

第12回 日本小児心電学研究会 抄録集

日時 平成19年11月17日(土) 9:00~17:12

会場 国立循環器病センター

〒565-8565 大阪府吹田市藤白台5丁目7番1号
Tel. 06-6833-5012(代)

会費 3,000円



交通機関をご利用される方へ

■鉄道利用の場合

地下鉄御堂筋線・北大阪急行線千里中央駅から
・阪急バス粟生団地行 循環器病センター前下車(15分)
・タクシー(3.4km,10分)

阪急電鉄千里線北千里駅から
・阪急バス粟生団地行 循環器病センター前下車(5分)
・タクシー(1.3km,3分)
・徒歩(15分)

東海道線・新幹線新大阪駅から
・地下鉄御堂筋線千里中央行 千里中央駅下車(18分)

■航空機利用の場合

大阪国際空港(伊丹)から
・大阪モノレール 千里中央駅下車(12分)
千里中央にて阪急バスに乗り換え
阪急バス粟生団地行 循環器病センター前下車(15分)
・タクシー(20分)

■自動車利用の場合

名神高速道路沿線から
・吹田ICより約10分
・茨木ICより国道171号線今宮を経て約20分

近畿自動車道沿線から
・吹田ICより約10分

中国自動車道沿線から
・中国池田ICより中央環状線千里中央を経て約20分

共催 日本小児心電学研究会

第12回日本小児心電学研究会開催にあたって

この度、本研究会を国立循環器病センターで開催させて頂く機会を頂き、大変光栄に思います、と同時に会員の皆様に感謝したいと思います。

今回、ランチョンセミナーに、当センター心臓内科の鎌倉史朗部長を迎え「不整脈における介入のポイント」を御講演頂く予定です。臨床的な側面から、会員皆様の日常診療に直結する有意義なお話しが聞けるものと期待しております。

また、今回は、前回の幹事会で提案されました'フォンタン術前での不整脈に関する評価をどの程度すべきか'という宿題に答えるべく、ディベートセッションを企画し、この問題に対し十分に討論して頂こうと考えております。担当された先生方に於かれましては、多忙な日常診療にも拘らず、御協力頂き大変ありがとうございます。加えて、一般演題も30余題集まり、内容も興味深い内容となっております。

小児循環器領域における心電図学の進歩は、long QT症候群に代表される遺伝子関連領域や技術進歩に伴うカテーテル焼灼治療等目覚ましいものがあります。加えて、最近では先天性心疾患に関わる複雑な病態での診断、治療へと極めて高度な知識と技術が要求される時代となっています。今回企画のフォンタン患者もその一領域と考えられます。一方、私達は、心電図検査を含めた、学校検診という極めて重要な社会的役割を同時に担っていく必要があります、一般小児科の先生方や教育現場との連携も大切な領域と言えます。

以上の背景を踏まえ、今回の大阪での研究会が会員の皆様の日常の診療あるいは研究に多少ともお役に立ち、現在そして将来の心臓病のこどもの幸に繋がるきっかけとなる会となりますようお願いしております。

最後に、今回の研究会の開催にあたり御協力、御支援頂きましたエーザイ株式会社、当センターレジデントの先生および秘書の方々に深く感謝いたします。

2007年11月

第12回日本小児心電学研究会 当番世話人 大内秀雄

<お知らせとお願い>

参加費として3000円を徴収させていただきます。

<演者の皆様へ>

1. 発表にご利用いただける機材はPCのみとなります。スライドはご使用になれません。
 2. 発表時間は一般演題では一題につき発表8分、討論4分以内、Debate sessionでは発表10分です。プログラムはかなり密に組んでおります。**必ず時間内に終わるようにご準備ください。**
 3. 会場では、Windows XP およびPowerPoint がインストールされたPCを使用しますMacintosh、Windows Vista でデータを作成された方は、ご自身でPCをお持込ください。Windowsでデータをご持参の方はCD-R もしくはUSB メモリーに記録してお持ちください。ただし、動画データがある場合は、PC持込をお奨めいたします。発表データのファイル名は「(演題番号) (氏名) (会場番号)」としてください。
 4. フォントはOS 標準で装備されているものをご使用ください。画面レイアウトの崩れを防ぐには、MS ゴシック、MS 明朝、Times New Roman または Century の使用をお奨めします。
 5. 研究会当日は、会場内演台側にPCデスクを設置しますので、発表開始の30分前までに、PC本体またはメディアをお持ちください。
 6. お預かりしました会場PC内の発表データは、研究会終了後に事務局にて消去いたします。
- ★ ノートパソコン持込の場合、会場でご用意するPC画像の外部出力ケーブルコネクタの形状はMiniD-sub15ピンです。この形状にあったパソコンをご用意下さい。またこの形状に変換するコネクタを必要とする場合には必ずご自身でお持ちになって下さい。
- ★ 電源コードは、必ずお持ちください。
- ★ 会場では、演者ご自身で演台上の機材を操作していただきます。発表演台にはPCを設置致しません。モニターとマウスのみを設置となります。

第12回小児心電学研究会プログラム

開会の挨拶 9:00~9:05

国立循環器病センター小児科

大内 秀雄

■Session I 9:05~9:41 房室ブロック

座長 宮崎大学医学部小児科
新潟大学大学院医歯学部総合研究科小児学分野

高木 純一
鈴木 博

1. 三枝ブロックと考えられる新生児例

○藤野 英俊、古川 央樹、中川 雅生、竹内 義博、
滋賀医科大学小児科

2. 不完全右脚ブロック、左軸偏位の経過観察中に高度房室ブロックに進行した15歳女児例

○久保田一生、近藤 大貴、細野 治樹、山本ひかる、西原 栄起、倉石 建治、
大城 誠、田内 宣生
大垣市民病院 第2小児科

3. CSX/NKX2-5 mutationの同胞例におけるホルター心電図経過Holter ECG in siblings with CSX/NKX2-5 mutation.

○野口 聡子¹⁾、高室 基樹²⁾、長谷山圭司³⁾、堀田 智仙³⁾、松岡瑠美子⁴⁾
滝川市立病院小児科¹⁾、北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科²⁾、
札幌医科大学小児科³⁾、東京女子医大心臓血管研究所循環器小児科⁴⁾、

■Session II 9:41~10:17 ペースメーカー

座長 千葉県立循環器病センター小児科
北海道立子ども総合医療・療育センター循環器

立野 滋
高室 基樹

4. 小児期ペースメーカー患者の外来診療と管理について —トラブル回避と至適設定に対する取り組み—

○渡辺まみ江¹⁾、城尾 邦隆¹⁾、大野 拓郎¹⁾、山村健一郎¹⁾、森鼻 栄治¹⁾、
岸本小百合¹⁾、井本 浩²⁾、坂本 真人²⁾、瀬瀬 顯²⁾、
九州厚生年金病院小児科¹⁾、同 心臓血管外科²⁾

5. 心臓再同期療法 (CRT) へのupgradeが著効した、右室ペーシング後心不全の 先天性完全房室ブロック (CAVB) の1例

○鈴木 博¹⁾、沼野 藤人¹⁾、星名 哲¹⁾、長谷川 聡¹⁾、高橋 昌²⁾、
渡辺 弘²⁾、内山 聖¹⁾

新潟大学大学院医歯学部総合研究科 小児科学分野¹⁾
新潟大学大学院医歯学部総合研究科 呼吸循環外科学分野²⁾

6. Pacing site の変更により改善し得た、先天性房室ブロックに合併した 拡張型心筋症 (DCM) 2症例の経過

○山本 雅樹、宮崎 文、黒寄 健一、大内 秀雄、山田 修
国立循環器病センター小児科

休憩 10:17~10:25

■SessionⅢ 10:25~11:13 上室性頻脈、学校検診

座長 新潟市民病院小児科・新生児医療センター
愛媛大学医学部小児科

佐藤 誠一
檜垣 高史

7. プロプラノロール持続静脈内投与でrate controlを行った MATの1症例

○鳥越 司、黒寄 健一、宮崎 文、大内 秀雄、吉敷香菜子、北野 正尚、
渡辺 健、山田 修
国立循環器病センター小児科

8. フレカイニドが奏効したと考えられる新生児期の上室性頻脈の3例

○松尾 憲典¹⁾、浅井 大介¹⁾、山下 哲史¹⁾、石原 靖紀¹⁾、平野 聡子¹⁾、
石原 義紀¹⁾、西田 公一²⁾、
福井愛育病院 小児科¹⁾、福井循環器病院 小児科²⁾

9. 心房頻拍の3例

○渡辺 重朗¹⁾、岩本 眞理¹⁾、西澤 崇¹⁾、志水 直¹⁾、中村 好秀²⁾、
豊原 啓子²⁾、家坂 義人³⁾
横浜市立大学附属病院 小児循環器科¹⁾、日赤和歌山医療センター 心臓小児科²⁾、
土浦協同病院 循環器センター³⁾

10. 学校心臓検診全国アンケート調査

○高橋 良明¹⁾、小川 實²⁾、松下 享³⁾、上田 憲⁴⁾、太田 文夫⁵⁾、
佐藤 雄一⁶⁾、澤田 陽子⁷⁾、奈良井 栄⁸⁾、矢嶋 茂裕⁹⁾、渡部 誠一¹⁰⁾
たかはし小児科循環器科医院¹⁾、小川クリニック²⁾、松下こどもクリニック³⁾、
うえだ小児科医院⁴⁾、おおた小児科循環器科⁵⁾、佐藤小児科医院⁶⁾、育愛こども医院⁷⁾、
鳥取県立厚生病⁸⁾、矢嶋小児科小児循環器クリニック⁹⁾、土浦協同病院¹⁰⁾

