	AVB	PMI
13	M	8y	POS C-TGA PS. VSD.	18.5	AVB (dual AV nodes)	PMI
14	F	2y5mo	Polysplenia POS C-ECD	10.7	SSS	PMI
15	M	18y	POS AVR	55.2	intraventricular block, PVC	DOA + Lidocaine

JET; junctional ectopic tachycardia AF; atrial flutter JR; junctional rhythm AVB; atrioventricular block
 SSS; sick sinus syndrome PMI; pacemaker implantation CPB; cardiopulmonary bypass

22. フォンタン術後患者におけるペースメーカー治療

東京女子医科大学 循環器小児科 藤田 修平 高橋 一浩
富松 宏文 中澤 誠

【背景】

フォンタン術後患者では頻拍性不整脈以外にも徐脈性不整脈が問題となりペースメーカー(PM)治療が必要となる場合がある。しかし、フォンタン術後患者における PM 治療に関して報告は少ない。

【方法・対象】

PM 植え込みをされたフォンタン術後患者 23 例 (APC 型;16 例、TCPC 型;7 例) に関して後方視的に検討した。検討項目は初回植え込み時年齢、フォローアップ期間、基礎疾患、PMI 適応、mode、外科的心筋電極/経静脈的電極植え込みである。

【結果】

手術死・遠隔死なし、電池消耗による電池交換は植え込み後 1 年 11 ヶ月～13 年 2 ヶ月 (平均 5 年 6 ヶ月)、合併症は断線・閾値上昇、twitching、感染は認めず、リード修復 1 例、mode 変更 1 例のみであった。

【結語】

フォンタン術後患者では、フォンタン循環の特殊性のため PM 植え込みは外科的な植え込みが必要なことが多い。また、電池消耗による電池交換術が頻回となる症例もありステロイドリードの使用や電池寿命の改良が望まれる。

【文献】

- 1 Cohen MI, Vetter VL, Wernovsky G, et al. Epicardial pacemaker implantation and follow-up in patients with a single ventricle after Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121:804-811.
- 2 Hansky B, Blanz U, Peuster M, et al. Endocardial pacing after Fontan-type procedures. *PACE* 2005;28:140-148.

No.	基礎疾患	最終手術	Fontan年齢(y,m)	不整脈診断	モード	Epi/End	フォロー期間(m)	初回植込年齢(y)
1	Poly,ECD	Fontan	6.3	SSS	VVI	Ep	164	6
2	Poly,DORV	Fontan	7.5	SSS	VVI	Ep	126	7
3	Poly,ECD,TOF	TCPC	2.7	SSS	VVI	Ep	38	1
4	Asplenia,SRV	TCPC	3.0	SSS	AAI	Ep	12	13
5	TA	TCPC	18.9	SSS	DDD	Ep	31	18
6	VSD(TSD)	Sep→TCPC	14.8	SSS	AAI	Ep	3	17
7	TA	TCPC conv	17.6	SSS	VVI	Ep	5	31
8	DORV	Fontan	13.4	SSS	AAI	End	25	27
9	L-TGA,MA	Fontan	7.0	SSS	AAI	End	82	21
10	TA	Fontan	15.11	SSS	AAI	End	4	29
11	TA	Fontan	8.2	CAVB	VVI	Ep	155	8
12	TA	Fontan	4.6	AVB	VVI	Ep	122	4
13	TA	Fontan	11.2	CAVB	VVI	Ep	196	9
14	SRV	Fontan	4.9	JR	VVI	Ep	219	4
15	Asplenia,SRV	Fontan	4.2	CAVB	VVIR	Ep	79	4
16	Poly,ECD	TCPC conv	10.8	AVB	VVI	Ep	186	10
17	Dxtr,SRV	Fontan	6.11	AVB	VVI	Ep	102	6
18	Poly,SRV	Fontan	22.6	AVB	VVI	Ep	147	22
19	Poly,SRV	Fontan	11.11	AVB	VVI	Ep	172	11
20	Poly,SRV	Fontan	4.6	AVB	DDD	Ep	34	4
21	SLV	Sep→Fontan	7.8	AVB	VVIR	Ep	203	6
22	TA	TCPC	12.6	AVB	VVI	Ep	10	24
23	TA	Fontan	6.9	AV node mod	VVI	Ep	161	15

23. 右室型単心室患者の心室興奮伝達 —体表面心電図を用いた検討—

国立循環器病センター 小児科 林 環 大内 秀雄
協坂 裕子 松尾 真意
宮崎 文 越後 茂之
阪和住吉総合病院 小児科 清水 俊男

【目的】

右室型単心室の心室興奮様式を体表面心電図を用いて評価し心室形態と比較する。

【対象】

右室型単心室 17 例 (a 群 ; 共通房室弁口 + 左室低形成 10 例、b 群 ; 両房室弁右室流入 + 左室低形成 4 例、c 群 ; 僧帽弁閉鎖 + 左室低形成 3 例)。

【方法】

87 点を用いた体表面心電図による心室興奮様式を極小および極大点の移動から推察した。また QRS 幅を測定し、心室容積は心室造影から算出した。

【結果】

a 群では 10 例中 7 例 (70%) において初期ベクトルは左に向かい約 20ms で反転し右胸部に極大が移動し終了した。他の 3 例では、初期ベクトルの移動はなく、初めから右下方に向かい極大は右胸部で終了した。b 群では 3 例 (75%)、c 群では 2 例 (66%) に a 群と同様に初期の左での移動が観察された。対象全体では、心室容積は QRS 幅と正相関を示したが、興奮様式による差は認めなかった。

【まとめ】

右室型単心室の心室興奮伝搬では、心室容積に加え、多く (70%) は痕跡的左室成分が心室初期興奮に影響する。

【文献】

安井 昭二 : 体表面心臓電位図の臨床。スズケンセンター出版部、1991. 10. 16

24. 無脾症候群の周術期管理におけるアミオダロン投与の有用性

静岡県立こども病院 循環器科 金 成海 鶴見 文俊*
伴 由布子 古田千左子
原 茂登 満下 紀恵
田中 靖彦 小野 安生

*現 島根県立中央病院小児科

【背景】

無脾症候群は頻拍性不整脈を呈することが多く、特に開心術後早期の危険因子となる。当院では近年既往があるハイリスク症例には術前からのアミオダロン経口投与を行っており、その効果、副作用、予後につき検討した。

【対象】

1998年10月～2005年9月に開心術を施行した45症例84開心術。

【結果】

術前に頻拍症の既往（心カテ操作中を含む）のあった36症例のうち、術後頻拍症の発生は非投与群18例中12例に対して、アミオダロン投与群では18例中4例であった（ $p<0.05$ ）。副作用は徐脈1例、甲状腺機能低下2例のみで、TdP等はみられなかった。頻拍症の内訳はAT14例、JET6例、AVRT3例、IART1例であった。頻拍症で失った3例はいずれも非投与群であり、投与群では頻拍症が発生しても管理に難渋しなかった。アブレーションを行った例はなく、Fontan終了後数か月で投与中止し、遠隔期には2例のみ発作が残存している。

【考察】

リスクの高い術後不整脈に対してアミオダロンの有効性が示唆され、副作用は少なかった。

【文献】

- 1 Congenital junctional ectopic tachycardia in children and adolescents: a 20 year experience based study. Sarubbi B, Musto B, Ducceschi V, et al. Heart. 2002 Aug;88(2):188-90.
- 2 Amiodarone prophylaxis reduces major cardiovascular morbidity and length of stay after cardiac surgery: a meta-analysis. Aasbo JD, Lawrence AT, Krishnan K, et al. Ann Intern Med. 2005 Sep 6;143(5):327-36.

