

第 11 回日本小児心電学研究会

当番世話人 吉永 正夫

(国立病院機構 鹿児島医療センター)

開催日：2006 年 12 月 1 日 (金) ～12 月 2 日 (土)

開催場所：鹿児島県市町村自治会館 4 階 401 号室

〒890-0064 鹿児島市鴨池新町 7-4

TEL: 099-206-1010

第 11 回日本小児心電学研究会

国立病院機構 鹿児島医療センター 小児科

〒892-0853 鹿児島市城山町 8 番 1 号

TEL: 099-223-1151

FAX: 099-226-9246

参加の先生方へ

1) 参加費

参加費は 1,000 円です（学生・大学院生は無料です。証明書が必要です）。

2) 発表方法、発表時間

発表はすべて口頭です。**Windows の Power Point** をお願い致します。Mac を御使用の先生方にはご迷惑をおかけ致しますが、よろしくお願い申し上げます。

1 演題 15 分（発表時間は 7-10 分、残りは質疑応答） をお願い致します。

動画を用いる先生方は御自分のコンピュータをご持参下さい。Projector は EPSON LCD PROJECTOR MODEL: EMP-1710 です。また、念のため動画を用いないスライドもご準備下さい。

3) 懇親会

第 1 日目の特別講演後、同会館内で行ないます。会費は 4,000 円です。幻の鹿児島焼酎 3M（森伊蔵、村尾、魔王）が並びます。黒豚、黒牛、新鮮なきびなご、暖かいつけあげ（さつま揚げ）も出ます。

おいしく召し上がっていただくために会席に致します。事前登録が必要です。11 月 29 日までに小児科事務、池上かよ までご登録をお願い致します。

池上 かよ ; ikegami-k@kagomc2.hosp.go.jp

電話 ; 099-223-1151、PHS 7062

（電話の場合、9:30 から 16:00 までの間をお願い致します）

プログラム

第1日目 12月1日 (金) 12時50分～

開会の辞 第11回当番世話人 鹿児島医療センター 小児科 吉永 正夫

13:00～14:00

セッションI 心筋症・心筋障害

座長 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科小児発達機能病態学 野村 裕一

1. 閉塞性肥大型心筋症の1例

○金子 幸栄、安河内 聡、大西 優子、梶村 いちげ、才田 謙、里見 元義
長野県立こども病院 循環器科

2. 心筋緻密化障害に合併した刺激伝導障害の1例

○鈴木 博¹⁾、沼野 藤人¹⁾、星名 哲¹⁾、長谷川 聡¹⁾、内山 聖¹⁾、佐藤 誠一²⁾
新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野¹⁾、新潟市民病院 小児科²⁾

3. 心房細動に対し電氣的肺静脈・上大静脈隔離術を施行した左室心筋緻密化障害の1例

○加藤 愛章¹⁾、堀米 仁志¹⁾、高橋 実穂¹⁾、岩崎 陽子¹⁾、松井 陽¹⁾、
田上 和幸²⁾、吉田 健太郎²⁾、青沼 和隆²⁾
筑波大学 臨床医学系小児内科¹⁾、同 循環器内科²⁾

4. 右室心筋障害が疑われる多源性心室性不整脈の2症例

○吉敷 香菜子、宮崎 文、則武 加奈恵、渡辺 健一、脇坂 裕子、松尾 真意、
新居 正基、渡部 珠生、大内 秀雄、越後 茂之
国立循環器病センター 小児科

14:00～14:45

セッションⅡ 上室頻拍

座長 国立循環器病センター 小児科 宮崎 文

5. 遅い心房頻拍による頻拍誘発性心筋症と考えられた1例

○市川 理恵、住友 直方、谷口 和夫、福原 淳示、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
日本大学医学部 小児科

6. 3歳まで薬物治療を継続した乳児期発症上室性頻拍の2症例

○金 成海、増本 健一、古田 千左子、満下 紀恵、田中 靖彦、小野 安生
静岡県立こども病院 循環器科

7. Long RP'型の頻拍を呈した3小児例

○佐藤 誠一¹⁾、細田 和孝¹⁾、沼野 藤人²⁾、星名 哲²⁾、坂野 忠司³⁾、
佐藤 勇⁴⁾
新潟市民病院 小児科・新生児医療センター¹⁾、
新潟大学医歯学総合病院 小児科²⁾、さかのこどもクリニック³⁾、
よいこの小児科さとう⁴⁾

14:45～15:30

セッションⅢ 心室期外収縮・心室頻拍

座長 横浜市立大学付属病院 小児循環器科 岩本 眞理

8. 溺水を契機に発見されたカテコラミン誘発性多形性心室頻拍症の1女児例

○太田 宇哉¹⁾、武田 将典¹⁾、細野 治樹¹⁾、山本 ひかる¹⁾、西原 栄起¹⁾、
倉石 建治¹⁾、大城 誠¹⁾、田内 宣生¹⁾、高嶋 芳樹²⁾
大垣市民病院 小児循環器新生児科¹⁾、たかしま医院²⁾

9. アブレーション後、心機能が改善した左脚ブロック(LBBB)・下方軸を呈した右冠尖(RCC)起源PVCの1例

○大橋 直樹¹⁾、松島 正氣¹⁾、西川 浩¹⁾、久保田 勤也¹⁾、坪井 直哉²⁾
社会保険中京病院 小児循環器科¹⁾、同 循環器内科²⁾

10. 治療を要した小児期発症心室頻拍患者の長期予後調査

○則武 加奈恵¹⁾、大内 秀雄¹⁾、片桐 麻由美²⁾、宮崎 文¹⁾、吉敷 香菜子¹⁾、渡辺 健一¹⁾、脇坂 裕子¹⁾、松尾 真意¹⁾、新居 基樹¹⁾、渡部 珠緒¹⁾、越後 茂之¹⁾、
国立循環器病センター 小児科¹⁾、長野県立阿南病院 小児科²⁾

15:30～15:45 休憩

15:45～16:30

セッションIV 先天性心疾患修復前後の不整脈

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

11. 大動脈弓離断、完全大血管転位術後遠隔期に合併した致死性心室性不整脈の1例

○宗村 純平¹⁾、宮崎 文¹⁾、大内 秀雄¹⁾、栗田 隆²⁾、越後 茂之¹⁾、
国立循環器病センター 小児科¹⁾、同 心臓血管内科²⁾

12. 肺動脈弁置換術と内科的治療で改善しえた重度PRによる右室不全を伴う成人術後ファロー四徴の難治性不整脈

○宮崎 文¹⁾、堀田 智仙¹⁾、岡田 陽子¹⁾、新居 正基¹⁾、大内 秀雄¹⁾、
鍵崎 康治²⁾、鎌倉 史郎³⁾、八木原 俊克²⁾、越後 茂之¹⁾
国立循環器病センター 小児科¹⁾、同 心臓外科²⁾、同 心臓血管内科³⁾

13. 当院における修正大血管転位の不整脈の臨床経過

○脇坂 裕子¹⁾、宮崎 文¹⁾、大内 秀雄¹⁾、八木原 俊克²⁾、越後 茂之¹⁾、
国立循環器病センター 小児科¹⁾、同 心臓血管外科²⁾

16:30～17:30

セッションV TCPCへのstrategy

座長 千葉県循環器病センター 小児科 立野 滋

14. TCPC術後の房室回帰性頻拍が原因で発生した難治性心不全に対してアブレーション治療を施行した単心室、WPW症候群の1例

○豊原 啓子、梶山 葉、芳本 潤、福原 仁雄、中村 好秀
日赤和歌山医療センター 心臓小児科

**15. TCPC 術前に室房伝導のない narrow QRS tachycardia を合併した無脾症の
治療経験**

○立野 滋、白井 丈晶、川副 泰隆、丹羽 公一郎
千葉県循環器病センター 小児科

16. CARTO のない施設での TCPC 転換術を前提とした術前評価

○林 憲一、後藤 健次郎、中本 祐樹、柳 貞光、上田 秀明、康井 制洋
神奈川県立こども医療センター 循環器科

17. TCPC 術中に document された頻脈性不整脈

～右心バイパスケースにおける EPS の適応は？～

○成田 純任¹⁾、牛ノ濱 大也¹⁾、佐川 浩一¹⁾、中村 真¹⁾、石川 司朗¹⁾、
總崎 直樹²⁾、中野 俊秀³⁾、角 秀秋³⁾、土谷 健⁴⁾
福岡市立こども病院・感染症センター 循環器科¹⁾、
同センター 新生児循環器科²⁾、同センター 心臓血管外科³⁾、博愛会病院⁴⁾