■SessionⅣ 11:13~12:01 QT延長症候群

座長 横浜市立大学附属病院小児循環器科
筑波大学臨床医学系小児科

岩本 眞理
堀米 仁志

11. 10年間無症状の後にelectrical stormをきたした新生児期発症QT延長症候群の1例

○濱岡亜希子、河内 貞貴、豊田 彰史、菱谷 隆、星野 健司、小川 潔
埼玉県立小児医療センター循環器科

12. Stevens-Johnson症候群にQT延長を合併した一男児例

○佐藤 誠一¹⁾、羽二生尚訓¹⁾、細田 和孝¹⁾、仁田原綾乃²⁾、渋谷 倫子²⁾、
佐藤 信輔²⁾、
新潟市民病院小児科・新生児医療センター¹⁾、同 皮膚科²⁾、

13. Digenic mutationを示したQT延長症候群の1家系

○吉永 正夫¹⁾、九町 木綿¹⁾、和田 昭宏¹⁾、田中 裕治¹⁾、加治 屋崇²⁾、
阿南隆一郎²⁾、桶谷 直也²⁾、石田 実雅²⁾、濱崎 秀一²⁾、鄭 忠和²⁾、
国立病院機構鹿児島医療センター小児科¹⁾、鹿児島大学大学院循環器・呼吸器・代謝内科学²⁾

14. Andersen症候群3家系の臨床的検討

○立野 滋¹⁾、白井 丈晶¹⁾、豊田 智彦¹⁾、川副 泰隆¹⁾、丹羽公一郎¹⁾、
堀江 稔²⁾
千葉県循環器病センター小児科¹⁾、滋賀医科大学呼吸循環器内科²⁾

休憩 12:01~12:10

■Luncheon Seminar 12:10~13:10

座長 国立循環器病センター小児科 大内 秀雄

“不整脈治療における介入のポイント”

国立循環器病センター心臓血管内科部長 鎌倉 史郎先生

共催:エーザイ株式会社

休憩 13:10~13:20

■Session V 13:20~13:44 Fontan手術に関連した頻脈

座長 倉敷中央病院小児科 新垣 義夫
長野県立こども病院循環器科 安河内 聡

15. 頻拍発作を来たし心肺蘇生を要した左心低形成症候群フォンタン術後の1例

○脇 研自、柴田 敬、徳増 裕宣、原 茂登、新垣 義夫、馬場 清
倉敷中央病院 小児科

16. フォンタン術前に電気生理学的検査・アブレーションを施行した5例

○藤田 修平¹⁾、高橋 一浩¹⁾、竹内 大二¹⁾、中西 敏雄¹⁾、二川 圭介²⁾、
木村 竜介²⁾、江島浩一郎²⁾、真中 哲之²⁾、谷崎 剛平²⁾、庄田 守男²⁾、
笠貫 宏²⁾
東京女子医大循環器小児科¹⁾、東京女子医大循環器内科²⁾、

■Debate Session 13:44~14:44

“Fontan手術前の電気生理学的評価の治療戦略上の意義”

座長 倉敷中央病院小児科 新垣 義夫
長野県立こども病院循環器科 安河内 聡

17. TCPC手術前の電気生理学的評価の治療戦略上の意義

○宮崎 文¹⁾、大内 秀雄¹⁾、黒寄 健一¹⁾、鍵崎 康治²⁾、鎌倉 史郎³⁾、
八木原俊克²⁾、山田 修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⁾

18. 単心室循環患者の上室性頻脈性不整脈 (SVT) 発症時期の検討

○牛ノ濱大也¹⁾、成田 純任¹⁾、石川 友一¹⁾、佐川 浩一¹⁾、中村 真¹⁾、
石川 司朗¹⁾、総崎 直樹¹⁾、檜山 和弘²⁾、塩瀬 明²⁾、中野 俊秀²⁾、
角 秀秋²⁾、
福岡市立こども病院・感染症センター 循環器科¹⁾、同 心臓外科²⁾、

19. Fontan手術前後に合併する上室性頻拍の頻度と予後

○金 成海、北村 則子、増本 健一、早田 航、古田千左子、満下 紀恵、
新居 正基、田中 靖彦、小野 安生
静岡県立こども病院 循環器科

20. Total cavo-pulmonary connection (TCPC) 前に電気生理検査及び高周波カテーテルアブレーションを施行した先天性心疾患の検討

○豊原 啓子、梶山 葉、芳本 潤、福原 仁雄、中村 好秀
日本赤十字社和歌山医療センター心臓小児科

休憩 14:44~14:55

■SessionVI 14:55~15:43 致死性頻脈

座長 あいち小児保健医療総合センター循環器科
東京女子医科大学循環器小児科

安田東始哲
高橋 一浩

21. 乳児期けいれんを発症し、Brugada症候群が疑われる一例

○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⁾、
奥村 直哉³⁾、安田東始哲⁴⁾

社会保険中京病院小児循環器科¹⁾、同 循環器科²⁾、トヨタ記念病院小児科³⁾、
あいち小児保健医療総合センター⁴⁾

22. CARTOガイドでのペースメーカー植え込み術が有用であったが、退院後に心室頻拍のため死亡した広範囲心房筋障害、心房細動、房室ブロックを伴うEmery-Dreifuss型筋ジストロフィーの一例

○坪井 龍生¹⁾、竹内 大二¹⁾、篠原 徳子¹⁾、藤田 修平¹⁾、高橋 一浩¹⁾、
中西 敏雄¹⁾、真中 哲之²⁾、庄田 守男²⁾、笠 貫宏²⁾、大澤真木子³⁾、

東京女子医科大学 循環器小児科¹⁾、東京女子医科大学 循環器内科²⁾、
東京女子医科大学 小児科³⁾

23. カテーテル焼灼術による発作性心房細動・心房頻拍の抑制後に心室頻拍の顕在化を認めたカテコラミン誘発性多形性心室頻拍の一例

○杉安 愛子¹⁾、野上 昭彦¹⁾、小和瀬晋弥¹⁾、荻ノ沢泰司¹⁾、窪田 彰一¹⁾、
山崎 哲郎¹⁾、中嶋 直久¹⁾、青木 元¹⁾、柚本 和彦¹⁾、玉木 利幸¹⁾、
加藤 健一¹⁾、篠 義仁²⁾、小山耕太郎³⁾、

横浜労災病院 循環器科¹⁾、独協医科大学 心血管・肺内科²⁾、
岩手医科大学 循環器医療センター小児科³⁾、

24. カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の誘発試験に対する応答について

○梶村いちげ、瀧間 浄宏、武井 黄太、松崎 聡、安河内 聡、里見 元義
長野県立こども病院 循環器科

■SessionVII 15:43~16:19 アミオダロン静注薬

座長 福岡市立こども病院・感染症センター循環器科
獨協医科大学 心血管・肺内科

牛ノ濱大也
旗 義仁

25. 小児重症不整脈4例に対する静注アミオダロンの使用経験

○山村健一郎¹⁾、横田 千恵¹⁾、米田 哲¹⁾、森鼻 栄治¹⁾、岸本小百合¹⁾、
渡辺まみ江¹⁾、大野 拓郎¹⁾、城尾 邦隆¹⁾、井本 浩²⁾、瀬瀬 顯²⁾、
芳野 博臣³⁾、

九州厚生年金病院小児科¹⁾、同 心臓血管外科²⁾、同 麻酔科³⁾、

26. アミオダロン静注製剤の使用経験

○北村 則子、早田 航、増本 健一、古田千左子、大崎 真樹、金 成海、
満下 紀恵、新居 正基、田中 靖彦、小野 安生、

静岡県立こども病院循環器科

27. 急性鉄中毒による心室頻拍に対して静注アミオダロンが有効だった一例

○金子 正英、林 泰佑、江竜 喜彦、進藤 考洋、金 基成、磯田 貴義
国立成育医療センター 循環器科

■SessionⅧ 16:19~17:07 カテーテルアブレーション

座長 日本大学医学部小児科

日本赤十字社和歌山医療センター心臓小児科

住友 直方

豊原 啓子

28. 全身麻酔後に副伝導路の伝導性が消失し治療が困難であった乳児WPW症候群の1例

○梶山 葉、芳本 潤、福原 仁雄、豊原 啓子、中村 好秀

日本赤十字社和歌山医療センター 心臓小児科

29. 後中隔副伝導路のアブレーション後にII度房室ブロックを生じた逆方向性房室回帰性頻拍の一例

○福原 淳示、谷口 和夫、市川 理恵、松村 昌治、阿部 修、宮下 理夫、
金丸 浩、鮎沢 衛、唐澤 賢祐、住友 直方、麦島 秀雄

日本大学小児科

30. 小児及び先天性心疾患術後症例に対する不整脈アブレーション治療の検討

○鈴木 嗣敏¹⁾、村上 洋介¹⁾、保田 典子¹⁾、川崎 有希¹⁾、江原 英治¹⁾、
中村 好秀²⁾

大阪市立総合医療センター 小児循環器内科¹⁾、
日本赤十字社和歌山医療センター 心臓小児科²⁾

31. 小児の心室頻拍に対する高周波カテーテルアブレーション治療

○加藤 愛章¹⁾、堀米 仁志¹⁾、高橋 実穂¹⁾、塩野 淳子²⁾、村上 卓²⁾、
関口 幸夫³⁾、青沼 和隆³⁾

筑波大学臨床医学系 小児内科¹⁾、茨城県立こども病院 小児科²⁾、
筑波大学臨床医学系 循環器内科³⁾

閉会の挨拶

次回当番世話人挨拶 17:07~17:12

情報交換会 千里藤白荘 17:30~19:30

抄 録

1. 三枝ブロックと考えられる新生児例

滋賀医科大学小児科 藤野 英俊 古川 央樹
中川 雅生 竹内 義博

【はじめに】

小児期の二枝・三枝の脚ブロックはファロー四徴症などの術後例に多くみられ、基礎心疾患のない症例は稀である。今回、生直後から心電図上、三枝ブロックを呈していると考えられる症例を経験したので報告する。