25. 胎児期に心房性期外収縮を認め、生後に多源性心房頻拍と心房粗動に進展した1例

長野県立こども病院 循環器科 長谷山圭司 里見 元義
安河内 聡 松井 彦郎
金子 幸栄 西澤 崇

【はじめに】

胎児期の心房性期外収縮(PAC)は生後に消失することが多く、予後良好な不整脈と考えられている。今回、我々は胎児期にPACを認め、生後に多源性心房性頻拍(MAT)と心房粗動(AF)を生じ、抗不整脈剤による治療を必要とした1例を経験したので報告する。

【症例】

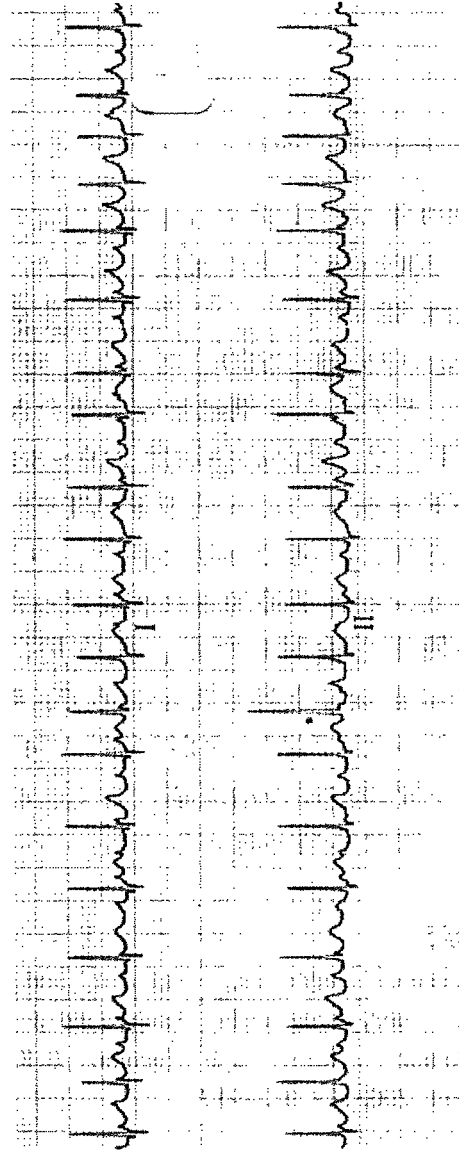
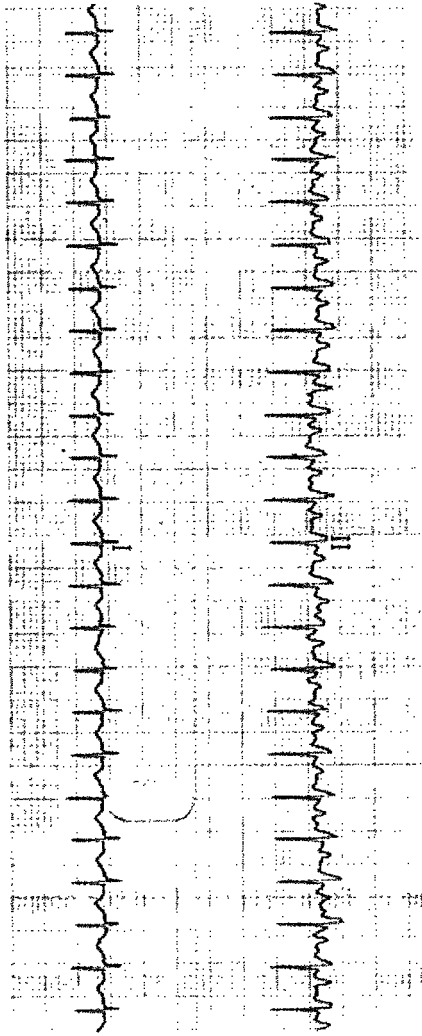
在胎40週に胎児不整脈を指摘され、当院周産期センターへ母体搬送。PACと診断された。胎児仮死なく正常経膈分娩で出生。生後散発するPACを認め、徐々に減少したため退院となった。生後1ヶ月検診時にR rate 300/bpmの頻脈を認めたため入院。MATとAFを反復したため、ジゴキシン、フレカイニドで治療した。治療開始翌日には正常洞調律に回復した。約1年間の投薬を行い、その後漸減・中止としたが、現在までに再発は認められていない。

【考察・結語】

周産期仮死などや、甲状腺機能亢進、電解質異常・代謝異常はなく、生後に胎児期PACがMATとAFに進展した原因は不明である。当院では胎児心エコーでPACと診断された27例中、生後にAT/AFを生じた例は本例のみである。予後良好と思われている胎児期のPACに、生後に頻拍性不整脈を生じる例があり、注意が必要である。

【文献】

- 1 Vergani P et. al. : Fetal arrhythmias: natural history and management. Ultrasound Med Biol. 2005 Jan ;31(1):1-6.
- 2 Tanel RE et. al: Fetal and neonatal arrhythmias. Clin Perinatol. 2001 Mar ; 28(1) : 187-207, vii.



26. 新生児頻拍を呈した7症例の検討

九州厚生年金病院 小児科 徳永 正朝 城尾 邦隆
渡辺まみ江 弓削 哲二
岸本小百合 宗内 淳
山村健一郎 山本 順子
高橋 保彦

1999年10月以降の5年間に当院のNICUに入院した981症例中、新生児期に200bpm以上の頻拍を呈した7例(0.7%)について検討した。在胎週数は32週2日～40週2日(中央値35週1日)、出生体重は1956～3034g(中央値2290g)だった。発症日齢は0～30日、胎児頻拍が4例あり、そのうち3例は胎児水腫をきたしていた。診断は、AF 1、AT 3、PSVT 3で、最高心拍数は219～330bpm(中央値230bpm)だった。

ATPを投与した5例中PSVTの3例が頻拍停止、ジゴキシンは5例で投与され、3例で有効と判断、コントロール不十分と考えられた2例に β -blockerが追加され有効だった。最近連続して経験した2例はIc群の使用も検討したが、副作用に留意しつつジゴキシン血中濃度が3ng/ml前後に上昇したところで、頻拍は停止、単剤でのコントロールが可能だった。現在全例が生存し、4例が内服治療中である。

新生児頻拍症の治療薬として、心機能抑制が少ないジゴキシンは現在でも有用な薬剤と考えられた。

【文献】

1. Review of diagnosis, treatment, and outcome of fetal atrial flutter compared with supraventricular tachycardia
M Krapp, T Kohl, J M Simpson, G K Sharland, A Katalinic and U Gembruch
Heart 2003;89:913-917
- 2 Re-entrant supraventricular tachycardia in infancy: current role of prophylactic digoxin treatment.
Pediatric Cardiology, Children's Hospital, Freiburgstrasse, Berne, Switzerland
Eur J Pediatr. 1998 Feb;157(2):101-6.

新生児頻拍 7 症例のまとめ

(1999年10月～2005年9月)

	診断	発症 日齢	在胎週数 分娩様式	出生時 体重(g)	最高心拍数 (bpm)	胎児頻拍	合併症	治療	現在の内服	経過観 察期間
①	Af→AT, Af	0	33W00, 緊急帝王切	2448	219	+	胎児水腫	ジゴキシン中毒による徐脈で紹 介入院、day7、AT、発症後は ジゴキシン+β-blocker	なし	4年10カ月
②	AT	0	35W10, 予定帝王切	2290	234	+	胎児水腫	ATP無効 ジゴキシン+β-blocker	なし	4年0カ月
③	AT (新生児期は 洞性頻脈と診断)	0	36W30, 緊急帝王切	3034	226	+	TTN	ATP無効 酸素、利尿剤で自然軽快 10カ月時に頻拍再発、ATと診断	ジゴキシン+ β-blocker	2年4カ月
④	PSVT	7	33W60, 緊急帝王切 (妊婦中毒症)	1956	330	-	PDA	ATP無効、DC無効、自然軽快 day8再発時、ATP有効 PDA ligation後再発なし	なし	1年6カ月
⑤	PSVT	30	40W20, 経産自然	3034	279	-	-	ATP有効 ジゴキシン予防内服	ジゴキシン	1年0カ月
⑥	PSVT	0	32W20, 予定帝王切	2526	272	+	胎児水腫	ATP-時的効果のみ ジゴキシンでAV block →頻拍停止(2.75ng/ml)	ジゴキシン	3カ月
⑦	AT	8	39W30, 経産自然	2748	230	-	TA II c	ジゴキシン静注88時間後 頻拍停止(3.0ng/ml)	ジゴキシン	40日