17:30～18:30

特別講演 座長 鹿児島医療センター 小児科 吉永 正夫

『QT 延長症候群の診断と治療：Andersen 症候群を含めて』

滋賀医科大学呼吸循環器内科 教授 堀江 稔 先生

18:40～ 懇親会／自治会館

第2日目 12月2日 (土) 9時00分～

9:00～9:30

教育講演 座長 筑波大学 臨床医学系小児科 堀米 仁志

『循環器科領域で必要な時系列解析の知識』

石川医院 院長 石川 康宏 先生

9:30～11:00

セッションVI 遺伝性不整脈

座長 大垣市民病院小児循環器新生児科 田内 宣生

新潟市民病院小児科・新生児医療センター 佐藤 誠一

18. 独立成分分析を用いた先天性QT延長症候群、アンデルセン症候群のT波の解析

○堀米 仁志¹⁾、石川 康宏²⁾、塩野 淳子³⁾、吉永 正夫⁴⁾

筑波大学 臨床医学系小児科¹⁾、石川医院(さいたま市)²⁾、

茨城県立こども病院 小児科³⁾、鹿児島医療センター 小児科⁴⁾

19. Andersen 症候群の心室頻拍に対する、Kチャンネル開口薬、Caチャンネル遮断薬、および頻拍刺激による急性効果と慢性治療効果

○安田 東始哲¹⁾、足達 信子¹⁾、沼口 敦¹⁾、福見 大地¹⁾、長嶋 正實¹⁾、清水 渉²⁾

あいち小児保健医療総合センター 循環器科¹⁾、

国立循環器病センター 心臓血管内科²⁾

20. 学校心臓検診上注意したいQT延長(徐脈との関連)

○高橋 良明¹⁾、山岡 治²⁾、佐伯 満男³⁾、土井 孝弘⁴⁾、藤野 英俊⁵⁾、伊藤 誠⁶⁾、堀江 稔⁶⁾

(医)湖明会たかはし小児科循環器科医院¹⁾、社会保険滋賀病院²⁾、

九谷医院³⁾、京都大学 循環器内科⁴⁾、滋賀医科大学 小児科⁵⁾、

滋賀医科大学 呼吸循環器内科⁶⁾

21. 心室細動、2:1 房室ブロック、TdP を繰り返した LQT 症候群乳児例

○田内 宣生、大城 誠、倉石 建治、西原 栄起、山本 ひかる、細野 治樹、
武田 将典、太田 宇哉
大垣市民病院 小児循環器新生児科

22. 新生児に QT 延長を認め、その後 QT の短縮を見た家族性 LQT の乳児例

○豊田 直樹、原 茂人、脇 研自、新垣 義夫、馬場 清
倉敷中央病院 小児科

23. 小児右脚ブロック波形の初期 ST-T 部位での電位変化の検討

○泉田 直己¹⁾、浅野 優¹⁾、岩本 真理¹⁾、牛ノ濱 大也¹⁾、佐藤 誠一¹⁾、
住友 直方¹⁾、高橋 良明¹⁾、田内 宣生¹⁾、長嶋 正實¹⁾、中村 好秀¹⁾、
新村 一郎¹⁾、堀米 仁志¹⁾、安田 東始哲¹⁾、吉永 正夫¹⁾、脇本 博子¹⁾、
金子 睦雄²⁾
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¹⁾、
フクダ電子²⁾

11:00～11:15 休憩

11:15～12:00

セッションVII 房室ブロック 他

座長

日本大学医学部小児科

住友 直方

24. 胎児期より非持続性心室頻拍を認めた先天性完全房室ブロックの1例

○金子 正英¹⁾、江竜 喜彦¹⁾、進藤 考洋¹⁾、横山 晶一郎¹⁾、金 基成¹⁾、
磯田 貴¹⁾、石澤 瞭¹⁾、林 聡²⁾、左合 治彦²⁾、堀米 仁志³⁾
国立成育医療センター 循環器科¹⁾、国立成育医療センター 胎児診療科²⁾、
筑波大学附属病院 小児科³⁾

25. ペースメーカー設定による血行動態変化を詳細に検討した完全房室ブロックの1例

○鉾崎 竜範、中野 裕介、志水 直、西澤 崇、瀧間 浄宏、岩本 眞理
横浜市立大学付属病院 小児循環器科

26. 発熱が頻拍発作に関係した2例

○新垣 義夫、豊田 直樹、原 茂登、脇 研自、馬場 清
倉敷中央病院 小児科

次回当番世話人挨拶

国立循環器病センター 小児科 大内 秀雄 先生

閉会の辞 鹿児島医療センター小児科 吉永 正夫

1. 閉塞性肥大型心筋症の1例

○金子 幸栄、安河内 聡、大西 優子、梶村 いちげ、才田 謙、里見 元義
長野県立こども病院 循環器科

【緒言】肥大型心筋症(HCM)において不整脈は突然死のリスクとなることが知られている。今回我々は生後早期に発症した閉塞性肥大型心筋症(HOCM)の1例を経験したので報告する。

【症例】在胎 41 週 1 日、4070g で出生した男児。家族歴、妊娠分娩歴に特記事項はない。生後より収縮期駆出性雑音とチアノーゼ(SpO₂ 80%後半)を認め、心エコーにて HCM および ASD と診断され当院紹介となった。入院時理学的所見では呼吸音清、心音整、III・IV 音および収縮期駆出性雑音(Levine 2/VI)を聴取した。肝を 2cm 触知し、四肢末梢冷感を認めた。胸部 X 線上 CTR64%と心拡大を認めた。心電図所見は HR130/分、軸-45°、右脚ブロック、I 度房室ブロックであった。ST-T 変化は認めなかった。心エコー所見は {S,D,N}、著明な左室壁厚の増加(Z=1.9)と非対称性中隔肥厚(ASH)、左室流出路狭窄(LVOTS)を認め左室 FS は 0.69 と hyperdynamic であった。ASD は両方向性短絡であった。血液検査上 BNP 3120pg/ml<と高値であった。B blocker の内服を開始後退院となったが嘔吐を主訴に再入院、心電図上 EAT(HR 180/分)を認めたためフレカイニドを開始した。その後 wide QRS、AV dissociation、VT、JET などの出現がありキシロカイン、メキシレチン、ニフェカラント、アプリンジンと投与したが効果は低く日齢 35 で永眠した。

【考察】HCM の予後規定因子として、早期発症、不整脈、LVOTS などがある。本症例ではそのいずれも認め生後 1 か月で死亡した。当院で経過観察中の他の HCM は現在 11 例で年齢は 3-6(10.1)y、発症年齢は 0-7(3.4)y で心電図所見は I° AV block、II,III,aVf,V4-6 の negativeT、PVC、abnormalQ などであった。頻脈性発作の既往を認めた例はなかった。

【結語】生後より発症し HOCM の 1 例を経験した。不整脈のコントロールが困難であった。

2. 心筋緻密化障害に合併した刺激伝導障害の1例

○鈴木 博¹⁾、沼野 藤人¹⁾、星名 哲¹⁾、長谷川 聡¹⁾、内山 聖¹⁾、佐藤誠 一²⁾
新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野¹⁾、新潟市民病院 小児科²⁾

【背景】近年、心筋疾患とイオンチャネル異常の関連が報告されている。心筋緻密化障害においても、心電図異常が高率に合併し、洞不全症候群、房室ブロックやQT延長も少数認められる。今回我々は、広範な心伝導障害とQT延長を認め、ペースメーカー植え込みを行った1例を経験したので報告する。

【症例】9歳男児。家族歴に特記すべきことなし。胎児徐脈を指摘されていた。出生時心拍数は77bpm、心エコーでVSD、ASD、PDAを指摘されたが、ASD、PDAは自然閉鎖。体重増加良好であったが、徐脈改善せず右脚ブロックも認め、2歳時にデノパミン内服開始された。3歳時に心エコーで心筋緻密化障害と診断され、心カテではQp/Qs 1.1 LVEDV 174% of N、EF 59% 肺高血圧はなく、9歳時のトレッドミル負荷心電図では運動能低下し、max HR 117bpmと心拍応答不良であった。またQT延長(QTc 0.510)を認めた。薬剤負荷試験では、メキシレチンによるQT短縮やボスミンによるQT延長はなく、LQT type 1-3は否定的であった。またアトロピン、プロタノール負荷心エコーで収縮能と拡張能の低下が示唆され、デノパミン内服を中止したところ、2回の失神を認めた。ホルター心電図でも3.9秒の洞停止があった。EPSにより房室伝導障害(HV block)を認め、心室の不応期も異常に延長していたが、VT、Vfは誘発されなかった。洞不全に伴う失神の可能性が高くペースメーカーの適応と考えられ、経静脈的にペースメーカー(DDD)を植え込まれた。その後無症状で経過している。

【結語】心筋緻密化障害には心伝導障害を合併する例があり、ペースメーカー植え込みも含めた治療戦略が必要と考えられた。また原因としてイオンチャネルやconnexin等の刺激伝導系に關与する遺伝子の検索も必要と思われた。

3. 心房細動に対し電氣的肺静脈・上大静脈隔離術を施行した左室心筋緻密化障害の一例

○加藤 愛章¹⁾、堀米 仁志¹⁾、高橋 実穂¹⁾、岩崎 陽子¹⁾、松井 陽¹⁾、田上 和幸²⁾、
吉田 健太郎²⁾、青沼 和隆²⁾
筑波大学臨床医学系 小児内科¹⁾、同 循環器内科²⁾