【症例】

日齢17日女児

【家族歴】

父方祖父が50歳代でPMI、突然死なし、両親の心電図は正常範囲内。

【現病歴】

胎児期より不整脈を指摘されていた。在胎40週、3024g、APS 8/9で出生。生後の心電図で不整なwide QRSを呈し、QT間隔0.5秒以上のためLQTの診断でリドカインを投与され、心拍数80/分程度のregularな徐脈となった。リドカイン有効との判断でメキシレチン経口に変更され、日齢17日に精査加療目的で当院へ転院となった。

当院入院時の心電図は、2:1房室ブロックで心拍数83/分、QRS axisはNWで完全右脚ブロック、QTc 470msec、PQ間隔160msecで入院後5日目にはモニター上1:1伝導となった。心エコー上、心機能は正常、ホルター心電図では平均心拍数120/分、160/分以上では右脚伝導遅延が増強しPQ間隔延長を伴わない房室ブロックも時折認められた。QT延長は伝導遅延による二次的なもので、房室ブロックについてはQT延長による機能的なものではなく脚以下の伝導障害によるものと考えられた。メキシレチンはそのまま継続して外来経過観察としたが、6か月の尿路感染症罹患時に発熱によって2:1房室ブロックを呈したため以後メキシレチンは中止とした。

【考察】

家族歴を認めるためPCCDを念頭におくべきだが、通常は初期の心電図は正常で、徐々に伝導障害が進行して中年以降にPMIされる例が多いと思われる。現在、遺伝子解析を当院循環器内科に依頼している。

2. 不完全右脚ブロック、左軸偏位の経過観察中に高度房室ブロックに進行した15歳女児例

大垣市民病院 第2小児科 久保田一生 近藤 大貴
細野 治樹 山本ひかる
西原 栄起 倉石 建治
大城 誠 田内 宣生

症例は15歳、女児。既往歴、家族歴に特記すべきことなし。6歳時に学校検診にて不完全右脚ブロック、左軸偏位(-66°)を指摘されたため当科初診となった。胸部レントゲン、心臓超音波検査では異常は見られず、管理不要の心電図異常であるが1年に1回の経過観察としていた。9歳時、ホルター心電図で心室性期外収縮が見られた。13歳時に運動負荷中に174bpmまで心拍数は上昇したが、PQ時間が延長し、運動負荷後にⅡ°房室ブロックが出現した。普段の生活特に問題となるような症状はみられなかった。15歳、2007年7月、立ちくらみ、頭痛、悪心が出現したため近医を受診した。鎮痛剤等を処方されたが症状は改善しなかった。8月、当科定期受診日に心拍数30/分台と徐脈を認め、安静時12誘導心電図にて高度房室ブロックに進行していることが判明した。同日入院、経過観察となった。運動負荷では、最高心拍数は75/分、Ⅲ度房室ブロックから2:1ブロックへの変化を認めた。胸部レントゲンでは心胸郭比52.5%、心臓超音波検査では明らかな異常は認めず、血液検査所見では抗核抗体、抗SS-A抗体、抗SS-B抗体等は陰性であり、膠原病は否定的であった。入院後は睡眠時にⅢ°房室ブロックを認めるが、覚醒時はⅠ°房室ブロックから2:1ブロックが主体であった。若年例であること、血栓形成の懸念から心外電極型ペースメーカーを選択し、胸部外科によりDDDペースメーカー植え込み術を施行した。経過良好であり術後1週間でペースメーカーチェックを行い退院となった。術後立ちくらみ等の症状は消失した。不完全右脚ブロックを伴う左軸偏位には経過観察をする必要性がありうることが示された。

3. CSX/NKX2-5 mutationの同胞例におけるホルター心電図経過 Holter ECG in siblings with CSX/NKX2-5 mutation.

滝川市立病院小児科 野口 聡子
北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科 高室 基樹
札幌医科大学小児科 長谷山圭司 堀田 智仙
東京女子医大心臓血管研究所循環器小児科 松岡瑠美子

【背景】

CSX/NKX2-5遺伝子変異では心房中隔欠損(ASD)に進行性房室ブロック(AVB)を伴う。

【目的】

CSX/NKX2-5 変異を認めた同胞4症例(うち3例がASD合併)のホルター心電図経過を報告する。

【症例】

第1子、女。7歳時に心臓健診で1度AVBを指摘され、ASDの診断で修復術施行。AVBは17歳で2度に進行した。第2子、女。8歳時に学校検診で心雑音を指摘されASD、1度AVBと診断、修復術施行。AVBは12歳で2度に進行したが16歳以降の検査では1度であった。第3子、男。7歳時に心臓検診で1度AVBを指摘されASD、1度AVBと診断、修復術施行。AVBは11歳で2度へ進行した。第4子、女。同胞の診断を契機に5歳時に精査。1度AVBのみでASDを認めなかった。AVBは7歳で2度に進行した。全例にCSX/NKX2-5遺伝子エクソン1内の262番の塩基Gの欠失を認めた。ホルター心電図の経過観察期間は8-10年である。

【結果】

ホルター心電図における心拍数(HR)および最大RR間隔(mRR)の初回から最終時への推移を表に示す。

| 症例(ASD) | HR(min-max, ave) (回/min) | | maxRR(sec) | |
|---------|--------------------------|------------|------------|------|
| | 初回 | 最終 | 初回 | 最終 |
| 第1子(+) | 35-137, 76 | 49-149, 75 | 1.71 | 1.22 |
| 第2子(+) | 45-144, 79 | 33-109, 58 | 1.33 | 1.96 |
| 第3子(+) | 48-130, 78 | 42-107, 60 | 1.25 | 1.80 |
| 第4子(-) | 26-166, 59 | 42-160, 76 | 2.55 | 1.84 |

いずれも2度以上の進行はなく、無症状である。【考察】同胞4例のうち1例は同一遺伝子変異を認めながらASDを認めず、ASDの発生にはCSX/NKX2-5以外の要因が想定される。ほぼ10年の経過で3度AVBへの進展はないが、長期の経過観察が重要である。

4. 小児期ペースメーカー患者の外来診療と管理について —トラブル回避と至適設定に対する取り組み—

| | | |
|-------------|-------|-------|
| 九州厚生年金病院小児科 | 渡辺まみ江 | 城尾 邦隆 |
| | 大野 拓郎 | 山村健一郎 |
| | 森鼻 栄治 | 岸本小百合 |
| 同心臓血管外科 | 井本 浩 | 坂本 真人 |
| | 瀬瀬 顯 | |

【背景】

小児期のペースメーカー(PM)患者の管理は心筋電極の特性、必要心拍数の高さ、電池寿命などの問題から至適設定を選ぶことは容易ではなく、Golden standardもない。

効果的なgeneratorの長期使用、より生理的な設定、トラブル回避を目標に試行錯誤を重ねているのが現状である。

【目的】

小児期のPM患者の外来診療と管理について検討する。

【方法】

2007年9月現在、小児科でPMI後の外来管理を行っている32名について、①年齢 ②不整脈診断 ③PM mode ④リード様式 ⑤トラブルの回数と内容 ⑥ 設定変更の回数と内容(2004年10月から3年間)について検討した。

【結果】

①年齢は0.8~35.8才(中央値13.3)② 房室ブロック21 (congenital 9, surgical 9, 他3)、洞不全症候群9、心室細動2 ③使用modeはVVI 5, VVIR 7, DDD 9, DDDR 9, DDI 2でICD 2を含む。④心筋リード21、経静脈リード11 ⑤トラブルは12名に23回あり、リードの閾値上昇・断線 14、PM感染 3、sensing不全2などだった。⑥17名に対し3年間に26回の設定変更(閾値変化に伴うAmplitude変更は除く)を行い内容はモード変更4、rate設定11、Response機能設定4、頻拍を防ぐモードスイッチ機能の導入2などであった。急な階段昇降時の違和感を訴えたフォンタン手術後の14才男児はTreadmill検査で最大負荷時にwcnckebachから2:1blockが確認されmax tracking rateを変更した。(図表)生理的なResponse機能のためのADL rateや心房不応期設定、電池寿命を考慮したSleep function導入や大容量generatorのめだたない植え込みを試みている。

【考察】

小児PM治療においては心筋リードを中心としたトラブルは一定の頻度で予測され、自己心拍のcheckやhigh risk児の家族へのBLS指導などが望ましいと考える。至適設定選択は容易ではないが、注意深い問診や、運動負荷、Holter心電図などは有用で、植え込みを行う心臓外科医やCo-medical stuffとの協働も非常に重要である。

5. 心臓再同期療法 (CRT) へのupgradeが著効した、右室 ペーシング後心不全の先天性完全房室ブロック(CAVB)の1例

新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児科学分野 鈴木 博 沼野 藤人
星名 哲 長谷川 聡
内山 聖
新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野 高橋 昌 渡辺 弘

【背景】

ペースメーカー植込 (PMI) したCAVB症例の8~26.6%が拡張型心筋症様の経過をたどる。近年、重症心不全の治療としてCRTが注目を集めているが本邦では保険適応の問題があり小児例は限られている。今回、VVI、RVペーシングを施行後拡張型心筋症様の経過をたどったCAVB例にCRTが著効したので報告する。