27. 胆道閉鎖症 (CBA) との鑑別を要した重症胆汁うっ滞性肝炎を合併した新生児ループス (NLE) の 1 例

埼玉医科大学 小児心臓科 松永 保 小林 俊樹
熊倉 理恵 岩本 洋一
石戸 博隆 竹田津未生
先崎 秀明

患児は、在胎 23 週に徐脈を指摘され、先天性房室ブロック (CHB) として、31 週胎児水腫のため当院を紹介された。Ritodrine div で治療し、36 週 1 日 CS で出生した。生後 5 日 PDA 結紮術、一時的 PM 移植術を施行された。生後 22 日 transaminase の上昇、白色便が出現し、28 日心外膜式 PM 移植術を施行したが、術後 DBil 優位の黄疸が出現 (AST297,ALT100,TBil11.0,DBil8.8) し、46 日の胆道シンチでは胆道・腸管への排泄は全く認められず CBA と考えられたが、肝機能シンチでは肝予備能は保たれていた。60 日の胆道シンチでは、胆嚢・腸管への集積を認め、NLE による胆汁うっ滞性肝炎と診断した。

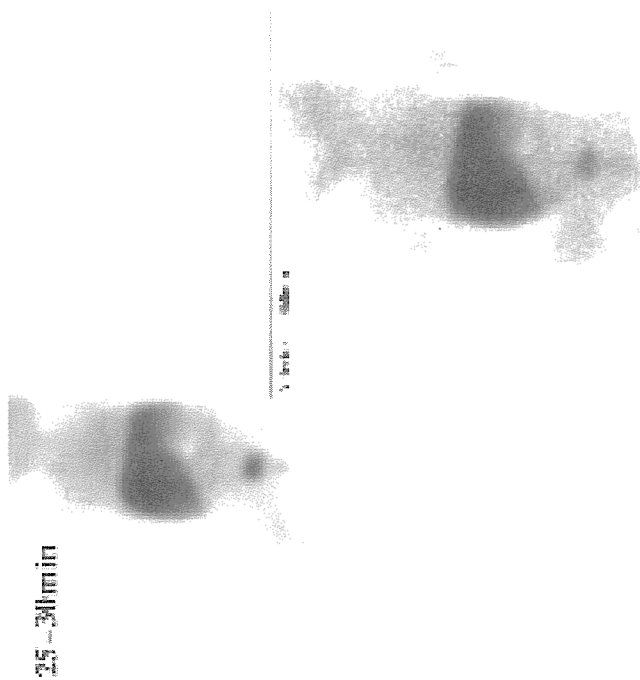
NLE の症状としては、発疹、先天性房室ブロック、血液障害が知られているが、約 10% に肝機能障害を伴う。我々小児循環器医は、CHB の患児に遭遇するが、NLE の症状は多彩であり、他の合併症にも注意が必要である。

【文献】

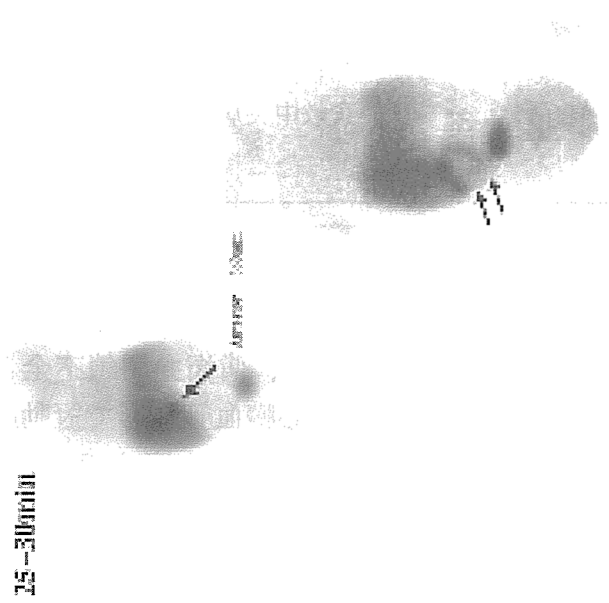
- 1 Lee LA, Hepatobiliary disease in neonatal lupus: prevalence and clinical characteristics in cases enrolled in a national registry, *Pediatrics*: 2002, 109(1):E11
- 2 Evans N, Liver disease in association with neonatal lupus erythematosus, *J Paediatr Child Health*: 1993, 29(6):478-80.
- 3 Rosh JR, Intrahepatic cholestasis in neonatal lupus erythematosus., *J Pediatr Gastroenterol Nutr.*: 1993, 17(3):310-2.

胆道シンチ

生後 46 日



生後 60 日



28. 左室駆出率低下を伴ったPR短縮の2例

倉敷中央病院 小児科 西 有子 脇 研自
新垣 義夫 馬場 清

【症例 1】

4ヶ月女児。4ヶ月健診（4月22日）で心雑音を指摘され、心エコーで左室拡大、左室駆出率の低下、僧帽弁閉鎖不全と診断。心電図ではPR短縮、QRS延長を認めた。心臓血管造影で冠動脈起始異常はないことを確認した。左室のEDPは13mmHgと高めであった。利尿剤、ジゴキシン、ACE阻害薬、β遮断薬の内服でBNPは入院時180.2pg/mlから1ヶ月で32.6pg/mlと改善傾向となった。

【症例 2】

11ヶ月女児。発熱で救急受診時、顔色不良で250bpmであり、心電図では発作性上室性頻拍と診断し、迷走神経刺激にて洞調律へ戻ったがすぐにwide QRSの頻脈に戻り、ATP静注で洞調律に戻った。間歇的に△波を認めWPW症候群（intermittent）と診断した。心エコーでは、左室拡大、左室駆出率の低下、IVSの奇異運動を認めた。Procainamide内服で発作の予防を開始した。