【はじめに】心筋緻密化障害は多彩な臨床像を呈し、心機能低下、不整脈、塞栓症などの報告が多い。特に成人例では致死的不整脈の合併があり、不整脈の管理が重要である。

【症例】21 歳、男性。低身長と精神運動発達遅滞があり 4 歳時より当院でフォローされていた。7 歳時に学校検診で上室性期外収縮を指摘された。その後、心臓超音波検査、心臓カテーテル検査で心筋緻密化障害と診断された。上室性頻拍が疑われβブロッカーを内服し経過観察していたが、21 歳時のホルター心電図にて高頻度(全心拍の 46.5%)に上室性頻拍(HR max=272bpm)を指摘され、前失神発作を認めたため、心臓電気生理検査、及びカテーテルアブレーションを施行した。左室造影にて拡張した左室に深い間隙を認め、LVEDVI 112ml/m², LVEF 37%であった。順行性伝導は減衰伝導特性を呈し、ジャンプ現象も認めなかった。逆行性伝導は、減衰伝導特性を呈し、最早期興奮部位は His 付近であり、傍 His 刺激法でも副伝導路の存在は否定された。イソプロテレノール負荷にて心房細動が誘発されたため、経心房中隔穿刺法にて肺静脈に電極カテーテルを挿入しマッピングを施行した。術中はイソプロテレノール投与を持続していたが、心房細動発作中に心室内変行伝導を伴う頻拍から心室頻拍への移行を頻回に認め、その都度 DC にて洞調律に復した。心房細動の起源は左上、右上肺静脈と上大静脈であった。電位を指標に電氣的肺静脈隔離術を施行し、CARTO システムを用いて電氣的上大静脈隔離術を施行した。術後は、頻拍は全く消失している。

【考察】心筋緻密化障害は高頻度に不整脈を合併し、特に成人例では心室頻拍や心房細動が多く、小児期とは臨床像が異なる。致死的不整脈の出現の可能性があり、経時的な観察が必要と考えられた。心機能は低下していたが、心房細動に対し有効なアブレーションが施行できた。

4. 右室心筋障害が疑われる多源性心室性不整脈の2症例

○吉敷 香菜子、宮崎 文、則武 加奈恵、渡辺 健一、脇坂 裕子、松尾 真意、新居 正基、渡部 珠生、大内 秀雄、越後 茂之
国立循環器病センター 小児科

【はじめに】右室心筋障害の合併が疑われる多源性心室性不整脈を呈した2症例を報告する。

【症例1】13歳女児、特記すべき家族歴なし。11歳時から動悸を訴え、近医を受診した。13歳時、定期検査のホルター心電図で11連発の心室頻拍(VT)(CL 280msec)と多源性の心室性期外収縮(PVC)を認め来院。12誘導心電図では、ST部分に非特異的変化を認めた。心臓超音波検査で構造異常はなかったが、右室収縮の低下がみられた。CT, MRIで右室前壁、心尖にかけて脂肪沈着が疑われたが、心筋生検では脂肪変性の所見はなかった。電気生理学的検査を施行し、右室心尖部刺激 600/ 240/ 220 ms で心室細動(VF)が誘発された。植え込み型徐細動器の適応としたが、家族の強い希望でソタロールの内服で、経過観察とした。

【症例2】15歳男性、特記すべき家族歴なし。13歳時の学校検診でPVCを指摘され来院。12誘導心電図、心臓超音波検査で異常みとめなかったが、運動負荷試験で多源性PVC頻発、3連発(CL 240msec)がみられた。運動制限にて経過観察。15歳、定期検査の心臓超音波検査で右室の拡大、壁運動の低下を認めた。

【まとめ】いずれの症例も、右室心筋障害と多源性心室性不整脈の原因特定には至っておらず、今後の注意深い観察が必要である。

5. 遅い心房頻拍による頻拍誘発性心筋症と考えられた1例

○市川 理恵、住友 直方、谷口 和夫、福原 淳示、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

日本大学医学部 小児科

【はじめに】心拍数の遅い心房頻拍で著明な心不全症状を呈した症例を経験したので報告する。

【症例】12歳の女児。6歳時に心拍数120の頻脈を指摘された。Holter心電図では覚醒時心拍数100で洞性頻拍として経過観察されていた。中学入学時の検診で心拍数150の頻脈を指摘された。心エコーでLVEF=0.43~0.50、軽度のMRを認め、精査目的で来院した。初診時心拍数124で、1か月後に呼吸困難を訴え来院し、心拍数125、CTR=0.58、BNP 189 pg/mlであり furosemide と propranolol を開始した。さらに1か月後に嘔気、嘔吐が出現して来院、肺うっ血とCTR=0.63と心拡大を認め、心不全の診断で入院した。心拍数132、胸骨左縁にGr. II/IVの逆流性収縮期雑音を聴取し、肝を4cm触知した。心電図はQRS電気軸約+80°、PR 200 ms、心拍数125のnarrow QRS long RP頻拍でP波はI(+), II(+), III(-), V1(±) (図上)であった。心エコーでLVEF=0.35、LVDD=7.92cm、中等度のMR、軽度のTRを認め、BNPは1910.1 pg/mlと著明に上昇していた。電気生理学的検査では入室時から頻拍で、ATP 15mgの静注で頻拍は停止しP波はII(+), III(±), aVF(+), V1(±) (図下)と変化した。CARTO上頻拍の最早期は右房前面で、同部位の通電後1.4秒で頻拍は停止した。アブレーション後は心拍数95前後の洞調律を維持しており、アブレーション後2週間の胸部X線写真CTR=0.51、BNP 397.6 pg/mlと改善していた。

【考察】安静時の頻拍の心拍数は120前後の心房頻拍であったが、数年間終日頻拍が持続していたため、心機能低下を招いたと考えられた。潜在性の心筋症の顕在化も考えられ興味ある症例と考えられた。

6. 3歳まで薬物治療を継続した乳児期発症上室性頻拍の2症例

○金 成海, 増本 健一, 古田 千左子, 満下 紀恵, 田中 靖彦, 小野 安生
静岡県立こども病院 循環器科

【背景】器質的心疾患に伴わない持続性上室性頻拍では、頻拍発生機序、薬物反応性、心機能への影響、成長に伴う自然軽快の可能性、カテーテルアブレーションの有効性・危険性の予測、などによって、薬物治療/非薬物治療の適応、至適時期を考慮する必要がある。今回我々は、乳児期に発症した比較的難治性の上室性頻拍2例に対し、自然軽快あるいはアブレーションの至適時期を想定して3歳まで薬物治療を継続した。その経過について報告する。

【症例1】生直後より240-250bpmのnarrow QRS頻拍(ATPで停止)を反復し、日齢14に当科紹介入院。発作時心電図ではI誘導と食道誘導にてQRS後に陰性P波(RP'>P'R)を認め、洞調律時にはδ波を認めず、左側側壁副伝導路を有する潜在性WPW症候群と診断した。プロパフェノン内服にて発作の頻度は減少したが完全な抑制には至らず、7か月時よりフレカイニドに変更し十分抑制された。怠薬に伴い発作は容易に再発し、3歳4か月、体重15kgをもって日赤和歌山医療センターにてアブレーションを施行して頂いた。副伝導路は僧帽弁輪外側に認められ、逆行性に1回の通電で焼灼に成功し、その後再発を認めていない。

【症例2】9か月時、上気道炎・発熱に伴い190-250bpmの持続性narrow QRS頻拍を呈し、当科紹介入院。発作時心電図ではI,II誘導で陽性、aVR,V1で陰性のP波を示すlong RP' tachycardiaであり、右心耳起源心房頻拍を疑った。心拍出は保たれていたが、β遮断薬、フレカイニド、β遮断薬+ジゴキシンによる心室拍数コントロール、プロパフェノンでも十分な改善が得られず、1歳9か月時よりアミオダロンとフレカイニドを併用し頻拍は完全に消失した。その後フレカイニドは中止し、3歳以降、アミオダロンも漸減中止しがた再発を認めていない。

【考察】自然軽快の可能性とアブレーションの適応の観点から、3歳頃を目途とした薬物治療の継続は、ひとつの指標になると思われた。

【文献】

- 1) Friedman RA, Walsh EP, Silka MJ, et al. NASPE Expert Consensus Conference: Radiofrequency catheter ablation in children with and without congenital heart disease. Report of writing committee. PACE. 2002; 25: 1000-17.