【症例】

1歳7ヶ月、男児。主訴:浮腫。 現病歴:CAVBと胎児診断されており、在胎35週5日、3128g、C/Sで出生した。Apgar score6/7点であった。wide QRS のventricular rhythm、rate 75bpmであった。即日PMI (VVI、leadはRV室前壁、rate 140/min)を施行された。術後12時間で心不全を認め、rate を120/minに下げて改善した。その後順調に経過した。しかし1歳7ヶ月時に浮腫を認め、入院した。入院時胸部X-pでCTR 69%、心エコーでLVDd42.1mm(139% of normal)、EF 27%、BNP 901pg/mlで拡張型心筋症様であった。ECGはpacing rhythmでHR 120bpm、QRS時間 136msec、LBBBパターンであった。保存的治療で改善せず、1歳8ヶ月時に開胸下でCRTを施行した。術中経食道心エコーなどで、DDD 等他のペーシング法と比較し、CRTが最も有効と判断し行った。右室リードは以前のものを利用し、新たに心房リードを左心耳に、左室リードを心尖部側壁に装着した。CRT後7ヶ月で症状はなく、胸部X-pでCTR 60% 心エコーでLVDd 34.1mm(109 % of Normal)EF 71.2% BNP 37.1pg/mlへ著明に改善した。

【結語】

PMI後心不全のCAVB幼児例にCRTは有効だった。小さい体格でも施行可能となるよう、心外膜リード使用時での保険適応が望まれる。

6. Pacing site の変更により改善し得た、先天性房室ブロックに合併した拡張型心筋症 (DCM) 2症例の経過

国立循環器病センター小児科 山本 雅樹 宮崎 文
黒寄 健一 大内 秀雄
山田 修

【はじめに】

先天性房室ブロック (c-AVB) の拡張型心筋症 (DCM) 合併例の生命予後は不良である。今回c-AVB のペースメーカー植え込み (PMI) 後にDCMを発症し、pacing siteの変更により、数年の経過で心機能が改善した症例を報告する。

【症例1】

5歳男児。日齢1に右室心尖部にPMI (VVI, QRS幅 120 ms)を施行した。2歳4か月でDCMを発症 (LVEDVI 115 ml/m², LVEF 18%, QRS幅160 ms)。interventricular dyssynchronyを認め、2歳6か月に心房リード追加、左室心尖部にpacing siteを変更 (DDD, QRS幅130 ms)した。3歳9か月時、LVEDVI 103 ml/m², LVEF 49%, QRS幅120 ms。4歳10か月時、心エコー上LVd_d 36 mm(104% of normal), LVEF 70%と心機能は良好で、NYHAはII度からI度に改善した。

【症例2】

7歳女児。日齢9に右室自由壁にPMI (VVI, QRS幅120 ms)を施行した。1歳10か月に心機能低下 (LVEDVI 128 ml/m², LVEF 37%, QRS幅140 ms)を認めた。2歳3か月時に心房リードを追加しDDDに変更。3歳8か月時、LVEDVI 198 ml/m², LVEF 17%, QRS幅170 msで、interventricular dyssynchronyを認めた。NYHA IV度で心移植を検討されていた。4歳5か月でCRT施行 (QRS幅120 ms) 後NYHAはIII度に改善。4歳10か月、LVEDVI 224 ml/m², LVEF 27%, QRS幅 100 ms。7歳7か月、LVEDVI 82 ml/m², LVEF 57%, QRS幅100 msでNYHA I度に改善した。

【まとめ】

c-AVBに合併するDCM例でPacing siteの変更後心機能の改善に年単位の経過を要することがある。

7. プロプラノロール持続静脈内投与でrate controlを行ったMATの1症例

| | | |
|---------------|-------|-------|
| 国立循環器病センター小児科 | 鳥越 司 | 黒寄 健一 |
| | 宮崎 文 | 大内 秀雄 |
| | 北野 正尚 | 吉敷香菜子 |
| | 山田 修 | 渡辺 健 |

【目的、背景】

多源性心房頻拍(以下MAT)は比較的稀な疾患で時に治療に難渋する。今回プロプラノロール持続静脈内投与を行いrate controlをした症例を経験したので報告する。

【結果】

4ヶ月男児。嘔吐を認め翌日近医でPSVTと診断され当科へ搬送。ECG上3種類以上のP波を認めMATと診断した。LVdD 39.8 mm(164% of normal), LVEF 57%, MR severeと心拡大、心機能低下と認めた。ジギタリス、プロプラノロール静脈内投与したがrate controlできず、人工呼吸管理を施行した。ジギタリス、プロプラノロール(0.02mg/kg/dose ×3回/day)の静脈内投与を開始したが、投薬直前に心拍数上昇を認めたためプロプラノロール持続静脈内投与へ変更した。0.06 mg/kg/dayより開始し0.75 mg/kg/dayまで増量が必要であった。抜管後、状態が安定したところで血中濃度を測定しながらプロプラノロール持続静脈内投与から経口投与へ1週毎に各々1/3ずつ切り替えた。経過中に低血糖、血圧低下等は認めず、心機能は徐々に改善した。

【結語】

難治性頻脈の治療として、血中濃度の変動が少ないプロプラノロール持続静脈内投与も選択肢のひとつであると考えられる。

8. フレカイニドが奏効したと考えられる新生児期の上室性頻脈の3例

| | | | |
|---------|-----|-------|-------|
| 福井愛育病院 | 小児科 | 松尾 憲典 | 浅井 大介 |
| | | 山下 哲史 | 石原 靖紀 |
| | | 平野 聡子 | 石原 義紀 |
| 福井循環器病院 | 小児科 | 西田 公一 | |

【はじめに】

新生児期発症の上室性頻脈(以下SVT)は、房室リエントリーによる頻脈(以下AVRT)が最も多く、その他に心房粗動(以下AF)、異所性心房性頻拍(以下EAT)などがある。しかし、薬物治療や直流除細動(以下DC)などでも発作停止困難な症例が散見される。治療抵抗性のSVT症例に対してフレカイニドを使用し、良好なコントロールが得られた3例を経験したので報告する。

【症例1】

在胎35週5日、2728gで仮死なく出生。出生時HR=250 bt/minのnarrow QRS頻拍を認めた。ATPにて鋸歯状波を認めてAFの診断に至った。しかしSVTは停止せず、DC、プロカインアミド、ジゴキシン、βブロッカーなど試みたが、無効であった。フレカイニドを静注したところ速やかに心拍の低下を認めて、以後内服薬にて血中濃度は300~600ng/mlで推移しながら発作を認めていない。

【症例2】

在胎37週2日、2652gで仮死なく出生。出生時HR=230 bt/minのnarrow QRS頻拍を認めた。ATPにてSVTは停止したが頻繁に再発した。フレカイニドの内服を開始後、SVTの頻度は血中濃度の上昇に伴って減少し、血中濃度は200~300 ng/mlで発作なく経過している。

【症例3】

在胎38週3日、2730gで仮死なく出生。1ヵ月健診にて頻脈を指摘され当院紹介入院となる。HR=300 bt/minのnarrow QRS頻拍を認めた。ATPにてSVTは停止したが、頻回に再発し、ATPは不応傾向となった。ジゴキシンも無効であった。フレカイニド内服開始後、血中濃度は80-120 ng/mlと低いが、発作は消失維持できている。

【結語】

新生児期の治療抵抗性上室性頻脈3症例に対して、フレカイニドが有効であった。

フレカイニドの至適血中濃度は症例によって異なることが示唆された。フレカイニドの迅速な血中濃度測定ができれば、有効であると考えられた。

9. 心房頻拍の3例

| | | |
|-------------------|-------|-------|
| 横浜市立大学附属病院 小児循環器科 | 渡辺 重朗 | 岩本 眞理 |
| | 西澤 崇 | 志水 直 |
| 日赤和歌山医療センター 心臓小児科 | 中村 好秀 | 豊原 啓子 |
| 土浦協同病院 循環器センター | 家坂 義人 | |

【はじめに】

心房頻拍は小児期の上室性頻拍症の約1割程度であるが、薬剤抵抗性で治療に難渋する例が時に経験される。私たちは薬剤抵抗性または長期持続のためカテーテルアブレーションを施行した心房頻拍の3例について報告する。

【症例1】

8歳女児。運動時動悸・嘔気を主症状として謀院に入院。PSVTの持続によってTachycardia induced cardiomyopathyを呈していた。抗不整脈剤・DCは無効でPSVTは持続しプロプラノロール・ベラパミルによる心拍コントロールにて心不全は改善した。PSVT持続のためカテーテルアブレーション施行。頻拍は左房後壁のLPV入口部付近を起源とするfocal atrial tachycardia で同部位への通電にて焼却成功した。

【症例2】

18歳女性。既往に胎児水腫あり生後2ヶ月まで謀病院に入院したが詳細不明。小1学校検診でAFを指摘され、フレカイニド・プロプラノロール併用と運動制限(管理区分D)で経過観察していた。運動負荷心電図では運動中から回復早期にPSVTが出現した。18歳時にカテーテルアブレーション施行。CARTOシステムを用いたElectro-anatomical mapからは左房後壁の広範囲に低電位領域が存在した。頻拍は左房マクロリエントリー性心房頻拍で拡張期電位の記録された左房後壁のRPV入り口の通電にて頻拍は停止した。

【症例3】

21歳女性。1歳3ヶ月より心房粗動、洞機能不全症候群と診断され、失神の既往5回あり。7歳時ペースメーカー植え込み施行し、ジゴキシン・ベラパミル投与と運動制限で経過観察した。運動負荷心電図では運動中～回復期数分にPSVTが出現した。19歳時一回目カテーテルアブレーションにて三尖弁一下大静脈狭部線状焼却と心房中隔右房側の心房頻拍に焼却を行った。数ヶ月後より時々動悸発作ありジゴキシン・ベラパミル投与再開した。21歳時2回目のカテーテルアブレーションにて冠静脈洞開口部のfocal atrial tachycardia に対し焼却成功した。