安藤 尚

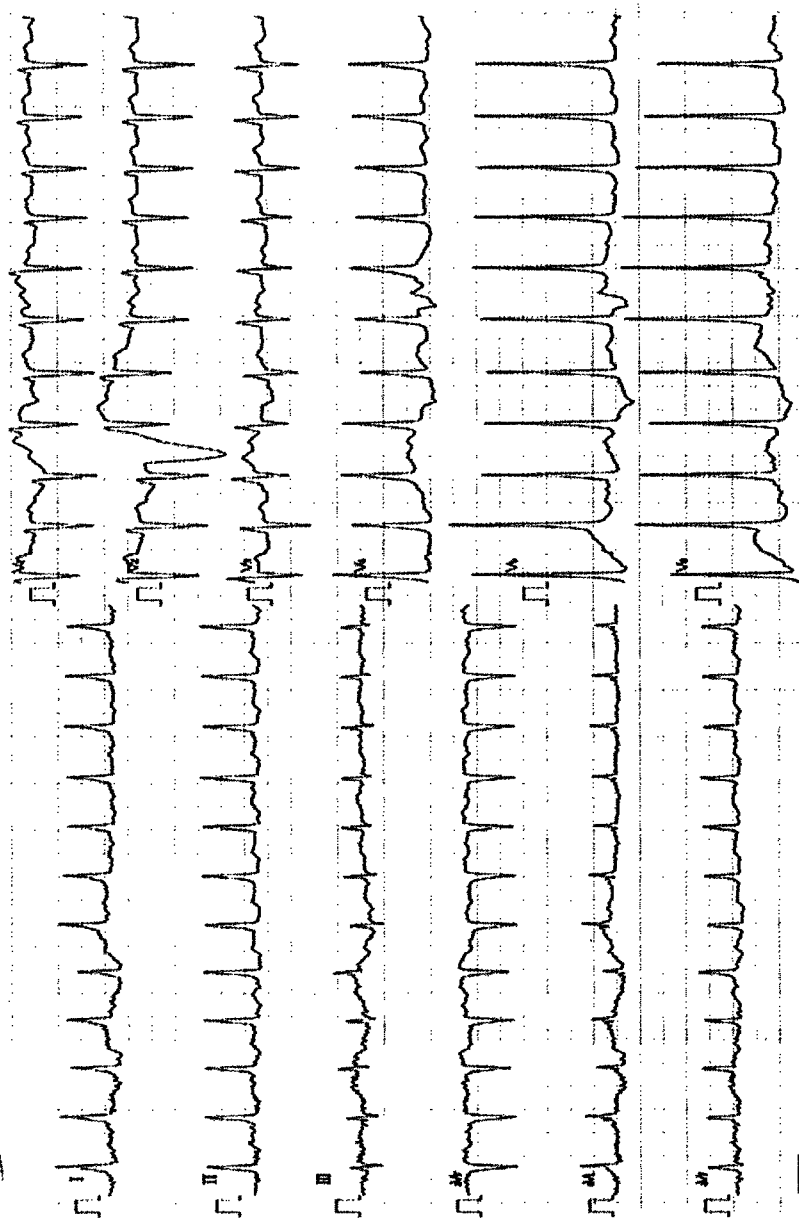
05年 11月30日
午前10時37分

ID: 00000-9672361
女 0才

氏名: イノウエ ティリ
MR: 1110 BP:

2x1.5 : DF-NF-AC
1/2cm/s 25mm/s

1/2cm/s



101-1521L-004-07D X1110
 京都中央病院 心電図科

29. 動脈管開存症の治療を契機に家族性洞機能不全症候群が疑われた一家族例

あいち小児保健医療総合センター 循環器科 足達 信子 沼口 敦
福見 大地 安田東始哲
長嶋 正實

10歳女児。心室中隔欠損自然閉鎖後、動脈管開存症（PDA）として経過観察中に、PDAおよび房室解離の治療・精査目的に紹介された。

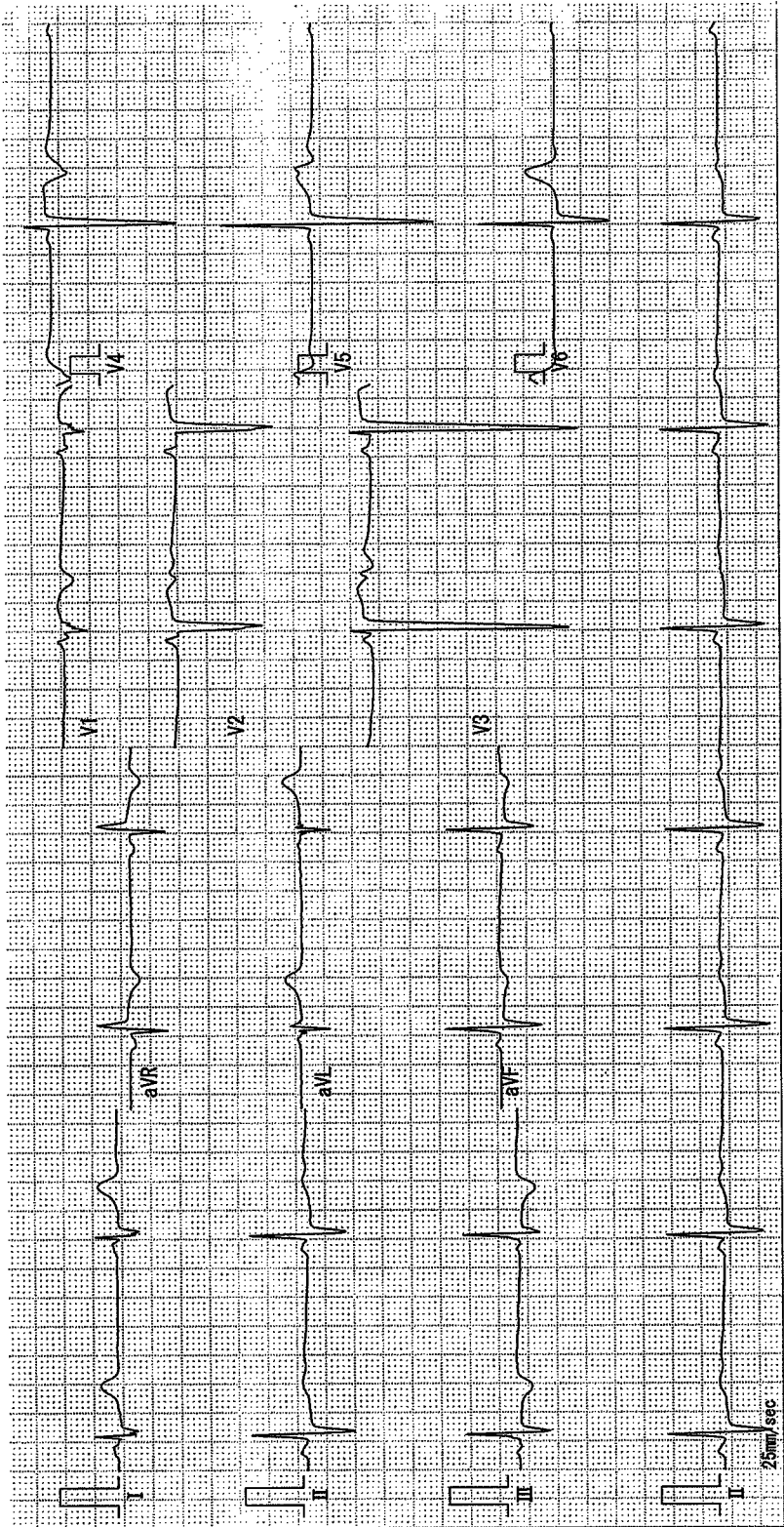
【家族歴】

大伯父・祖父が、徐脈のためペースメーカー埋め込み後（s/p PMI）。父は、洞機能不全症候群（s/p PMI）、心房細動（アブレーション後）、および心拡大を認める。

入院時、聴診上Ⅱ度の連続性雑音を聴取。心電図は、心拍数 43 回/分の房室解離。PDAに対しコイル閉鎖術を施行。左室造影上、スピード型の左室拡大と左室心尖部の収縮低下を認めた。PDA閉鎖後の心エコーで左室拡張末期径 47mm、左房大動脈比 1.8。ホルター心電図にて、総心拍数 67000 拍/日と徐脈で、睡眠中の最長RRは 2.5 秒であった。トレッドミル運動負荷試験では最大心拍数 166/分であった。以上から、家族性洞機能不全症候群が疑われた。今後 *SCN5A* などのナトリウムチャンネル異常について検索する予定である。

【文献】

Benson DW, et al: Congenital sick sinus syndrome caused by recessive mutations in the cardiac sodium channel gene (*SCN5A*). J Clin Invest 2003; 112: 1019-1028



30. 先天性完全房室ブロック患者の運動誘発性不整脈の経時的変化

国立循環器病センター 小児科 松尾 真意 大内 秀雄
宮崎 文 脇坂 裕子
林 環 渡部 珠生
新居 正基 黒寄 健一
越後 茂之

【背景】

先天性完全房室ブロック患者（CCAVB）の運動中の心拍応答を含め、心室性不整脈の経時的推移は明確でない。

【目的】

CCAVB の運動中の心室性不整脈（VA）の経時的推移の検討。

【対象】

5年以上の間隔で運動負荷試験が施行された CCAVB 13 例（年齢 5～22 歳）。内、既にペースメーカー挿入（PM）されている例 4 例（PM+群）、PM されていない例 6 例（PM-群）、PM 前後が 3 例であった。

【方法と結果】

運動中の VA の重症度は Lown 分類に従い、5年以上の経過中の変化を検討した。PM+群では VA の増悪が認められたのは 1 例（Grade 0→2）で残り 3 例では不変であった。一方、PM-群では有意な VA の重症度が増大した（ $p < 0.05$ ）。PM 前後では 3 例中 2 例で VA の重症度が低下、1 例は不変であった。

【まとめ】

CCAVB では（PM-群）では経時的に運動中の VA が増悪する。PM 挿入は運動誘発 VA に影響する。

【文献】

- 1 Michaelsson, M. et al.: Isolated Congenital Complete Atrioventricular Block In Adult Life. A prospective study. *Circulation*. 1995;92:442-449.
- 2 Winkler, R.B. et al.: Exercise-induced ventricular ectopy in children and young adults with complete heart block. *Am Heart J*. 1980;99:87-92.