7. Long RP'型の頻拍を呈した3小児例

○佐藤 誠一¹⁾、細田 和孝¹⁾、沼野 藤人²⁾、星名 哲²⁾、坂野 忠司³⁾、佐藤 勇⁴⁾
新潟市民病院 小児科・新生児医療センター¹⁾、新潟大学医歯学総合病院 小児科²⁾、さかのこどもクリニック³⁾、よいこの小児科さとう⁴⁾

【はじめに】 long RP'型の頻拍は比較的稀である。最近約1年間に3例を経験した。それぞれが異なる受診理由であったのでまとめて報告する。

【症例提示】 症例1：1歳男児。在胎26週4日、胎児エコーで220～240b p mの頻脈を指摘され母体入院した。経母体的に治療を開始し、①ジゴシン、②アミサリン、③ソタロールは無効で、④タンボコールで洞調律へ戻った。この間一時的に胎児腹水を認めたが軽快した。38週4日、正常経膈分娩で出生した。4生日に250-260bpmの上室性頻拍となり、アミサリンを開始されたが無効。6生日よりタンボコールが開始され、インデラルを追加してほぼ正常洞調律へ復した。

症例2：4歳男児。感冒を主訴に近医を受診した際に、偶然に頻脈に気付かれた。Holter ECGを記録され、日中は数拍の洞調律をはさんで incessant 型に long RP'型の頻脈が持続していた。頻脈時にも血圧は保たれ心機能も良好であった。タンボコールを開始して洞調律へ戻った。

症例3：6歳男児。気管支喘息の既往があり、テオドールとオノンの内服とインターール吸入が継続されていた。喘息発作時にはこれまでも頻脈に気付かれていた既往がある。約2週間前から咳嗽が持続したために近医を受診して、気管支喘息の診断で入院した。同日夜より180bpm以上の頻脈が持続し、眼瞼に浮腫が出現した。翌日の心エコーでは、LVDd=59mm、LVEF=27%(Pombo法)、胸部X線では心胸郭比68%で肺うっ血を認めた。標準12誘導心電図では、正常洞調律と考えられ、心拍数は161bpm、V5-6でST低下を認めた。DCMとtachycardia induced cardiomyopathyの可能性を考えて治療(ジゴシン、利尿剤、レニベース、ディオバン)が開始された。頻脈と心機能は次第に軽快した。約1年後に当院へ紹介されたが、Holter ECGでは日中に long RP'型の頻脈が発作性に出現していた。

【まとめ】心電図上でRP時間がPR時間より長いいわゆる“long RP'頻拍”を呈する頻脈には、後中隔に存在する伝導速度が遅く減衰伝導する副伝導路を介する房室リエントリー性頻拍：PJRT(permanent form of junctional reciprocating tachycardia)と、fast-slow型の房室結節リエントリー性頻拍が含まれる。PJRTは比較的稀な頻脈であり、薬剤抵抗性であり、小児期より発症し成人まで持続することもあり、また頻脈による心機能低下を伴うこともある。今回経験した3例の詳細はEPSの結果によるが、今後注意して経過観察を続ける。

8. 溺水を契機に発見されたカテコラミン誘発性多形性心室頻拍症の1 女児例

○太田 宇哉¹⁾、武田 将典¹⁾、細野 治樹¹⁾、山本 ひかる¹⁾、西原 栄起¹⁾、倉石 建治¹⁾、大城 誠¹⁾、田内 宣生¹⁾、高嶋 芳樹²⁾

大垣市民病院 小児循環器新生児科¹⁾、たかしま医院²⁾

今回、溺水を契機に発見されたカテコラミン誘発性多形性心室頻拍（CPVT）を経験したので報告する。

【症例】10 歳女児、潜水中に溺れているところを救出され、心肺蘇生により意識を取り戻した。QT 延長症候群を疑われ精査目的で当院紹介。安静時の心電図は異常を認めず、心エコー、身体所見に異常を認めなかった。

2階段試験にて心拍 150bpm より心室頻拍が出現したが、症状はなく運動を継続できた。波形は多形性、2 方向性であった。顔面浸水試験では不整脈の誘発はなく、トレッドミル運動負荷検査で心室頻拍が誘発された。以上よりカテコラミン誘発性多形性心室頻拍症と診断した。水泳禁止とし、運動制限 B 管理、ベラパミル 120mg/日内服にて経過をみている。

内服後のホルター心電図では VT は認めず経過は良好である。

溺水と LQT との関係は有名であるが、CPVT の水泳中の心事故も報告されてきており、溺水例では LQT とともに CPVT を考慮することも重要と考えられる。

【参考文献】

- 1) Grace Choi : Spectrum and Frequency of Cardiac Channel Defect in Swimming-Triggered Arrhythmia Syndromes. Circulation, 2004; 110:2219-2124.
- 2) Sumitomo N :Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: electrocardiographic characteristics and optimal therapeutic strategies to prevent sudden death. Heart, 2003; 89: 66-70.

9. アブレーション後、心機能が改善した左脚ブロック(LBBB)・下方軸を呈した右冠尖(RCC)起源PVCの1例

大橋 直樹¹⁾、松島 正氣¹⁾、西川 浩¹⁾、久保田 勤也¹⁾、坪井 直哉²⁾
社会保険中京病院 小児循環器科¹⁾、同 循環器内科²⁾

【目的】LBBB・下方軸を呈するPVCの起源と、心機能低下の原因について検討した。

【方法】LBBB・下方軸を呈したRCC起源のPVCを、右室流出路(RVOT)起源、左冠尖(LCC)起源のPVCと、12誘導心電図でそれぞれ比較した。また、アブレーションの前後で、心エコー所見、BNP値、ホルター心電図所見を比較した。

【結果】胸部誘導でR波の移行帯は、RVOT, LCC, RCC起源共、V2-V3誘導の間であった。LCC, RCC起源では、V1, V2誘導で、R/S比がRVOT起源に比べて高かった。RVOT, RCC起源では、I誘導で、S波を認めなかったが、LCC起源ではQSパターンであった。これらの所見から、RCC起源のPVCでは、I誘導で、S波を認めず、V1誘導で、比較的高いR波が特徴であった。

アブレーション前後で、心エコー上、EFは58.0→74.4%、FSは25.2→36.5%と上昇し、BNPは低下した。ホルター心電図上、PVCの頻度は、総心拍数の54%→0%となった。

【考察】LBBB・下方軸PVCの起源を予測する上で、12誘導心電図は、非常に有用と考えられる。アブレーション後に、心機能は改善し、心機能低下を来した要因として、PVCの頻度が考えられた。心機能低下を認めるPVCはまれであるが、このようなPVCの特徴(起源や頻度など)を検討していくことは重要と思われる。

10. 治療を要した小児期発症心室頻拍患者の長期予後調査

○則武 加奈恵¹⁾、大内 秀雄¹⁾、片桐 麻由美²⁾、宮崎 文¹⁾、吉敷 香菜子¹⁾、渡辺 健一¹⁾、脇坂 裕子¹⁾、松尾 真意¹⁾、新居 基樹¹⁾、渡部 珠緒¹⁾、越後 茂之¹⁾
国立循環器病センター 小児科¹⁾、長野県立阿南病院 小児科²⁾

〔目的〕：小児期発症の心室頻拍 (VT) は予後良好とされているが実際に成人期にどの程度の生活ができているかについての報告は少ない。当センターでは小児期に VT を発症した 31 症例について追跡調査を行ったので結果について報告する。

〔方法〕：対象は心内構造異常をもたない小児期発症の VT 患者 31 人について電話によるアンケート形式で行った。

〔結果〕：31 人中 13 人から回答を得た。13 人中 9 人が男性、4 人が女性。症例の VT 発症年齢は 1 歳～ 12 歳、発症後 16 年～ 28 年が経過している。VT origin は RV outflow:8 例、RV free wall:2 例、LV apex microentry :1 例、LV apex or anterior:1 例、不明 1 例であった。治療は内服コントロール 11 例、Catheter ablation 1 例、外科治療（心筋切除+ crioablation）1 例。死亡例が男性 1 人で 12 人は生存していた。死亡した 1 例は中学校の教室移動中に突然死しており VT による不整脈死と考えられる。2 人が現在も病院を定期受診しており、うち 1 人が現在も内服治療を要している。生存している 12 人のうち内服治療を受けている 1 人以外、自覚症状はなく、全員が就学あるいは就職していた。女性 4 人のうち 2 人が結婚し、いずれもトラブルなく妊娠、出産が可能であった。

〔総括〕：当センターで治療、経過観察を行った小児期発症 VT 患者 31 人について追跡調査を行った。死亡例一人を除く全員が通常 of 社会生活ができ、継続して治療を要する症例は一例のみであった

11. 大動脈弓離断、完全大血管転位術後遠隔期に合併した致死性心室性不整脈の一例

○宗村 純平、宮崎 文、大内 秀雄、栗田 隆¹⁾、越後 茂之
国立循環器病センター 小児科、同 心臓血管内科¹⁾

【背景】；左室閉塞性先天性心疾患は術後遠隔期の突然死発生率が比較的高いとされ、大動脈弁狭窄、大動脈縮窄の20年の発生率は、それぞれ $13 \pm 5\%$ 、 $1 \pm 0.5\%$ と報告されている。今回、大動脈弓離断 (IAA)、完全大血管転位 (TGA)術後遠隔期に致死性心室性不整脈による突然死の near miss 例を経験し、血行動態との関連性を含めて検討する。