【まとめ】3例ともに抗不整脈剤での心房頻拍の停止・予防は難しく、房室伝導抑制による心拍数コントロールと運動制限を必要とした。CARTOシステムによるカテーテルアブレーションにより根治され、無投薬・運動制限解除が可能となり予後を著しく改善する有効な治療法であった。

10. 学校心臓検診全国アンケート調査

| | | | | | |
|---------------|----|----|-----------------|----|----|
| たかはし小児科循環器科医院 | 高橋 | 良明 | 佐藤小児科医院 | 佐藤 | 雄一 |
| 小川クリニック | 小川 | 實 | 育愛こども医院 | 澤田 | 陽子 |
| 松下こどもクリニック | 松下 | 享 | 鳥取県立厚生病 | 奈良 | 井栄 |
| うえだ小児科医院 | 上田 | 憲 | 矢嶋小児科小児循環器クリニック | 矢嶋 | 茂裕 |
| おおた小児科循環器科 | 太田 | 文夫 | 土浦協同病院 | 渡部 | 誠一 |

【目的と方法】

学校心臓検診はどのように行われているか検討するために全国アンケート調査を行った。708都道府県市町村医師会、1825都道府県市町村教育委員会にアンケート(表1)を郵送した。返事が重複した地域を調整し23都道府県の全県結果と全国市町村810地域の結果を対象とした。

【結果】

施行単位は92.0%が市町村単位。1次検診の集計は64.9%が市町村で集計していた。3次検診の集計は38.6%に都道府県市町村に集計しチェックされていた。心電図は33.3%で小学校4年生も記録していた。受診率は約99%であった。要精密検査とした生徒は全国平均で小学校1年生2.7%、中学校1年生3.3%高校1年生4.1%であった。心電図の判読は36%で小児循環器専門医が判定していたが16%で専門外の医師が判読していた。1次検診の検査は心電図のみが65.7%、心電図+心音図が29.5%であった。1次検診の心電図は37.5%が6ch12誘導心電図、8.4%が3ch12誘導心電図、27.9%が省略4誘導心電図を使用していた。59.3%に自動解析心電計を使用していた。心電図を判定する基準は19.9%で県あるいは市町村で判定基準を制定し判定していた。2次検診を行っている地域では9.5%で胸部X Pを行い、13.1%で運動負荷を行い、8.6%で心エコーを行っていた。3次検診において29.5%において特定病院に誘導していた。管理表は38.3%が複写の管理表を用いていた。17.3%で異常な指導をしている管理表がないかを点検していた。調査表の問診は平成2年の学校保健会作成の調査票が12.3%で使われていた。QT延長の基準は17.4%で、Brugada様心電図は8.9%で小児循環器学会基準が用いられていた。AEDの設置はまだ3割程度であった。

【考察】

2次検診の精度が高い地域は要精密検査に回る人数が低かった。心臓検診は統一化が課題であると考えられた。

11. 10年間無症状の後にelectrical stormをきたした 新生児期発症QT延長症候群の1例

埼玉県立小児医療センター循環器科

濱岡 亜希子 河内 貞貴
豊田 彰史 菱谷 隆
星野 健司 小川 潔

【背景】

QT延長症候群(LQTS)は突然死をきたす重要な疾患であり、診断法だけでなく長期的な治療法も大切な問題である。 β 遮断薬投与により10年間無症状で経過した後に誘引なくelectrical stormをきたした新生児期発症LQTSの1例を経験したので報告する。

【症例】

10歳、男児。38W0D、2787g、正常分娩で出生。出生直後よりチアノーゼ発作を繰り返したため当センターに搬送された。心室頻拍(VT)、LQTSと診断された。繰り返すVTに対してMg投与や直流除細動(DC)を施行し安定した。 β 遮断薬とメキシレチン内服でコントロールできたため生後35日で退院、以後外来にて経過観察していた。2006年1月に1分以内の痙攣を認めたが、脳波・ホルター心電図では異常を認めなかった。入院前日の夕方よりめまい、嘔気あり近医受診。心電図上、不整脈は認めないが血圧が70mmHgと低かったため当院受診。モニター上洞調律、血圧 126/80mmHgであったため帰宅とした。帰宅後嘔吐が出現し、翌朝食事中に嘔吐し意識消失。救急車到着時は心肺停止状態であったが、心肺蘇生にて心室細動が出現したためDCを3回施行され当科搬送となった。救急室では正常洞調律であったが、CCU入室後にVTを繰り返すようになった。Mg投与およびDCの効果は一時的であった。electrical stormは2日間持続し、その間にDCを約30回行う必要があった。その後VTは自然消退した。重症の神経学的後遺症を認めている。

【考察】

LQTSでは β 遮断薬を投与しても症状が出現する例が報告されている。そのような β 遮断薬の効果が乏しい症例に対してはICDが使用されることがあるが、小児においてはその効果が確率されていない。

【まとめ】

LQTSに対する長期的管理を考える上で示唆に富む症例と考えられた。

12. Stevens-Johnson症候群にQT延長を合併した一男児例

新潟市民病院小児科・新生児医療センター 佐藤 誠一 羽二生尚訓
細田 和孝
同 皮膚科 仁田原綾乃 渋谷 倫子
佐藤 信輔

【はじめに】小学校と中学校入学時の心電図検診で異常を指摘されず、中学校2年時に発症したStevens-Johnson症候群(以下SJS)の際にQT延長と診断された症例を報告する。

【症例提示】14歳男児。家族歴:父親に拡張型心筋症、心房細動の既往あり。既往歴:乳幼児期に特に異常を指摘されたことはなく、小学校・中学校入学時の心電図検診でも異常は指摘されず。口唇ヘルペスの既往あり。現病歴:2006年8月17日に強い日光に当たってから口唇にヒリヒリ感が出現した。症状が軽快せず、8月19日に近医(皮膚科)を受診して、口唇ヘルペスの診断でアシクロビル(内服)とビダラビン(塗布)の処方を受けた。症状は増悪傾向で8月21日に同院を再受診した。口唇から口腔粘膜にアフタやびらん形成があり、アシクロビルが増量され、ベタメタゾン+クロルフェニラミン内服、更に8月23日より抗生物質(CFPN-PI)が追加処方された。発熱と食欲不振が出現し、水分摂取も不可能な状態となったために、8月24日に当院皮膚科へ入院した。

【入院後の経過】口唇・口腔内所見の他に、眼球結膜に充血を認め、体幹に水疱と紅斑を認め、SJSと診断した。補液とデキサメタゾン(静注)で治療を開始した。入院時の心電図からQT延長(心拍数=63回/分、QT=0.52)と診断した。治療によりSJSの症状が軽快して、9月5日に退院した。

【その後の経過】県外からの転入であったために小学校・中学校での心電図検診の結果は不明であった。約1ヵ月後の心電図では、QT=0.46と短縮傾向を認めた。7ヵ月後の心電図では、U波(+)、QT延長(-)と判断し、『二次性QT延長』と診断した。

【まとめ】重篤な皮膚症状などを伴うSJSは、その多くが抗生物質、解熱・消炎鎮痛薬、抗てんかん薬などによると考えられている。総合感冒薬のような市販の医薬品でも出現することもある。一方、二次性QT延長も種々の薬物で引き起こされる。本症例では、いずれの症状も原因と考えられる薬剤ははっきりしない。Subclinicalなイオンチャネルの異常が、何らかのストレスによって機能的イオンチャネル異常を顕在化して、QT延長をきたした可能性がある。

参考文献

「QT延長症候群患児の基準に関する研究」委員会:二次性QT延長,日本小児循環器学会雑誌2006;22:35-53.

13. Digenic mutationを示したQT延長症候群の1家系

| | | |
|-----------------------|-------|-------|
| 国立病院機構鹿児島医療センター小児科 | 吉永 正夫 | 九町 木綿 |
| | 和田 昭宏 | 田中 裕治 |
| 鹿児島大学大学院循環器・呼吸器・代謝内科学 | 加治 屋崇 | 阿南隆一郎 |
| | 桶谷 直也 | 石田 実雅 |
| | 濱崎 秀一 | 鄭 忠和 |

【背景】

遺伝性QT延長症候群の臨床病型は、遺伝子型により特徴があるとされている。我々はdigenic mutationを示した先天性QT延長症候群の1家系を経験し、心電図や誘引について検討した。

【家系】

発端者は30歳女性。主訴は意識消失発作。母方の伯父が29歳時突然死、同胞は発端者を含めて2名で、兄にも失神の既往がある。

【遺伝情報】

発端者はSCN5AのF532C 変異とKCNH2のG604S変異を有していた。発端者の母、兄、第2子はSCN5A変異のみを認めた。発端者の父、第1子は正常であった。

【臨床病型】

発端者は中学3年から、起立時、トイレに座るとき、意識消失を起こしている。兄は20歳頃より立位もしくは座位にて意識消失(約20~30秒)を認めた。発端者の心電図ではnotched T waveを伴うQT延長を認め、入院中にTdPも認められた。メキシレチンが効果的であり、また運動負荷によるQT短縮を認め、LQT2、LQT3の特徴を併せもっていると考えられた。また兄は洞性徐脈、2枝ブロックを伴うQT延長を認め、メキシレチンが効果的であり、臨床的にもLQT3の特徴があると考えられた。

【結論】

digenic mutationを示した先天性QT延長症候群1家系の遺伝子型、臨床型について報告した。

14. Andersen症候群3家系の臨床的検討

| | | |
|----------------|-------|-------|
| 千葉県循環器病センター小児科 | 立野 滋 | 白井 丈晶 |
| | 豊田 智彦 | 川副 泰隆 |
| | 丹羽公一郎 | |
| 滋賀医科大学呼吸循環器内科 | 堀江 稔 | |