31. 難治性の頻脈性不整脈に対する硫酸マグネシウムの使用 経験

愛媛大学医学部 小児科 高田 秀実 檜垣 高史
村上 至孝 松田 修
山本 英一 中野 威史
太田 雅明 長谷 幸治
村尾紀久子 高橋 由博
千坂 俊行 森谷 友造
宮崎 正章 貴田 嘉一

マグネシウムは抗不整脈薬として重要であるが、その治療における基準や位置づけは明らかではないのが現状である。今回我々は、難治性の頻脈性不整脈に対して硫酸マグネシウムを使用し、著効した症例を経験したので報告する。

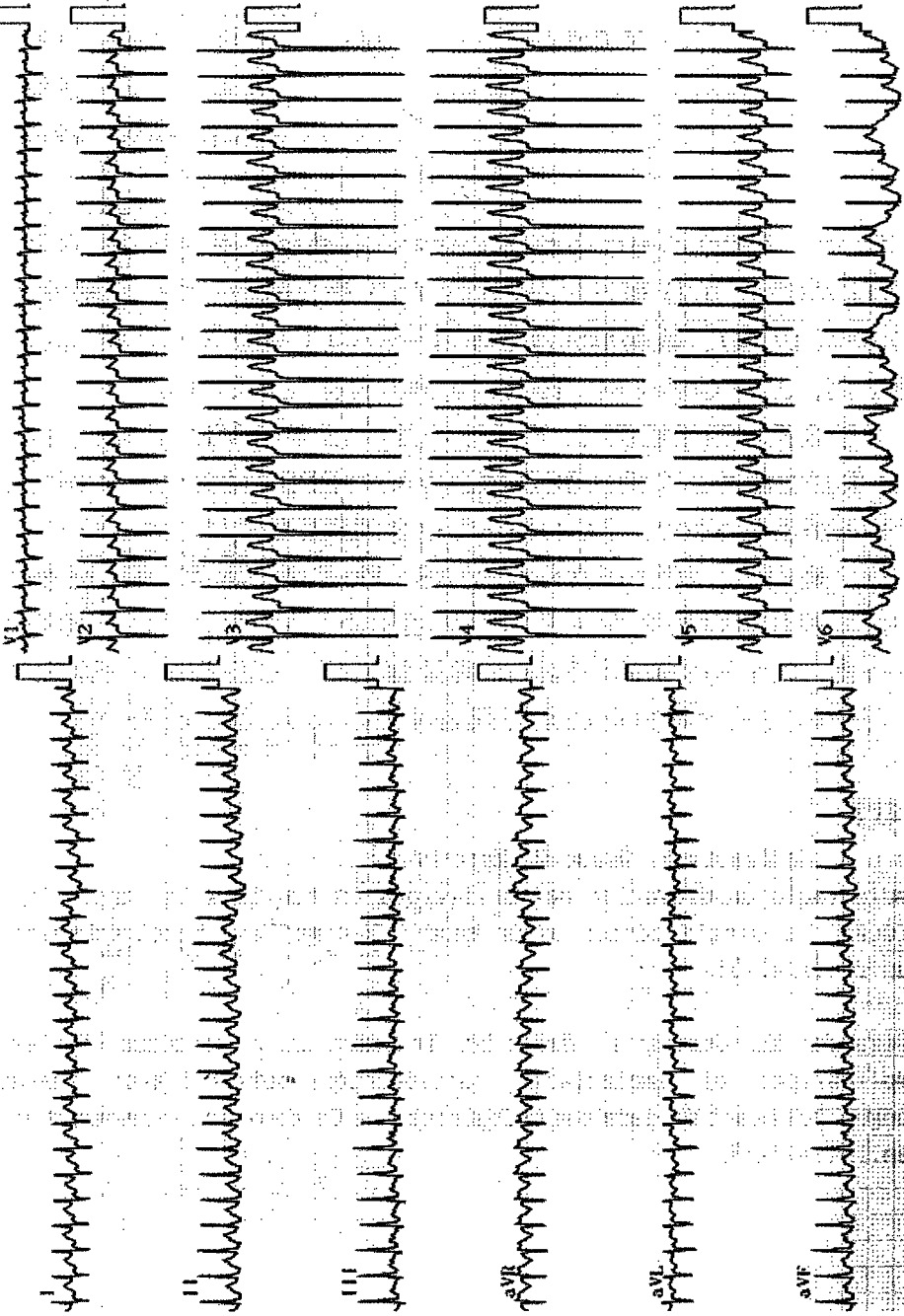
症例は、1か月の男児。哺乳力低下、不機嫌を主訴として近医を受診。発作性上室性頻脈と診断され、ATP 急速静注、DCなどを繰り返し施行されたが頻脈は停止せず、当科に緊急入院した。心拍数 310/min の頻脈のためショック状態であった。種々の治療に対して抵抗性であったが、硫酸マグネシウムの投与によって頻脈は停止した。難治性不整脈において硫酸マグネシウムは、重要な治療法のひとつであると思われた。

【文献】

- 1 Somberg JC et al.: The effect of magnesium sulfate on action potential duration and cardiac arrhythmias. *Am J Ther.* 2005 May-Jun;12:218-22.
- 2 Piotrowski AA et al.: Magnesium for the treatment and prevention of atrial tachyarrhythmias. *Pharmacotherapy.* 2004 Jul;24(7):879-95.

10 mm/s 25 mm/s Filter: (160-4)100Hz

10 mm/s



32. 当院小児科における致死性心室性不整脈に対する ICD 植え込み例の臨床経過

国立循環器病センター 小児科 脇坂 裕子 宮崎 文
矢崎 諭 黒崎 健一
大内 秀雄 越後 茂之

ICD は、致死性心室性不整脈に対する有効な治療である。今回、当院小児科における ICD 植込みを施行した 5 例を経験した。年齢は 12~38 歳(中央値 17 歳)、観察期間は 1 ヶ月~8 年(中央値 6 ヶ月)。基礎疾患は TOF 2 例、AS・CoA 1 例、HCM 1 例、特発性 VT 1 例であった。先天性心疾患 3 例は術後症例で、術後 1 ヶ月~12 年で VT/VF を発症した。全 5 例に失神を認め、全例に ICD 植込み前に EPS を施行し、4 例で VF、1 例で VT が誘発された。ICD 植込みは全例経静脈的に心室リードのみで施行した。経過中、ICD 正常作動は AS・CoA 例で 3 回、HCM 例で 1 回認めた。誤作動は特発性 VT 例で 2 回認め、AT および洞性頻脈が原因であった。これらの症例の臨床的背景および ICD 作動状況につき検討し、若干の文献的考察を加えて報告する。

【文献】

- 1 Dore A, Santagata P, Dubuc M, Mercier LA.
Implantable cardioverter defibrillators in adults with congenital heart disease: a single center experience. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2004 Jan;27(1):47-51.
- 2 Alexander ME, Cecchin F, Walsh EP, Triedman JK, Bevilacqua LM, Berul CI.
Implications of implantable cardioverter defibrillator therapy in congenital heart disease and pediatrics. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2004 Jan;15(1):72-6.