【症例】18歳男。IAA, TGA (II)と診断され、生後1ヶ月にIAA直接吻合, Jatene手術を他院で施行された。その後大動脈弁上狭窄 (SVAS)($\Delta P = 75 \text{ mmHg}$)、肺動脈弁上狭窄 (SVPS) ($\Delta P = 45 \text{ mmHg}$)があり、13ヶ月時に上行大動脈グラフト置換、肺動脈パッチ拡大術を同院で施行。以降当科外来で Follow をうけていた。11歳時の Treadmill では運動停止後に単源性心室性期外収縮 (PVC)がみられ、17歳時には運動で消失する多源性 PVC がみられた。18歳時ジョギング中に失神し、心室細動が確認され電氣的徐細動後に心停止となり心肺蘇生を受けた。視野狭窄と構音障害を残し回復。心電図では完全右脚ブロック (QRS 160 ms)を呈し、加算心電図で遅延電位はみとめず、Holter 心電図では多源性 PVC2 連発までみられた。カテーテル検査では冠動脈に異常なく、軽度の SVAS ($\Delta P = 24 \text{ mmHg}$)、SVPS ($\Delta P = 30 \text{ mmHg}$)がみられた。Amiodarone の導入、ICD 植え込みを行った。9ヶ月後、運動後に単源性心室頻拍 (CI 240 ms)により ICD の作動が7回確認された。

【考察およびまとめ】IAA、TGA 術後遠隔期に致死性心室性不整脈を認めた一例を経験した。術後1年で SVAS のため再手術を要し、現在も軽度の SVAS が残存しており、致死性心室性不整脈の発生との関連が疑われる。

12. 肺動脈弁置換術と内科的治療で改善しえた重度 PR による右室不全を伴う成人術後ファロー四徴の難治性不整脈

○宮崎 文¹⁾、堀田 智仙¹⁾、岡田 陽子¹⁾、新居 正基¹⁾、大内 秀雄¹⁾、鍵崎 康治²⁾、鎌倉 史郎³⁾、八木原 俊克²⁾、越後 茂之¹⁾
国立循環器病センター 小児科¹⁾、同 心臓外科²⁾、同 心臓血管内科³⁾

【背景】ファロー四徴の成人期では、肺動脈弁逆流による右室容量負荷とそれに起因する不整脈が問題となり、肺動脈弁置換術 (PVR) は治療の一つである。右室機能の改善が期待できる、右室不全が進行する前の早期の施行が望まれている。

目的と方法；重度の右室不全を伴う成人術後ファロー四徴の難治性不整脈に対して、PVR と内科的治療を 3 例に行い、その経過を報告する。

【結果】手術時年齢は 26-38 歳。全例 RVEDVI >200 ml/m²、RVEF 15-41%であった。不整脈は multifocal nonsustained VT (NSVT) が全例にみられ、IART の合併は 2 例であった。IART を合併した 2 例に対して術前に EPS・Ablation を施行した。症例 2 には Mexiletine を、症例 1,3 には Sotalol を術前投与していたが、コントロール不良であった。症例 2,3 には RVOT aneurysm resection を、Ablation 後 IART が再発した症例 3 には術中 RA maze を施行した。術後、RVOT aneurysm resection を施行した 2 例で QRS duration が若干改善した。症例 1 では nonsustained VT、症例 3 では AT の再発がみられ、引き続き Sotalol の内服を継続しているが control 良好である。症例 2 は術後も NSVT がみられているが NSVT の連発数、心拍数が改善し、Mexiletine、β blocker の内服を継続している。

【結語】重度容量負荷による右室不全を伴う成人術後ファロー四徴の難治性不整脈例に対して肺動脈弁置換術は有効で、内科的治療との組み合わせによりコントロールしうる。

13. 当院における修正大血管転位の不整脈の臨床経過

○脇坂 裕子, 宮崎 文, 大内 秀雄, 八木原 俊克¹⁾, 越後 茂之
国立循環器病センター 小児科、心臓血管外科¹⁾

【目的】修正大血管転位 (cTGA)は高度房室ブロック(AVB)を合併することが多く、三尖弁閉鎖不全 (TR)、右室機能不全の出現とともに、頻脈性不整脈を伴うと報告されている。当院における修正大血管転位の不整脈の経過について検討すること。

【対象と方法】 2006年までに当院でcTGAと診断された患者を対象に、不整脈の種類と出現頻度・血行動態との関係について診療録より後方視的に検討した。ただし、右室が体心室のものとし、ダブルスイッチ術後は除外した。頻脈性不整脈は3連発以上の心室性 (VT)あるいは上室性 (PSVT)の頻拍とし、AVBはII度以上のものとした。

【結果】症例は62例 (男:女=30:32)、年齢は2.8~72.4歳 (中央値25.1歳)。心内修復術施行例は28例で、機能的修復術(FR)14例、三尖弁置換術 (TVR) 10例、FR+TVR 2例、三尖弁形成術2例であった。頻脈は14例 (23%)で認め、VTは2例、PSVTは11例、VT+PSVTは1例であった。徐脈は11例 (18%)で、全例AVBで洞機能不全はみられなかった。6例にペースメーカーの植え込みを必要とした。うち術後合併症は2例であった。発症年齢は頻脈が徐脈と比し有意に高かった ($38.3 \pm 14.6 : 23.7 \pm 16.0, p=0.015$)。心内修復術を施行するまでの自然経過で、20歳での累積回避率は、頻脈で91%、徐脈で93%であった。三尖弁逆流の程度、右室不全の有無、心室中隔欠損の有無、肺動脈弁狭窄の有無でそれぞれの発症率、累積回避率を比較したが、有意差はでなかった。

【結語】cTGAの頻脈、徐脈の合併率はそれぞれ23%、18%で、発症年齢は頻脈が有意に高かった。自然経過での20歳の累積回避率は頻脈で91%、徐脈で93%であった。三尖弁逆流の重症度は不整脈の出現に関連性はなかった。

14. TCPC 術後の房室回帰性頻拍が原因で発生した難治性心不全に対してアブレーション治療を施行した単心室、WPW 症候群の 1 例

○豊原 啓子、梶山 葉、芳本 潤、福原 仁雄、中村 好秀
日赤和歌山医療センター 心臓小児科

【背景】Fontan 術後の上室頻拍は、血行動態の悪化を来し心不全の原因になりうる。

【症例】症例は 2 歳 6 か月、10.6kg、単心室(DIRV)の男児である。2 歳 3 か月時に fenestrated TCPC 手術を行った。術前から Intermittent WPW と診断されていたが頻拍は認めなかった。TCPC 術直後から頻拍を頻回に認め、数種類の抗不整脈薬とペーシング治療が行われたが、頻拍のコントロール不良のため紹介入院となった。

【経過】フレカイニド内服及び心房 pacing で頻拍の治療を行ったが、頻回に頻拍を認めた。経過中、心エコー検査で心室収縮能の低下、BNP の上昇を認めた。1.6mm の fenestration を通して房室弁輪にアプローチし、2 回の session によるアブレーションを試みたが、カテーテル操作中に副伝導路の伝導消失がおこり、術後すぐに再発した。心不全が進行し気管内挿管、胸水ドレナージなど集中治療が必要となった。胸骨切開にて心外膜から冷凍凝固術も行ったが、副伝導路の離断効果は一過性であった。3 回目の session で大動脈経路からアブレーションを行い、副伝導路の離断に成功した。以後心機能は改善を認めた。

【考察】Fontan 術前に存在する不整脈基質において、術前に評価を行い頻拍を起こす要因となるものはアブレーション治療する必要がある。

15. TCPC 術前に室房伝導のない narrow QRS tachycardia を合併した無脾症の治療経験

立野 滋、白井 丈晶、川副 泰隆、丹羽 公一郎
千葉県循環器病センター 小児科

無脾症に手術と関連のない接合部頻拍と類推される室房伝導のない narrow QRS tachycardia を合併した、無脾症、右心性単心室の 2 例を経験したので報告する。

【症例 1】 13 歳男児 肺動脈絞扼術、bidirectional Glenn 術後。7 歳より上室性頻拍が出現、ジゴキシン、カルテオロールを内服し、発作時は息こらえや嘔吐により停止していた。EPS では QRS は 1 波形、心房刺激では発作は誘発されず、房室伝導の jump も認めなかった。心室への刺激で洞調律時と同じ QRS 波形の発作が誘発され、心室連続刺激で停止した。ヒス束の周囲にて心房側、心室側にアブレーションを施行するが効果なかった。1 ヶ月後の TCPC 術の際に、心室刺激を施行したが発作は誘発されず、前方房室結節が位置しそうな部位と Isthmus に対する cryoablation と DDD ペースメーカーを植え込んだ。術後は頻拍を認めず、しばらくは完全房室ブロックがみられたが、3 ヶ月後より改善し洞調律で経過している。