Andersen症候群(QT延長症候群7型)は周期性四肢麻痺、小奇形、心電図上のU波や致死性不整脈を特徴とするが、その自然歴等は不明な点が多い。

【目的】

Andersen症候群と遺伝子診断された3家系、10名の臨床的特徴を明らかにする。

【対象・方法】

遺伝子診断された3症例の発端者の家系調査を施行し、あらたに診断された5例と不整脈死をしている2例の合計10症例(男/女 1/9)において、症状、顔貌、心電図所見を検討した。

【結果】

5症例において学校検診で不整脈を指摘されており、発端者の3症例における検診時診断は心室性期外収縮(PVC)2例と心室頻拍(VT)1例であった。死亡例の2例では検診時の詳細は不明であったが、2例ともに検診後に意識消失発作を経験し、1例では動悸と脱力発作がみられた。心室性不整脈は発端者と死亡例の計5例で認められた。内訳は2種類以上のPVCが全例で認め、4例ではbidirectional VT、1例は単形性のVTで、死亡した1例で心室細動(Vf)を認めた。U波は検討し得た9例中全例で認められた。顔貌異常は発端者のみで認められ、2例で小顎症、2例で両眼解離、1例で耳介低位を認めた。また1例で口蓋裂の手術歴があった。手指の奇形は全例で認められなかった。死亡した年齢は22歳と47歳で、前者は出産後、心不全と心室頻拍の入院治療中(メチルジゴシン、フロセマイド、アプリンジン内服)にVfとなり死亡、後者は蘇生後に低酸素性脳症とQT延長症候群、心室頻拍として管理されたが、転院後死亡したため詳細は不明であった。後者の家系ではHERG遺伝子異常も認められた。また同一家系内での死亡例の蓄積は認められなかった。

【結語】

心室不整脈発症例における外形の異常は多い傾向にあった。死亡例からU波のみの症例まで、重症度のばらつきが非常に大きく、大規模な調査により重症度や予後を規定する因子の解明が必要と考えられた。

15. 頻拍発作を来たし心肺蘇生を要した左心低形成症候群 フォンタン術後の1例

倉敷中央病院 小児科 脇 研自 柴田 敬
徳増 裕宣 原 茂登
新垣 義夫 馬場 清

【症例】

症例は6歳の女児。左心低形成症候群(MA、AA)フォンタン術後。日齢21ノード手術、生後4ヶ月両方向性グレン術、2歳9ヶ月でTCPC(Lateral tunnel)を施行。1年後の心カテではPA圧15~16mmHg(mean)、SaO₂ 92.9%。RVEF= 52.7%でTR軽度。ACE-I、ワーファリン内服で外来フォロー中であった。安静時心電図は洞調律で、不整脈は認められていなかった。今回、朝起床時に突然両側の腋下を痛がりはじめ、その後顔色不良となり嘔吐したため近医を受診。心電図(図ECG1)でHR 192bpmの頻拍を認め、当科紹介入院となった。顔色不良はあるも意識は清明。ATP投与、リドカインの投与を行うが頻拍持続。DC施行するも洞調律に復さず。プロカインアミドの投与でも頻拍持続しQRSがwideとなったため投与中止。HRが130~140程度となり、血圧は保たれていたため経過観察とした。翌日、排便時に突然の意識消失を来した。脈を触知せず、直ちに心マッサージとマスク換気を行い間もなく回復しICUに収容。気管内挿管の際にwideQRS tachycardia(図ECG2)となり血圧低下、脈も不触となったため、心マッサージ開始。プロプラノロールの静注を行った。マッサージ開始から2時間後心拍数が徐々に低下し、血圧も徐々に上昇、脈拍も触知可能となった。プロプラノロール、ベラパミルの持続投与およびアミオダロンの内服を開始した。翌日心拍は洞調律へと復した。ベラパミルはその後中止しプロプラノロールとアミオダロンで洞調律を維持し、第11病日に人工呼吸器より離脱。第14病日ICUより一般病棟へ。脳波、頭部MRIでも異常なく32病日に軽快退院した。

【結語】

今回の発作は心房頻拍と考えているが、フォンタン術後は頻拍により容易に血行動態の破綻をきたすため速やかな対応が必要である。

16. フォンタン術前に電気生理学的検査・アブレーションを施行した5例

| | | |
|--------------|-------|-------|
| 東京女子医大循環器小児科 | 藤田 修平 | 高橋 一浩 |
| | 竹内 大二 | 中西 敏雄 |
| 東京女子医大循環器内科 | 二川 圭介 | 木村 竜介 |
| | 江島浩一郎 | 真中 哲之 |
| | 谷崎 剛平 | 庄田 守男 |
| | 笠貫 宏 | |

【背景】

フォンタン手術適応患者では、術後遠隔期だけでなく、先天的や周術期にも上室性不整脈が生じやすい。

【対象】

2005-2007年にフォンタン術前に電気生理学的検査(EPS)、アブレーションが施行された5例に関して後方視的に検討した。年齢は8ヶ月-6歳、体重8.7kg-22kg、無脾症2例。基礎心疾患は兩大血管右室起始症3例、右心性単心室1例、三尖弁閉鎖1例。

【結果】

EPS・アブレーションまでに施行された手術はシャント術2例、肺動脈絞扼術1例、グレン術2例であった。EPS・アブレーションの適応は、頻拍発作の既往(n=4)と2種類のQRS波形を認めtwin AV nodeが疑われたこと(n=1)である。全例で頻拍が誘発された。不整脈診断は、副伝導路(AP)による房室回帰性頻拍(AVRT; n=2)、心房内回帰性頻拍(IART; n=1)、心房粗動(AFL; n=1)、Twin AVNを介したAVRT(n=1)であった。アブレーションはAPによるAVRTの1例、Twin AV nodeを介したAVRT症例、IART症例で成功したが、残りの症例(TAのAP、共通房室弁輪を回るAFL症例)では不成功に終わった。APによるAVRT症例とAFL症例はEPS上、Twin AVNが疑われたがTwin AVNを介した頻拍は誘発されずAVNに対するアブレーションは施行しなかった。不成功例では周術期にアミオダロン内服を併用し、術中にアブレーションを追加した。周術期に頻拍発作によりコントロール困難となる症例はなかった。

【結語】

頻拍既往やTwin AVNの可能性がある場合は、フォンタン術前にEPS・アブレーションを施行しておくことが周術期管理の上で重要と思われた。また、グレン術後でもEPS・アブレーションは可能である。

17. TCPC手術前の電気生理学的評価の治療戦略上の意義

| | | |
|---------------|-------|-------|
| 国立循環器病センター小児科 | 宮崎 文 | 大内 秀雄 |
| | 黒寄 健一 | 山田 修 |
| 同 心臓外科 | 八木原俊克 | 鍵崎 康治 |
| 同 心臓血管内科 | 鎌倉 史郎 | |

【背景】

TCPC術後の上室性頻脈（SVT）の治療は解剖学的にカテーテル電氣的焼灼術は困難で投薬にたよらざるを得ない。TCPC術前に電気生理学的評価（EPS）を施行すべきか否かは議論の余地がある。

【目的と方法】

2000年以降に当センターでTCPCを施行した144例のうちカテーテルまたは外科的焼灼術施行した6例を除く138例の術後のSVTの発生頻度とその治療について後方視的に検討し、術前のEPSの必要性について検討すること。

【結果】

TCPC時年齢は3.4 + 4.3歳、体重13 + 9.3 kg。心房位は正常位 98例、逆位3例、右相同心 26例、左相同心 11例。術式は心外導管 136例、心房内導管2例。TCPC術後観察期間は3.6 + 2.0年。術後SVT発症例は16例（12%）で、うち周術期の発症は9例（7%）で、それ以降の発症は7例（5%）であった。周術期発症例のうち2例は循環成立せず術後早期に死亡、4例は一過性で以後再発なかった。3例は経過中に再発し、うち1例はSVTに心不全合併し死亡した。現在生存している130例のうち抗不整脈薬内服中は8例（6%）であった。右相同心では術後SVTの発生率が有意に高く、術後SVTを合併し死亡した3例はいずれも右相同心であった。

【結語】

近年のTCPC術後の中短期的な経過でのSVTの発生率は高いものではない。しかしながら右相同心での発生率は高く、症例を選び術前のEPSを施行すべきだと考える。

18. 単心室循環患者の上室性頻脈性不整脈(SVT)発症時期の検討

| | | |
|------------------------|-------|-------|
| 福岡市立こども病院・感染症センター 循環器科 | 牛ノ濱大也 | 成田 純任 |
| | 石川 友一 | 佐川 浩一 |
| | 中村 真 | 石川 司朗 |
| | 総崎 直樹 | |
| 同 心臓外科 | 檜山 和弘 | 塩瀬 明 |
| | 中野 俊秀 | 角 秀秋 |

【背景・目的】

現在Fontan(F)手術の主流になりつつある心外導管によるTCPC(T)手術は、心房負荷の少ない、よりよいF循環が期待される一方、T術後のSVT治療に対する不安が残る。SVTは、F術後の遠隔期の予後を左右する因子として知られているが、実際には出生から、F術前、遠隔期まで様々な時期に経験される。したがってよりよいF循環を完成させるために、症例によってはF術前からSVTに対する治療戦略をたてることが重要であり、今回単心室循環患者のSVTの頻度、発症時期について検討した。

【対象・方法】

1990年以降出生し、当院を受診した単心室循環患者552名、F術済308名：テラルトン礼法43名、心外導管265名(生/死:295/13)、両方向性グレン手術まで済81名(53/28)、他姑息術まで済134名(22/112)、未手術29名(5/24)を対象とした。診療記録(手術記録、心臓カテーテル記録、麻酔記録を含む)から治療が必要とされたSVTを発症した患者を抽出し、発症の時期について検討した。