症例	基礎疾患	不整脈	ICD植込み 時年齢	観察期 間	失神	正常作動回数	誤作動回数
1	TOF	VT	15Y	1Mo	+	0	0
2	TOF	VT	38Y	1Mo	+	0	0
3	AS,CoA	VT,Vf	17Y	8Y	+	3 (Vf)	0
4	HCM	Vf	12Y	6Mo	+	1 (VT)	0
5	特発性 VT	VT, AT, JT	15Y	2Y	+	0	2

33. 小児における房室結節近傍の Catheter-based cryo-therapy

国立循環器病センター¹⁾

The Children's Heart Program of South Carolina-Medical University of South Carolina²⁾

宮崎 文¹⁾²⁾、Andrew D.Blaufox²⁾、David L.Fairbrother²⁾、J.Philip Saul²⁾

【目的】

Catheter-based cryo-therapy (CB-CT)には、可逆的な焼灼(cryo-mapping)や組織の安定等の利点がある。小児の CB-CT の有効性と安全性について検討する。

【方法】

房室結節近傍に焼灼部位がある小児 31 人 (中央値 13.7, 5.3 - 19.6 歳) に対して CB-CT を施行した。設定温度が -35 度または 120 秒以内を可逆性の Cryo-map (CM) とし、それ以外を不可逆性の Cryo-ablation (CA) とした。

【結果】

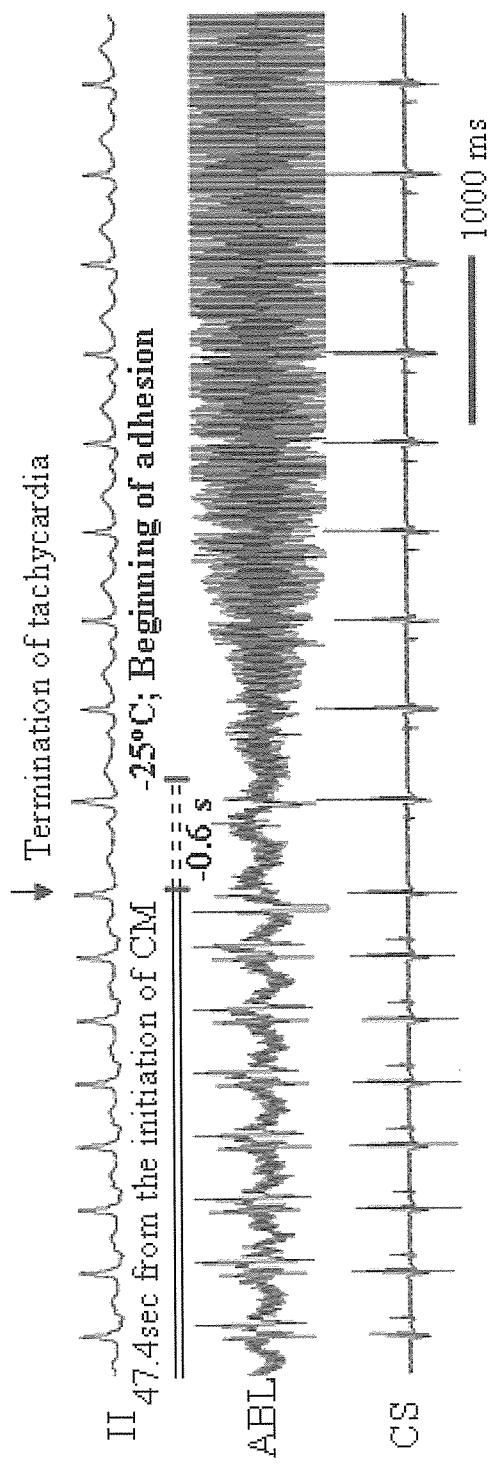
計 242 回の CM と 89 回の CA を施行し、CB-CT の総時間は 689 秒/人であった。27 人 (87.1%) で焼灼に成功し、うち 3 人は頻脈中に、2 人は His が明瞭な部位で施行した。CM の 7 回、CA の 1 回に AV block がみられたが、いずれも終了後すぐに回復した。

【結論】

小児の房室結節近傍の焼灼に CB-CT は効果的で安全に施行できる。

【文献】

- 1 Miyazaki A, Blaufox AD, Fairbrother DL, Saul PS. Cryo-ablation for septal tachycardia substrates in pediatric patients. JACC 2005; 45: 581-8
- 2 Friedman PL, Cubuc M, Green MS, et al. Catheter cryoablation of supraventricular tachycardia: results of the multicenter prospective "frosty" trial. Heart Rhythm 2004; 1: 129-38.



34. ASD の手術前に心房粗動(AFL)を発症した 15 歳例

社会保険中京病院 小児循環器科	大橋 直樹		
名古屋大学 器官制御内科学	因田 恭也	高田 康信	
	辻 幸臣	山内 正樹	
	原田 修治	高木 克昌	
	嶋野 裕之		
名城病院 小児循環器科	小川 貴久	小島奈美子	

症例は、出生直後に、ASD, small VSD と診断され、4 歳時、心カテにて、 $Qp/Qs=2.2$ 。15 歳時、AFL を発症し、発症時 LVEF の低下を認めたため、急遽 ASD 閉鎖と、解剖学的峡部に対する cryoablation の方針となった。手術前の EPS では、sick sinus も診断された。しかし、術後も AFL が再現し、カテーテルアブレーションが施行され、解剖学的峡部を回路の一部とする AFL、ASD パッチを巡回する AFL、心房切開線を巡回する AFL の少なくとも 3 種類が認められた。さらに ASD パッチとその近傍 scar の間をチャンネルとする AFL も考えられ、これら複数の心房内リエントリーの背景には、右心負荷による高度な心房筋ダメージが示唆された。また、アブレーション中、AFL 停止時に sinus arrest を認めたため、ペースメーカーが植え込まれた。今回 AFL の心電図変化について報告する。

【文献】

- 1 Bochoeyer A, Yang Y, Cheng J, et al. Surface Electrocardiographic Characteristics of Right and Left Atrial Flutter. *Circulation*. 2003;108:60-66
- 2 Shah D, Jaïs P, Takahashi A, et al. Dual-loop Intra-Atrial Reentry in Humans. *Circulation*. 2000;101:631-639

35. 高周波アブレーションで根治可能であった化学療法後発生の左房起源 focal atrial tachycardia の一例

筑波大学 臨床医学系小児科 堀米 仁志 高橋 実穂
岩崎 陽子 宮田 大揮
清水 崇史 福島 敬
松井 陽
同 循環器内科 青沼 和隆 吉田健太郎
山口 巖

【症例】

19歳男児。17歳時に前立腺原発の胎児型横紋筋肉腫と診断され小児科に入院した。Actinomycin-D、vincristine、ifosfamide等による化学療法及び放射線治療後に自家末梢血幹細胞移植が行われ、寛解に至り退院した。その後、聴診で不整脈が認められ、ECGでI、aVL誘導の陰性p'波から左房起源のAFLが疑われた。flecainideでは一過性に洞調律に復したが、incessant typeのためアブレーションを行う方針とした。