【症例 2】 4 歳男児 bidirectional Glenn 術後。日齢 9 より上室性頻拍を繰り返し ATP の静注で停止していた。EPS では室房伝導はなく、心室連続刺激で頻拍が出現、必ず His 束電位が先行するが RR は irregular で QRS 波形も周期的に変化した。ATP の静注、心室連続刺激で停止した。ヒス束周囲にアブレーションを施行、ヒス束の弁輪の間の通電で頻拍は出現しなくなった。3 日後の TCPC 術の麻酔導入時に頻拍が再発したため、房室結節付近の cryoablation と DDD ペースメーカー植え込みを施行した。術後に頻拍発作は認めず、一過性に接合部調律がみられたが、退院時には洞調律となった。

【考按】複雑心奇形に合併する ATP 感受性の接合部頻拍の報告〔J Interv Card Electrophysiol. 2005 Mar;12(2):115-22〕によれば、その機序は異常自動能、triggered activity、reentry などであったとされる。今回の症例では発作の誘発性から reentry 性と考えられるが、解剖学的な問題やカテーテル挿入のアクセス制限から十分な検索ができず、AVNRT、concealed node fascicular pathway などとの鑑別が不能であった。TCPC 適応となる症例においては、発作機序の解明と有効な治療の確率が必要と考えられた。

16. CARTO のない施設での TCPC 転換術を前提とした術前評価

○林 憲一、後藤 健次郎、中本 祐樹、柳 貞光、上田 秀明、康井 制洋
神奈川県立こども医療センター 循環器科

【背景】近年、Fontan 術後例に対し、心房肺動脈吻合(APC)から TCPC への転換術が行われている。

【目的】TCPC 転換術の術前評価の際に、CARTO システムなしで施行し得る有用な電気生理検査(EPS)の方法を検討する。

【対象】TCPC 転換術を前提に心カテを施行した Fontan 手術後(APC)3 例。

【方法】術前心カテとして血行動態評価を行ったのち、引き続き電気生理検査(EPS)を施行した。右房内留置電極カテとして 20 極の多電極カテを 2 本留置し[1)三尖弁周囲および 2)中隔から後側壁]、頻拍誘発ののち、さらに右房内へマッピングカテーテルを挿入し評価した。

【結果】1) 血行動態データ [平均 PA 圧 : 12-16, 肺血管抵抗 : 1.14-2.08(units \cdot m²) Qs : 2.6-3.3 (l/min/ m²), 体心室 EF : 54-60(%)] 2) EPS : 全例で心房頻拍を誘発し得た。各症例の出現 AT 数は平均 2.7 種類(1-5 種類)で、機序はリエントリー(IART)または異所性であった。CL は 250-400ms で、concealed entrainment や post-pacing interval などにより、回路の同定を試みた。3)転帰 : 3 例中 2 例に TCPC 転換術を施行。2 例とも広範な心房筋切除を行い、術後ペースメーカー植え込み(AAI)を行った。1 例は術直後に一時的に IART が出現したが以後消失した。もう 1 例は他施設で CARTO 下にアブレーション施行後に TCPC 転換術を行い、術後 IART は出現せず。2 例とも抗不整脈薬の内服を中止している。

【結論】TCPC までの治療方針(アブレーションの必要性)および手術方法(心房切除範囲)決定のため、CARTO のない施設でも複数本の多電極カテを用いて EPS を行うことにより、頻拍に関する有用な情報を得ることができる。

17. TCPC 術中に document された頻脈性不整脈

～右心バイパスケースにおける EPS の適応は？～

○成田 純任¹⁾、牛ノ濱 大也¹⁾、佐川 浩一¹⁾、中村 真¹⁾、石川 司朗¹⁾、總崎 直樹²⁾、
中野 俊秀²⁾、角 秀秋³⁾、土谷 健⁴⁾

福岡市立こども病院・感染症センター 循環器科¹⁾、同センター 新生児循環器科²⁾ 同セ
ンター 心臓血管外科³⁾、博愛会病院⁴⁾

【背景】近年、種々の重症な機能的単心室例に対する機能的循環修復術として心外導管を用いた Total cavopulmonary connection (TCPC) 手術が導入され、より良い Fontan 循環の獲得が可能となった。しかしながら頻脈性不整脈は、現在でも Fontan 手術適応患者の予後・QOL を決定する重要な因子である。TCPC 前までに頻脈性不整脈が臨床的に document されている場合は下大静脈欠損例をのぞきカテーテルアブレーションによるアプローチが可能であるが現在主流である心外導管法 TCPC の循環動態においてはその後物理的に心房へのカテーテルによるアプローチが非常に困難となる。

【目的】TCPC 術中に頻脈性不整脈を生じた患者に対し、その発症状況、対応、現状について解析し今後の対応方法を検討する。

【対象】1995-2005 年までに行われた Fontan 型手術 284 件のうち、術中に頻脈性不整脈が document された 22 例

●Male:10、Female:11 ●BDG:16、TCPS:1、EC conversion:2、primary TCPC:2

●手術時年齢：1.4～26.1y、中央値 3.4y

●手術時体重：9.9～44 kg、中央値 14kg

【結果】Heterotaxy 症例(H 群)は過半数であり(asplenia:10, polysplenia:1)、術前 HANP/BNP は 134 ± 47.5 pg/ml、 91.7 ± 25.5 pg/ml であった(mean±S.E.)。術前の頻脈性不整脈の document については H 群で 3/11、non-Heterotaxy 群(N 群)で 3/10 と有意差なく、document された不整脈は H 群で PSVT11 例、N 群は PSVT8 例、Af1 例、AF1 例であった。術後の抗不整脈薬投与は H 群で 8/11、N 群で 3/10 と H 群で多い傾向を示した。

【考察】TCPC 術における周術期の頻脈性不整脈が必ずしもその後の経過において再現性があるとは限らないが、フォンタンという特殊な循環動態に移行する点で術前の EPS は特に heterotaxy 症例では施行する価値があると思われる。プロトコール、解釈の標準化が今後の課題である。

【参考文献】

- 1) Ujjwal K. Chowdhury, et al. Specific Issues After Extracardiac Fontan Operation: Ventricular Function, Growth Potential, Arrhythmia, and Thromboembolism. *Ann Thorac Surg* 2005;80:665-72

教育講演

『循環器科領域で必要な時経列解析の知識』

石川医院 院長 石川 康宏 先生

アイントーベンの心電計の考案から一世紀を経て、解析理論や Computer、精密測定機器などは長足の進歩を遂げたが、現在の心電図学は、尚、直感と経験に頼る膨大なエキスパート・システムに留まっています。最近、心電図をデジタル化してパソコンに取り込み、データ・ファイルとして蓄積・解析することが容易かつ安価に可能になってきました。

近年、心電図を解析する手法として、周波数分析の分野ではフーリエ変換にかわりウェーブレット変換が使われたり、多変量解析の領域では主成分分析や因子分析のかわりに独立成分分析が使われるようになってきています。

時経列データである心電図、心拍変動などを解析するためにはどのような条件でデータを採取すれば良いか実践的な基礎知識に重点を置き、フーリエ解析、ウェーブレット解析、マルチフラクタル解析、独立成分分析について、なるべく数式を使わないで、どのような概念で、心電図に応用すると何がわかるのかを、代表的なサンプルを呈示してお話したいと思います。

時間が許せば、心電計を自作した経験を通じて得た知識である標準 12 誘導が一度に表示出来る理由、時定数による T 波の形態の変化をご覧にいたいと思います。

また、T wave accumulation area なども含めた T 波の終点の決め方や、QT dispersion, micro T wave alternance、late potential など科学的な根拠に乏しくてもイメージとして定着した概念についての数学物理学の立場からみた問題点についても触れたいと考えています。

18. 独立成分分析を用いた先天性QT延長症候群、アンデルセン症候群のT波の解析

○堀米 仁志¹⁾、石川 康宏²⁾、塩野 淳子³⁾、吉永 正夫⁴⁾

筑波大学臨床医学系 小児科¹⁾、石川医院(さいたま市)²⁾、茨城県立こども病院 小児科³⁾、鹿児島医療センター 小児科⁴⁾

【目的】先天性QT延長症候群(LQT)、アンデルセン症候群のT波の形態は正常なT波のそれと著しく異なる。この理由として異常なT波成分が含まれている可能性が考えられる。独立成分分析(ICA)によるT波の解析がこれらの疾患の鑑別に利用できるかを検討した。

【対象と方法】遺伝子検索で変異が確定しているLQT1とアンデルセン症候群を対象とした。心電図は、心起電力ベクトルを2048Hzにて生体アンプMA1000(TEAC,Japan)を介して、A/DコンバータEC2360(Elmec, Japan)でI,II,III,V1-V6,4c9の10誘導についてデジタル化した。データはHyvarinenらのfast ICA法を用いて1症例についてICAを25,000回以上繰り返し、赤池情報規範(AIC)を指標にモデル選択した。解析者は診断が知らされず、解析のみから心電図診断を行った。