【結果】

107名(19.4%)にSVTの既往があり、内46名(8.3%)に複数回の既往を認めた。単数回のSVTを認めた63例中21例(33.3%)のSVTを認めた時期はT術中またはそれ以降であり、42例(66.7%)はT術前であった。複数回以上SVTを認めた46例中8例(17.4%)のSVTを認めた時期はT術中またはそれ以降であり、38例(82.6%)はT術前であった。2回目以降のSVTは、19例(41.3%)がT術中またはそれ以降であった。

【考案】

T術前にSVTが確認された患者では、年齢、体格、を考慮し、T術前にSVTに対する治療戦略をたてる目的に心臓電気生理学的検査を行う必要がある。アブレーションを考慮した心臓電気生理学的検査を行う患者の適応を決定するためにより詳細な検討を要する。

19. Fontan手術前後に合併する上室性頻拍の頻度と予後

静岡県立こども病院 循環器科

| | | | |
|----|-----|----|----|
| 金 | 成海 | 北村 | 則子 |
| 増本 | 健一 | 早田 | 航 |
| 古田 | 千左子 | 満下 | 紀恵 |
| 新居 | 正基 | 田中 | 靖彦 |
| 小野 | 安生 | | |

【はじめに】

Fontan手術後では、頻拍性不整脈の合併が循環動態に深刻な影響を及ぼしやすい。一方、TCPC術式では心腔内へのカテーテル操作が制限されることから、Fontan前の電気生理学的検査やアブレーションの適応が議論されている。

【目的】

Fontan手術前後の上室性頻拍(SVT)の発生頻度と予後について検討する。

【対象】

1984年7月から2006年9月までに当院にてFontan手術を行った160例中、術後1年以内の死亡例を除く153例。SVTを合併しやすい主疾患として、心房内臓錯位 40例、修正大血管転位ないし房室錯位15例、Ebstein奇形5例が含まれた。Fontan術式はAPC 3例、TCPC 150例(ラテラルトンネル(LT)14例、下大静脈-肺動脈直接吻合17例、心内導管4例、心外導管115例)で2例のみ開窓が設置された。Starnesを含めた房室弁形成は12例に実施された。

【結果】

APCは3例とも心房頻拍を合併し、1例は不整脈死、2例にTCPC conversionが施行された。TCPCでは22例(14.7%)で術前にSVTを合併し、うち15例(10.0%)は、Fontan術前後にアミオダロン等の薬物療法を併用したものの術後には自然軽快し、他の7例(4.7%)で再発のため β 遮断薬等の薬物療法を継続している。主疾患では心房内臓錯位のみSVT発生の危険因子となったが($P<0.001$, $OR9.8$)、遠隔期再発の危険因子とはならず、房室弁形成の有無では左右されなかった。

【考察】

LT以外のTCPC術式では、比較的心房の切開線が少なく低圧系となり不整脈基質が減少するためか、遠隔期には軽快傾向を認め、有病率は低かった。基礎疾患・病態・年代は多様であり再発の危険因子を特定することも困難なことから、個々の症例に応じてFontan前の電気生理学的検査やアブレーションの適応を検討していくのが適切と思われる。

参考文献

豊原啓子, 福原仁雄, 田里寛, ほか: 2個の房室結節を介する回帰性頻拍に対して高周波カテーテルアブレーションを施行した無脾症候群の検討. 日小循誌 2006; 22: 7-14

Walsh EP: Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. Circulation 2007; 115: 3224-34

20. Total cavo-pulmonary connection (TCPC)前に電気生理検査及び高周波カテテルアブレーションを施行した先天性心疾患の検討

日本赤十字社和歌山医療センター心臓小児科

豊原 啓子 梶山 葉
芳本 潤 福原 仁雄
中村 好秀

対象:2004年1月－2007年5月、上室頻拍の解剖学的基質を疑われたTotal cavo-pulmonary connection (TCPC)手術前の16例に電気生理検査 (EPS) 及び高周波

カテテルアブレーション (RFCA) を行った。

結果:4例は頻拍となる基質を認めなかったためEPSのみ施行した。2つの房室結節を

有する回帰性頻拍 (twin AVNs) 5例、WPW症候群4例、心房頻拍 (AT) 2例、心房粗動1

例を認めそれぞれにRFCAを行い、ATの1例を除いて全例成功した。RFCA後 twin AVNs

2例とAT 1例に手術中または臨床的に結節頻拍 (JT) を認めた。この3例は無脾症候

群共通房室弁口であった。

結論:TCPC手術前の上室頻拍となる基質に対してEPS及びRFCAを行うことは、周術期

の頻拍を防ぐのに有用である。但し、無脾症候群、共通房室弁口、twin AVNsを有す

る症例ではJTに留意する必要がある。

21. 乳児期けいれんを発症し、Brugada症候群が疑われる一例

| | | |
|-----------------|-------|-------|
| 社会保険中京病院小児循環器科 | 大橋 直樹 | 松島 正氣 |
| | 西川 浩 | 久保田勤也 |
| 同 循環器科 | 坪井 直哉 | |
| トヨタ記念病院小児科 | 奥村 直哉 | |
| あいち小児保健医療総合センター | 安田東始哲 | |

【はじめに】

小児Brugada様心電図の頻度は、約10,000人に1人以下と言われている。実際、2003年4月以降2006年1月までに日本小児循環器学会にBrugada症候群として登録されたのは、7例(男6例、女1例)で、その中で、診断年齢が0歳時であったのは1例のみであった。

【症例】

生後2ヶ月、男児。生後2ヶ月時にけいれんを認め、けいれん時、モニター上、wide QRS tachycardiaを認めた。その際、disopyramide投与により、右側胸部誘導でのST上昇を認め、disopyramide中止後、ST上昇は改善した。心エコー上、器質的な心疾患はなく、心室中隔は奇異性運動を認めた。以上から、Brugada症候群を疑い、quinidineの投与を開始した。治療開始後の加算平均心電図で、late potentialは認められなかった。quinidine開始から半年を経過し、けいれんなどの症状なく、生存していたが、感染徴候を繰り返し、キニジンによる顆粒球減少症が判明。キニジンを中止し、改善した。

再度、確定診断のために、サンリズム負荷を施行するも、右側胸部誘導でのST上昇は認められなかった。両親の希望に沿い、無投薬でAEDを常備し、外来経過観察中である。

【結語】

quinidineによるlate potentialの抑制は、報告されているが、副作用の発現で中止することになった。quinidineがBrugada症候群の予後改善につながるかどうかは不明で、再度導入することは、躊躇される。今後は、AED常備での対応としたが、積極的な遺伝子解析が望まれる。

22. CARTOガイドでのペースメーカー植え込み術が有用であったが、退院後に心室頻拍のため死亡した広範囲心房筋障害、心房細動、房室ブロックを伴うEmery-Dreifuss型筋ジストロフィーの一例

東京女子医科大学 循環器小児科 坪井 龍生 竹内 大二
篠原 徳子 藤田 修平
高橋 一浩 中西 敏雄
東京女子医科大学 循環器内科 真中 哲之 庄田 守男
東京女子医科大学 小児科 笠貫 宏
大澤真木子

Emery-Dreifuss型筋ジストロフィー(EDMD)は、早期発症の肘関節、アキレス腱、後頸部筋の拘縮、上腕腓骨筋型の緩徐進行性の筋萎縮と筋力低下を来す筋ジストロフィーで、重篤な伝導障害や心筋症を伴う事がある。心病変は、心筋障害、心房細動(AF)、洞不全症候群、atrial standstill、房室ブロック(AVB)、心室頻拍などを合併しペースメーカー植え込み(PMI)を要する事も多い。症例は34歳女性。1歳より歩行障害が出現し、小児科でフォロー。29歳で杖を必要とし、遺伝子検査の結果EDMDと診断。29歳よりAFを指摘され、33歳より立ちくらみが出現。近医で徐脈性AFを指摘されPMI適応となった。安静時及びHolter心電図では、心房波が不明瞭な徐脈と多源性心室期外収縮を認めた。術前の心機能が保たれていた為、ICDではなくPMIに抗不整脈薬を併用する方針とした。PMI前に心内電位を確認した結果、洞調律及びII度AVBであり、CARTOで洞調律または心房ペーシング中に右心房のvoltage mapを作成した。心房の大部分は電位を認めずペーシング不可能であったが、右心耳から前壁の一部の低電位領域にてペーシングが捕捉可能であった。引き続きPMIを施行し、心房リードはCARTOを参考に右心耳中隔側、心室リードは心尖部中隔側で感度と閾値が最良部位に留置し設定はDDDとした。術後、心房細動と心室頻拍予防のためアミオダロンを導入し退院したが、約1ヵ月後に心室頻拍を生じ搬送先の病院で永眠した。

結論:広範囲の心房筋障害を合併した症例に対するPMIにおいて、心房全体の電位やペーシング閾値把握にCARTOシステムの併用が有用であった。しかし、本症例の如く進行性心病変を合併しPMIを要する例では、早期のICD挿入を考慮する必要が示唆された。

23. カテーテル焼灼術による発作性心房細動・心房頻拍の抑制後に心室頻拍の顕在化を認めたカテコラミン誘発性多形性心室頻拍の一例

横浜労災病院 循環器科 杉安 愛子 野上 昭彦
小和瀬晋弥 荻ノ沢泰司
窪田 彰一 山崎 哲郎
中嶋 直久 青木 元
柚本 和彦 玉木 利幸
加藤 健一
独協医科大学 心血管・肺内科 簗 義仁
岩手医科大学 循環器医療センター小児科 小山耕太郎