【EPS・アブレーション】

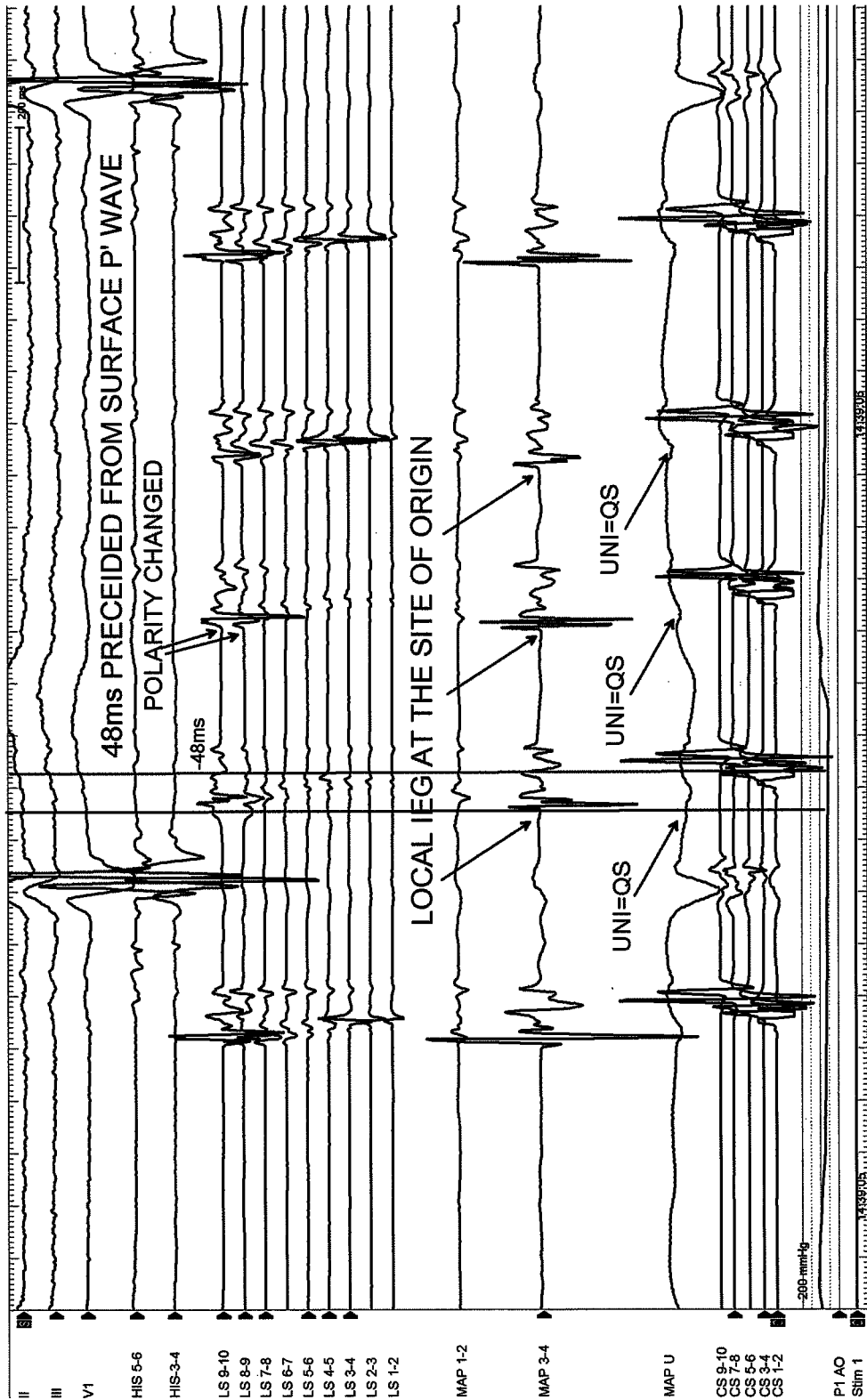
ATP急速静注により incessant type AT (CL 310 msec)が再現性をもって誘発されたが、pacingによる頻拍の誘発・停止はできず、機序はnon-reentryと考えられた。心房最早期興奮部位は左上肺静脈入口部で、CARTOによるmappingでは左上・左下肺静脈間の左房後壁側に同定された。同部位における通電により頻拍は根治することができた。

【まとめ】

小児期、若年者ではまれな左房起源 focal ATに対するアブレーション治療の成功例を報告した。

【文献】

- 1 Dong J, et al. Catheter ablation of left atrial focal tachycardia guided by electroanatomic mapping and new insights into interatrial electrical conduction. Heart Rhythm 2005;2:578-91
- 2 Muller L, et al. Recurrent atrial ectopic tachycardia following chemotherapy with ifosfamide. Pediatr Hematol Oncol 2004;21:307-11



36. 先天性心疾患術後のリエントリー性心室頻拍に対して 拡張期電位を指標にアブレーションを行った2例

日赤和歌山医療センター 第2小児科 豊原 啓子 福原 仁雄
田里 寛 芳本 潤
中村 好秀

【背景】

先天性心疾患術後のリエントリー性心室頻拍(VT)は、突然死の原因になることが多い。

【症例】

症例1は35歳、女性。2歳時にファロー四徴症の心内修復術(右室流出路(RVOT)の筋切除のみ)を行った。34歳、VTを認め意識消失した。症例2は20歳、男性。1歳時に両大血管右室起始(Taussig-Bing anomaly)で心内修復術(Rastelli)を行った。15歳でVTを認めた。

【結果】

VTは左脚ブロック、下方軸を示しRVOT起源と考えられた。まずElectro-anatomical mapping法(EAM)を用いて洞調律下に右室のマッピングを行った。症例1ではRVOT前面に、症例2ではconduitの右側(RVOT posterior attachment)から三尖弁輪にかけて、Double potential(DP), Fragment potential(FP)が記録された。次に右室ペーシングでVTを誘発、両症例ともDP, FP記録部位に拡張期電位が記録され、この部位でentrainmentを行うとVT波形に一致し、頻拍周期とpost pacing intervalは一致した。症例1ではpointで、症例2では線状に高周波カテーテルアブレーションを行い、頻拍は誘発されなくなった。

【考察】

EAMを用いた洞調律中及びVT中の右室のマッピングはVT回路を予測でき、アブレーションにより治療が可能であった。

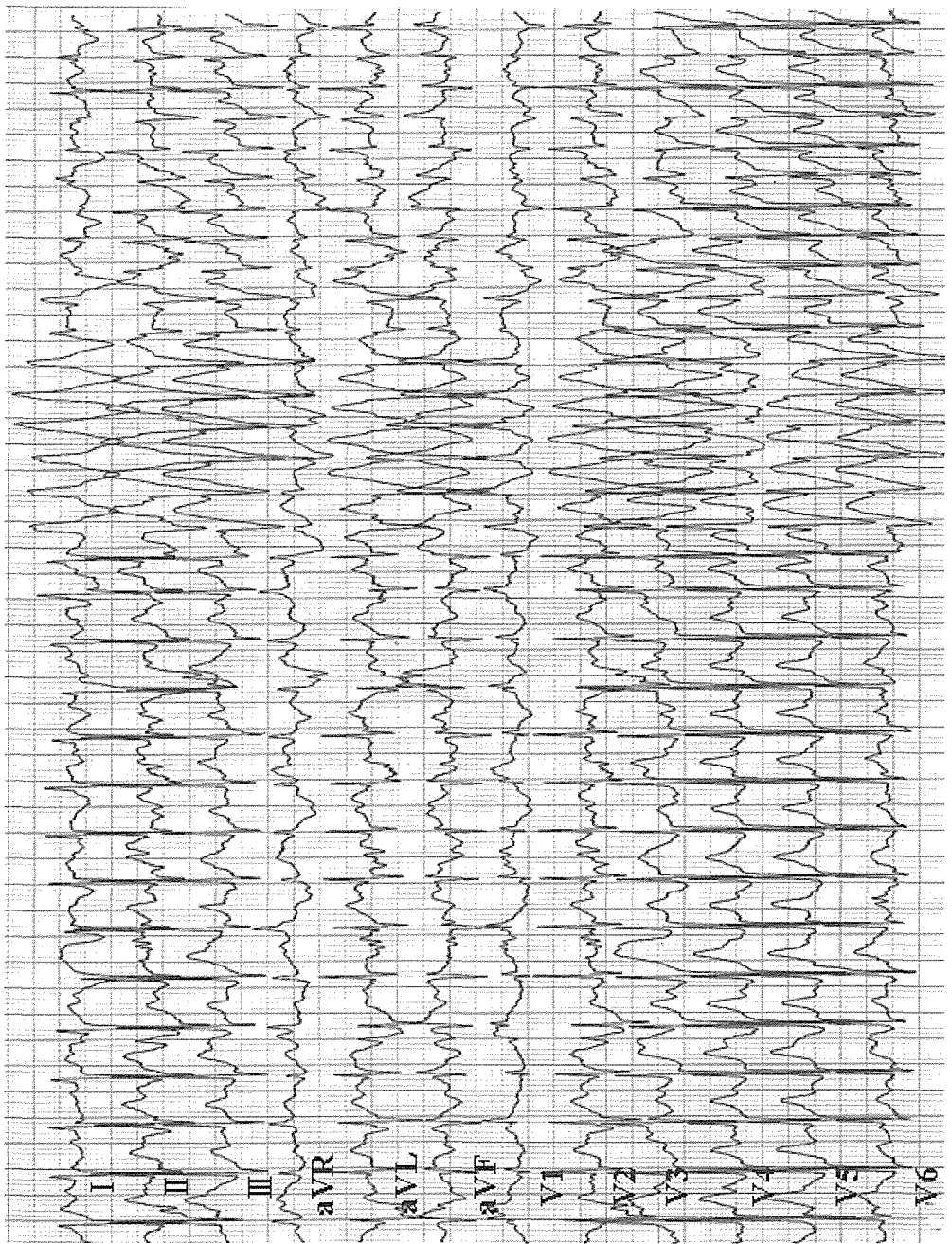
【文献】

- 1 Soejima K, Suzuki M, Maisel WH, et al: Catheter ablation in patients with multiple and unstable ventricular tachycardias after myocardial infarction. Short ablation lined guided by reentry circuit isthmuses and sinus rhythm mapping. Circulation 2001;104 : 664-669
- 2 Arenal A, Glez-Torrecilla E, Ortiz M, et al: Ablation of electrograms with an isolated, delayed component as treatment of unmappable monomorphic ventricular tachycardias in patients with structural heart disease. J Am Coll Cardiol 2003;41:81-92