【結果】LQT1の症例では、2～3個のT波成分が検出されたのに対して、心疾患のない正常対照症例ではT波成分は必ず1つで、異常T波成分は検出されなかった。3兄弟の2名がLQT1で1名が正常である心電図のICAでは、LQT1の2例にのみ異常T波成分を検出できた。 β 遮断剤を内服中で心電図上QT時間が正常の例でも異常成分が検出された。2例のアンデルセン症候群では、正常T波以外に遅れて現れる異常T波成分を共通に認めた。

【考察】多変量データ解析の新しい手法である独立成分分析(ICA)は、未知の原信号をいくつかの独立な成分の線形(或いは非線形)結合と考え、その独立であるという統計的な性質を利用して、原信号を分離・抽出する手法である。ICAでは評価関数や最適化法により答えが変わってしまう可能性があり、さらに適切な指標を追求する必要があるが、ICAによる過剰なT波成分の検出はLQTの診断に役立つ可能性がある。

19. Andersen 症候群の心室頻拍に対する、K チャンネル開口薬、Ca チャンネル遮断薬、および頻拍刺激による急性効果と慢性治療効果

○安田 東始哲¹⁾、足達 信子¹⁾、沼口 敦¹⁾、福見 大地¹⁾、長嶋 正實¹⁾、清水 渉²⁾
あいち小児保健医療総合センター 循環器科¹⁾、国立循環器病センター 心臓血管内科²⁾

【背景】

1. Andersen (A) 症候群は、K チャンネルをコードする *KCNJ2* の変異により内向き整流 K 電流が障害される。活動電位終末の静止膜電位近傍で外向き K 電流が減少すると膜電位が浅くなり、内向き Ca 電流の再活性化が生じ（早期後脱分極；EAD）、心室頻拍（VT）をきたす。この VT の治療は、活動電位持続時間（APD）の短縮および EAD の抑制である。
2. nicorandil (N) は、内向き整流 K チャンネルのひとつである KATP チャンネルの開口薬で、外向き K 電流を増加し EAD を抑制する。
3. verapamil (V) は、主として Ca チャンネル遮断作用により内向き Ca 電流を遮断し EAD を抑制する。
4. 運動負荷 (Ex) や isoproterenol (ISP) による頻拍は、APD を短縮させ EAD を抑制する。

【目的】A 症候群の VT に対する治療法を検討するため、Ex, ISP, N, V に対する急性効果と慢性治療効果とを比較検討すること。

【対象】*KCNJ2* の 926 番目の塩基がシトシンからチミンに置換した Andersen 症候群と診断された 18 歳女性。

【方法】急性効果は、トレッドミル Ex (Bruce 法)、ISP 持続注 (0.013 μ g)、N 注 (0.4mg/kg/3min)、および V 注 (0.4mg/kg/3min.) により判定し、慢性治療効果は、V 持続注 (1.2mg/kg/day)、V 単回静注、N 内服 (0.35mg/kg/day 分 3)、V 分 3 内服 (6mg/kg/day)、V 分 1 (6mg/kg/day) 内服、N+V 内服、により判定し、比較検討した。

【結果】急性効果では、Ex、N 注、V 注で洞調律が得られた。慢性治療効果では、V 単回静注および、V 分 1 内服が有効であった。

【結論】A 症候群における VT に対し、V 注による効果が認められれば、V 単回内服治療は有効である。

20. 学校心臓検診上注意したいQT延長（徐脈との関連）

○高橋 良明¹⁾、山岡 治²⁾、佐伯 満男³⁾、土井 孝弘⁴⁾、藤野 英俊⁵⁾、伊藤 誠⁵⁾、堀江 稔⁶⁾

（医）湖明会たかはし小児科循環器科医院¹⁾、社会保険滋賀病院²⁾、九谷医院³⁾、京都大学 循環器内科⁴⁾、滋賀医科大学 小児科⁵⁾、滋賀医科大学 呼吸循環器内科⁶⁾

【症例1】13歳男子.主訴は運動時の四肢の脱力（経過）小学校1年、4年、中学1年の心電図検査では異常を指摘されなかった。13歳11ヶ月時100m走ると手が動かないとのことで来院した。心電図QTc:0.450,QU:0.520,0.2mVのU波を認め(図1)遺伝子検索を行いKCNJ2の異常を認めアンデルセン症候群(LQT7)と診断した。ホルターでPVCはなく、その後の安静時心電図でもU波がないときもあった。心拍数は80~90であった。

【症例2】17歳女性階段を走って上ると失神するとのことで精査を行った。QTc:0.412,失神発作の状態とT波の波形からQT延長を疑いボスミン負荷を行った。QTc:0.749と延長しQT延長症候群と診断した（遺伝子は検索中）。心拍数は50~60であった。

【症例3】7歳男子小学校1年の心電図検診でQTc:0.450と精査を指示された。精密検査医療機関でQTc:0.416であった。小学校4年の心電図検診でQTc:0.522で精査を指示されたがその8日後に突然死した。心拍数は56であった。

【結果】リスクの高いQT延長は徐脈が要注意と考えられた。

【考案】この3例は学校心臓検診で異常を指摘されないか軽度の異常を指摘されるのみである。検診の心電図は組み込まれたソフトのQTcは12誘導の平均のQTcを計測している。1:QTcの計測を一番長いところで行うか？2:U波との関係をどう判断するか？今後の課題である。

【文献】

- 1) Li Zhang et al: Electrocardiographic Features in Andersen-Tawil Syndrome Patient With KCNJ2 Mutations Characteristic T-U-Wave Patterns Predict the KCNJ2 Genotype. Circulation, 2005; 104:2720-2726.
- 2) Schwartz PJ et al: Diagnostic criteria for the long QT syndrome. Circulation, 1993; 88: 782-784.

21. 心室細動、2:1 房室ブロック、TdP を繰り返した LQT 症候群乳児例

○田内 宣生、大城 誠、倉石 建治、西原 栄起、山本 ひかる、細野 治樹、武田 将典、
太田 宇哉

大垣市民病院 小児循環器新生児科

2:1 房室ブロック(2:1AVB)を伴う新生児、乳児の LQT 症候群はしばしば致死的心室性不整脈を生じその予後が厳しいことが判ってきた。典型的な乳児例を経験したので報告する。

【症例】2 ヶ月、男児。夕方入浴前に激しく泣いた後、急にぐったりし意識消失し救急車にて来院。心電図モニタ上心室細動あり(図 A)、除細動にて洞調律に復した。入院後も VPC、TdP、2AVB(図 B、C)を繰り返すため、硫酸マグネシウム(Mg)1mg/kg/H 使用し有効であった。入院 5 日目の心電図上 QTc は 0.531 秒であった(図 D)。徐々にプロプラノール内服(max:3mg/kg)に切り替えたが再び 2:1AVB が出現し入院 28 日睡眠中に TdP から心室細動へ進展し Mg10mg/kg 静注後に除細動にて洞調律に回復したが、Mg 持続静注にもかかわらず主に睡眠時に心室頻拍を繰り返した。LQT3 と考えプロプラノール内服を中止しメキシレチン持続静注(0.46mg/kg/H、血中濃度 0.97 μ g)したところ有効であった。Mg 漸減中止後メキシレチン内服(14mg/kg/d、血中濃度 μ g0.49)へ移行し退院となった。メキシレチン血中濃度 0.50 μ g 以上維持できるよう注意深く観察しているが、今後感染等を契機に血中濃度低下、VF 発生の可能性もあり、感染時には早期入院メキシレチン持続静注が必要になろう。ICD 適応年齢が課題となる。

【文献】

- 1) Goel AK, Berqer S, Pelech A, et al: Implantable cardioverter defibrillator therapy in children with long QT syndrome. *Pediatr Cardiol*, 2004;25:370-8.
- 2) Hoshino K, Oqawa K, Hishitani T, et al: Successful uses of magnesium sulfate for torsades de pointes in children with long QT syndrome. *Pediatr Int*, 2006;48(2):112-7.

22. 新生児に QT 延長を認め、その後 QT の短縮を見た家族性 LQT の乳児例

○豊田 直樹、原 茂人、脇 研自、新垣 義夫、馬場 清
倉敷中央病院 小児科

症例は現在 7 ヶ月の男児。母親が小学校低学年動悸から倒れるというエピソードがあった。母親は当院に入院心電図、脳波検査などしたが原因不明と結論されていた。23 歳就職時の健診にて QT 延長を指摘され、現在アテノロール（テノーミン）を内服している。患児は胎児期より心拍数が 110/分台と低めで心拍変動も乏しめであった。生直後の心電図は QT が 0.468 秒、QTc が 0.594 秒と延長していた。しかし、その後 QT の短縮が認められ、現在 $\cdot u$ 枠へ正常範囲内となっている（表 1）。

QT 時間はいろいろな状況により変化することが知られている。今回の例は日齢 6 にはすでに正常に近づいており、その後 QT 時間の延長はみられていない。母親からの液性因子の影響も考えられた。また、SIDS との何らかの関連も考えられた。

QT 時間と年齢につき、文献的な検討を加え、報告する。

23. 小児右脚ブロック波形の初期 ST-T 部位での電位変化の検討

○泉田 直己¹⁾、浅野 優¹⁾、岩本 真理¹⁾、牛ノ濱 大也¹⁾、佐藤 誠一¹⁾、住友 直方¹⁾、高橋 良明¹⁾、田内 宣生¹⁾、長嶋 正實¹⁾、中村 好秀¹⁾、新村 一郎¹⁾、堀米 仁志¹⁾、安田 東始哲¹⁾、吉永 正夫¹⁾、脇本 博子¹⁾、金子 睦雄²⁾

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¹⁾、フクダ電子²⁾

右脚ブロック波形は、陰性 T 波を伴うと一見 Coved 型 Brugada 心電図所見となる。小児では、このような所見を呈することが多く、その鑑別が必要になる。

昨年の本研究会で、小児での心電図波形全般での初期 ST-T 波形の特徴を示したが、今回は、小児の心電図波形を脚ブロックの有無により分類し解析した。

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、合計 15,000 名の V1 誘導を解析対象とし、完全右脚ブロック(CRBBB, 19 波形)、不完全右脚ブロック(IRBBB, 525 波形)、およびこれらを除外した小児波形(14456 波形)を解析対象とし、さらに循環器専門医により判定された成人(平均 54 歳)Coved 型心電図 51 波形と比較した。

右側胸部誘導で STJ 点付近の電位最大点 R' その 40ms 後(R'40), 80ms 後(R'80)での電位を決定し、 $R' - R'40$ の値を算出した。この $R' - R'40$ の値を、0.04 以下、0.04~0.4、0.4 以上と分け、それぞれの群での割合を示したものが図である。CRBBB 波形では全例が 0.4 以上となり、IRBBB 波形と Coved 型波形では 0.04~0.4 の間にピークを示し、それぞれ 56.6%, 96.1%であった。CRBBB 波形と IRBBB 波形を除外した小児波形では、その 98.6%が 0.04 以下であった。ともに 0.04~0.4 にピークがみられた IRBBB 波形と Coved 型波形の鑑別のために、さらに $R'40 - R'80$ の値を比較した。この値が 0.04 以上を示したのは Coved 型波形では 88.2%であったが、IRBBB 波形では 7.4%に過ぎなかった。

このように初期 ST-T 部位の電位変化は、CRBBB, IRBBB, その他の小児心電図波形でそれぞれ特徴的な所見を示したことから、このような特徴の解析が、Coved 型心電図波形との鑑別に利用できると考えられた。

24. 胎児期より非持続性心室頻拍を認めた先天性完全房室ブロックの一例

○金子 正英¹⁾、江竜 喜彦¹⁾、進藤 考洋¹⁾、横山 晶一郎¹⁾、金 基成¹⁾、磯田 貴義¹⁾、石澤 瞭¹⁾、林 聡¹⁾、左合 治彦²⁾、堀米 仁志³⁾

国立成育医療センター 循環器科¹⁾、国立成育医療センター 胎児診療科²⁾、筑波大学附属病院 小児科³⁾

【背景】先天性完全房室ブロックは、胎児期から徐脈による胎児水腫をきたす不整脈疾患であり、早期娩出によるペースメーカー治療を必要とされることもある。また、頻拍症の合併は危険因子の一つとされ、特に QT 延長による Torsade de Pointes 型の心室頻拍を生じる例もある。今回我々は、胎児期より非持続性心室頻拍を合併した先天性完全房室ブロック症例を経験したので報告する。

【症例】症例は2歳男児。在胎22週に徐脈、胎児水腫を指摘され、24週に当院胎児診療科を受診し、胎児心エコー検査にて2:1房室ブロックと診断された。母体の抗SS-A抗体は陽性であったことから、母体にベタメタゾンが投与された。その後に徐脈中に非持続性頻拍を認めたため、在胎30週に筑波大学附属病院にて心磁図検査を行い、完全房室ブロックに伴う心室性調律に非持続性心室頻拍を合併していると診断された。32週5日2338gにて出生し、心電図で完全房室ブロックを認め、心拍数は90/分であった。ホルター心電図にて胎児期に認められたものと同様の非持続性心室頻拍を認めた。心室性の補充調律は心拍数60-80/分、QRS時間80-90msec.であったが、非持続性心室頻拍は心拍数170-230/分、QRS時間は60-80msec.であった。心室頻拍の出現時にQT時間の著明な延長は認めなかった。日齢24、徐拍化傾向を認めたため、ペースメーカー植え込み術を施行した。ペースメーカー治療開始後は、数回のホルター心電図を施行しているが術前に認めた心室頻拍は認めていない。

【考察】本症例では、ペースメーカー治療まで非持続性心室頻拍を認めたが、それ以上の増悪なく待機することができた。心室頻拍と心室性補充調律のQRS幅の違いは、心室頻拍の起源がより中枢側であった可能性やHis束の縦解離があった可能性によると考えられた。

25. ペースメーカー設定による血行動態変化を詳細に検討した完全房室ブロックの1例

○鉾碕 竜範、中野 裕介、志水 直、西澤 崇、瀧間 浄宏、岩本 眞理
横浜市立大学付属病院 小児循環器科

【目的】完全房室ブロックに対するペースメーカー植え込み（PMI）ではDDDモードまたはリード数の問題からVVIモードが選択される。さらに小児においては将来性の問題から心外膜リードが選択されるため至適ペーシングサイトの選択も重要な要素になる。設定条件による血行動態の変化を詳細に検討した症例を報告する。

【症例】11歳女児、小学1年生の学校検診で3度房室ブロックを指摘された。徐々に心不全が増悪し、利尿剤・強心剤内服開始。PMI評価目的に入院した。胸部XPではCTR55%、安静心電図はHR42bpm、3度房室ブロックおよび完全左脚ブロック。Holter心電図ではtotalQRS58000/day、HR34-67bpm、meanHR41bpm。運動負荷心電図ではVrate最大75bpmまでの上昇。心エコーではLVIDd56mm、LVFS0.33で僧帽弁逆流を2度みとめた。PMIを前提に、至適モードおよび至適ペーシングサイト選択のためEPSを施行した。右房、右室心尖部、左室心尖部、左室側壁に電極を挿入し、VVI、DDDモードでの血行動態変化を検討した。検討項目は、C.I.、RA圧、QRS幅、QT間隔、FAC（表参照）。また組織ドップラー、2Dストレイン法によるdyssynchronyの評価もあわせて行なった。His束心電図よりHVブロック（BaselineではArate129bpm、Vrate41bpm、QRS135msec）であった。VVIモードでは心房圧が大きく変動しそれに伴いoutputが減少するのに対し、DDDモードでは安定した心房圧を得られoutputも増加した。また、右室ペーシングよりも左室ペーシングでより良好な同期が得られoutputが明らかに増加した。本症例ではDDDモード、右房-左室心尖部ペーシングで最大のC.I.を得た。この結果を参考にPMIを実施、NIHA IIからIに改善した。

【結語】完全房室ブロックに対するPMI（DDD、右房-左室心尖部ペーシング）を行い良好な結果を得た。モード設定、ペーシングサイトが血行動態に大きく影響した。

26. 発熱が頻拍発作に関係した2例.

○新垣 義夫、豊田 直樹、原 茂登、脇 研自、馬場 清
倉敷中央病院 小児科

頻拍性不整脈の成立には、基質 (substrate)、状況(modular)、引き金 (triggering factor) の3つの要素が必要と言われている。われわれは modulator として発熱が大きな影響を持つと考えられた頻拍性不整脈の2例を経験したのでその特徴を報告する。

1例目は、15歳6ヶ月、男児、生後8ヶ月に心筋炎と診断された(第5回小児心電学研究会)。1歳3ヶ月に発熱時の頻拍に気づかれた。1歳10ヶ月に失神発作・けいれん発作が見られた。2歳4ヶ月にE P Sを受け、PVOTでの電気刺激で心室頻拍が誘発され、リドカインで停止した。その後とも発熱に伴って3回の頻拍発作がみられた。経口薬としてジゴキシン、ジソピラミド、メキシレチン、メトプロロール、ジルチアゼム、シベンゾリン、アプリンジン、静注薬としてプロカインアミド、ジソピラミド、プロプラノール、リドカインが使用された。リドカインが有効であった。13歳以降は発熱時に頻拍発作で入院することはなくなった。現在もベータブロッカ服用で外来経過観察中である。

2例目は2歳2ヶ月の女児で、11ヶ月より頻拍発作が見られた。安静時にデルタ波を認め、WPW症候群と診断された。房室回帰性頻拍はプロカインアミドで停止した。プロカインアミド700mg/日の内服で頻拍はコントロールされていたが、発熱に伴って頻拍発作を起こすようになった。そのつど入院してプロカインアミドの静注を必要とした。しかし、先に解熱剤を使用した最近の2回は解熱のみで頻拍が停止した。

modulator を考慮した不整脈の停止は抗不整脈の使用を控えたり、量を減らすことができる場合があり、重要と思われた。