37. wide QRS と narrow QRS の交互移行をみた運動誘発性頻拍の一例

日本大学医学部 小児科 市川 理恵 谷口 和夫
住友 直方 福原 淳示
知念 詩乃 平野 幹人
阿部 修 宮下 理夫
金丸 浩 鮎沢 衛
唐澤 賢祐 岡田 知雄
原田 研介

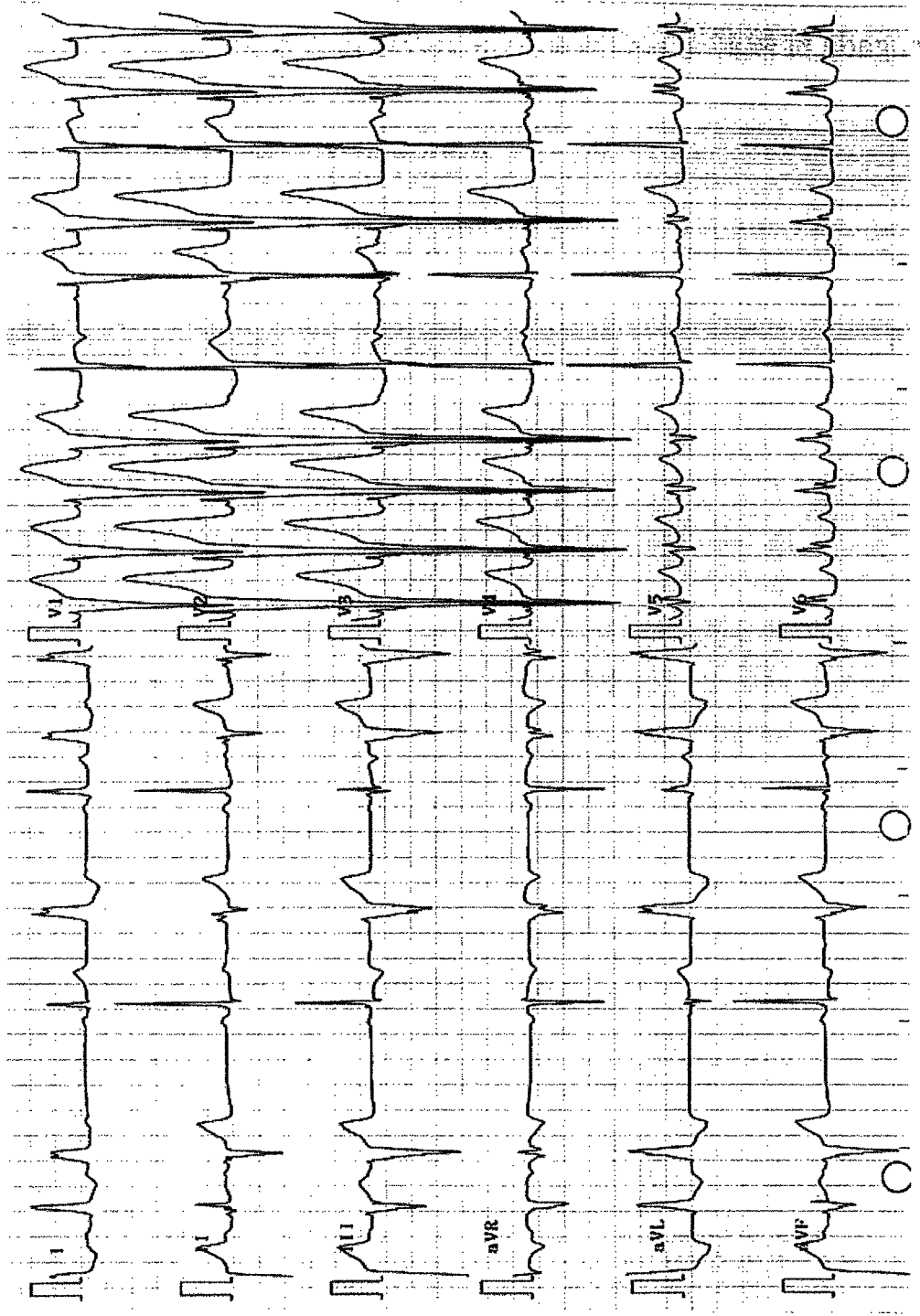
症例は 15 歳、男児。11 歳時に運動中に動悸を訴え、近医を受診し verapamil 静注で停止した。その後当院に紹介され、カテーテルアブレーション (RF) 目的で入院した。Treadmill 運動負荷試験では、心拍数 240 の頻拍が誘発され、narrow QRS (SVT) と右脚ブロック、左軸偏位型の wide QRS (VT) の頻拍が交互に移行する所見が得られた。右室連続刺激では右室後側壁に最早期心房興奮を認め、右室期外刺激により SVT が誘発された。頻拍中の最早期心房興奮は右室後側壁で、房室回帰性頻拍 (AVRT) と診断した。SVT は VT へと移行し、2~3:1 伝導を認め心室頻拍と診断した。VT は左室連続刺激および期外刺激で誘発された。CARTO system を用いて右室副伝導路を焼灼後、カテーテルを逆行性に左室へ挿入した。pace mapping でほぼ 12/12 の一致をみた部位で通電したが頻拍は停止せず、Purkinje potential を認める部位で通電したところ頻拍は停止した。本例は wide QRS と narrow QRS が相互に移行し、AVRT と verapamil 感受性 VT と異なる機序の頻拍であり、比較的稀な症例と思われたので報告する。



38. 頻拍誘発性心筋症を呈した特発性心室頻拍に対しⅢ群薬で治療後にアブレーションを施行した1例（続報）

新潟大学大学院 医歯学総合研究科 小児科学分野	長谷川 聡	佐藤 誠一
	羽二生尚訓	沼野 藤人
	井埜 晴義	朴 直樹
	星名 哲	鈴木 博
	内山 聖	
同 循環器学分野	古嶋 博	池主 雅臣
	相澤 義房	

症例は12歳女児。1998年の学校検診で心室頻拍（VT）を指摘され、各種抗不整脈薬を投与したが改善はなかった。2003年春に頻拍誘発性心筋症となり、Ⅲ群薬とβ遮断薬を併用し改善した（第8回の本研究会で報告）。その後も80～100/min前後のnon-sustained VT(LBBB+LAD pattern)が持続しており、2004年3月1日、アミオダロン中止し、同12日に全麻下でablationを施行した。ablation後VTは一時消失したが、数時間後には再燃した。同年5月7日に2回目のablationを施行したが、VTは減少したものの持続した。自覚症状はなく無治療で経過観察しているが、徐々にVTは増加した。現在Holter上はnon-sustained VTが66.3%を占めているが、運動負荷ではHR 130/minを超えると洞調律となる。



特別講演

Brugada 症候群を含む重症不整脈の最近の知見：

From Cell to Bedside

新潟大学医学部 保健学科 池主 雅臣

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 |
| 第 9 回 (2004.11.20 倉敷市) | 当番世話人 | 馬場 清 |
| 第 10 回 (2005.11.26 新潟市) | 当番世話人 | 佐藤 誠一 |