【症例】

13歳の女性. 6歳時, 運動中に2回の失神を認めた. 運動負荷にて心房細動(AF)と心室性期外収縮(VPC)が誘発された. ジゴキシシンとジソピラミドの内服治療が開始された. 歩行のみでもAFやVPCが出現した. 9歳時に全身麻酔下の電気生理学的検査(EPS)が施行された. 多源性の心房頻拍(AT)が誘発され, 左房起源と考えられた. フレカイニドにATの停止効果が認められたため, その後はジゴキシシン, フレカイニド, プロプラノロールの内服が開始された. 歩行時にはなおもATやAFが認められた. 平成19年1月, 抗不整脈薬非投与下に根治術目的にEPSを施行した. 全身麻酔導入時あるいはイソプロテレノロール(ISP)負荷中に多源性ATと多形性VPCが出現した. 左上肺静脈と右下肺静脈近傍を起源とするATが確認された. また, 右上肺静脈および冠状静脈洞入口部(CSOS)起源のAPCも観察された. 全肺静脈の電氣的隔離とCSOSに対する焼灼術を行った. 焼灼後, ATやAFはISP負荷にても誘発されなくなったが, 平均心拍数150/分の多形性心室頻拍(PVT)が出現した. PVT中に200/分の心房ペーシングを行うとPVTは抑制され, 中止すると再びPVTは出現した. PVTはISP負荷を中止すると自然に消失した. その後, ATやAFの再発はなく運動耐容能は改善した. 情緒的興奮時にPVTを認めるため, カテコラミン誘発性多形性心室頻拍(CPVT)と判断し, アテノロール50 mgの内服を開始した. その後, PVTは観察されていない.

【まとめ】

本症例は, ATとAFを合併したCPVT症例と考えられた. 頻拍性AT/AFがPVTを抑制していたものと考えられた. 本症例に対して, AT/AFの根治術を行ったが, CPVTの予後への関与は不明である. 今後, 本症例のCPVTに対してICD治療を慎重に検討する必要があると考える.

24. カテコラミン誘発性多形性心室頻拍の誘発試験に対する応答について

長野県立こども病院 循環器科 梶村いちげ 瀧間 浄宏
武井 黄太 松崎 聡
安河内 聡 里見 元義

【目的】

カテコラミン誘発性多形性心室頻拍(catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia、以下CPVT)は、2種類以上のQRS波形をもつ心室頻拍がカテコラミンまたは運動負荷で誘発され、致死的な不整脈とされている。CPVTの種々の誘発試験に対する応答について検討した。

【症例】

10歳、男児。8歳以降、運動や精神的緊張により3回の失神があった。前医にてホルター心電図上、心室頻拍を指摘され当院紹介受診。運動負荷試験で両方向性の多形性心室頻拍を認め、CPVTと診断した。

【方法】

誘発検査として、カテコラミン(イソプロテレノール(ISP)、EPI(EPI))負荷、Bruce法による運動負荷検査を行い、負荷時の最大心拍数、多形性頻拍(PVT)の出現の有無、PVT出現時の心拍数、VT rate、連発数を比較検討した。また、プロプラノロールとベラパミル投与後の負荷検査に対する応答の変化についても検討した。

【結果】

運動負荷試験では、最大心拍数 176bpmで、PVT出現時の心拍数は167bpm、PVTのVT rateは167bpmで6連発であった。ISP負荷では0.06ug/kg/minまで投与し、最大心拍数は150bpmとなったが、PVCを一ヶ認めたのみでPVTは誘発されなかった。EPI負荷では0.25ug/kg/minまで投与し、最大心拍数 176bpm、PVT出現時の心拍数は167bpm、VT rateは188bpmで9連発であった。プロプラノロールとベラパミル投与後は、運動負荷で最大心拍数 150bpmと心拍の上昇は抑えられたが、Peakで3連発のPVTが出現し、VT rateは150bpmであった。エピネフリリン負荷では0.2ug/kg/minまで投与したが、最大心拍数 61bpmと著明に抑制され、不整脈は出現しなかった。

【結語】

ほぼ同程度の心拍の上昇でも、PVTの誘発は、ISPでは不可で、運動負荷と高用量のEPI負荷により可能であった。薬物治療後のPVTの誘発については運動負荷のみ可能であった。CPVTでは、カテコラミン負荷試験と運動負荷試験に対する応答に差異があり、負荷検査の選択に注意が必要となる可能性がある。

25. 小児重症不整脈4例に対する静注アミオダロンの使用経験

| | | |
|-------------|-------|-------|
| 九州厚生年金病院小児科 | 山村健一郎 | 横田 千恵 |
| | 米田 哲 | 森鼻 栄治 |
| | 岸本小百合 | 渡辺まみ江 |
| | 大野 拓郎 | 城尾 邦隆 |
| 同 心臓血管外科 | 井本 浩 | 瀬瀬 顯 |
| 同 麻酔科 | 芳野 博臣 | |

【目的・方法】

欧米では重症不整脈に対する高い有効性が周知の静注アミオダロン (AMD) だが, 日本では認可されたばかりで使用経験に乏しい. 静注AMDを使用した4例を報告する.

【結果】

(症例1) IAA(B). VSD. de122q11.2, 日齢35の男児. 二期的根治術直後ICUで250bpmのJETが出現. ジギタリス, ニフェカラントは無効で低血圧のため開胸心マッサージを要した. 発症23時間後にAMD 2.5mg/kg slow ivを2回行い徐拍化(160bpm)を得た後心房ペーシングを併用, 20mg/kg/day divで維持. 投与開始96時間後に洞調律に復帰した. (2) 特発性VT, Vfの3歳女児. 入浴中に失神, 救急隊到着時心肺停止, 前医で蘇生後もVf, VTを繰り返し, キシロカイン, ニフェカラント投与下に当科へ搬送. AMD 2.5mg/kg slow ivで洞調律に復帰, 15mg/kg/day divで維持. 一過性に50bpmの洞性徐脈がみられたが自然軽快. 7日後内服に変更し, 神経学的後遺症なく退院した. (3) MA. Hypo LV. DORV. PA, 日齢18の男児. 心カテ後240bpmのJETが出現. 鎮静, 低体温で改善なく, AMD 2.5 mg/kg slow iv 2回で徐拍化を得た後, 5mg/kg/day divで維持. 投与開始20時間後に洞調律に復帰した. (4) DORV., 月齢5の男児. 術前より複数の上室性頻拍がみられ, 根治術時に不顕性WPW症候群に対し術中マッピング・副伝導路焼灼術を施行. 人工心肺離脱時にPSVT(275bpm)が出現. ATP・除細動の効果は一時的, 塩酸ランジオロール・低体温も無効で人工心肺離脱不可能. AMD 2.5mg/kg slow iv 2回で洞調律(140bpm)に復帰し人工心肺離脱, 12mg/kg/day divで維持. 投与開始3時間後に接合部調律(90bpm)となったが心房ペーシング併用で血行動態は安定, 48時間後にAMDを中止した.

【考察】

全例投与後数分～数時間で血行動態の安定を得た. 一時的な洞性徐脈, 接合部調律がみられペーシングを併用したが, 血圧低下などの重篤な副作用はなかった. 静注AMDは小児の重症不整脈に対する有効な治療法である.

26. アミオダロン静注製剤の使用経験

| | | |
|---------------|-------|-------|
| 静岡県立こども病院循環器科 | 北村 則子 | 早田 航 |
| | 増本 健一 | 古田千左子 |
| | 大崎 真樹 | 金 成海 |
| | 満下 紀恵 | 新居 正基 |
| | 田中 靖彦 | 小野 安生 |

【目的】

アミオダロン静注製剤は日本で認可がされて間もないが、当院では、CCUにおける先天性心疾患、心筋炎に伴う頻拍性不整脈に対して、アミオダロン静注製剤を使用した。それぞれの症例について報告する。

【方法】

2007年5月以降のアミオダロン静注製剤使用患者6例において、適応となった不整脈の種類、効果、使用量、使用方法、使用期間、副作用についてまとめ検討する。

【結果】

当院においてアミオダロン静注製剤を6例の患者に使用した。適応不整脈はCCUにおけるSVT、VTで基礎疾患は心筋炎、腎不全合併の先天性心疾患、無脾症候群と様々であった。ショック時、蘇生時などの緊急時にも速やかな効果が得られた。また、治療後副作用出現に注意して経過観察を行ったが、Torsade de points などの重篤な不整脈は認めなかった。

【考察】

小児のCCU領域でアミオダロン静注製剤は有効な治療法となりうると思われるが、適応症例、安全性などにおいて、今後さらに検討が必要であると考えられた。

【参考文献】

Saul JP, Scott WA, Brown S, et al. Intravenous amiodarone for incessant tachyarrhythmias in children: a randomized, double-blind, antiarrhythmic drug trial. *Circulation*. 2005 Nov 29;112(22):3470-7.

27. 急性鉄中毒による心室頻拍に対して静注アミオダロンが有効だった一例

国立成育医療センター 循環器科 金子 正英 林 泰佑
江竜 喜彦 進藤 考洋
金 基成 磯田 貴義

急性鉄中毒では、呼吸器、中枢神経、肝臓、腎臓などを障害し、心血管系においては心収縮の低下、低血圧、ショック、不整脈を来す。今回、我々は急性鉄中毒による心室頻拍と考えられた一例を経験したため報告する。症例は15歳女性、鉄剤1.5gを誤飲した。翌日より嘔吐あり、GOT, GPT1300台に上昇のため、近医より当院へ搬送入院した。鉄キレート剤投与、血液透析、血漿交換にて治療を行った。4日目朝より心拍数180の心室頻拍出現。キシロカイン、マグネシウム、電気ショックを行ったが反応無し。血圧は若干の低下を認めたが、血圧、尿量は保たれていた。次にニフェカランをLoading後に維持をした状態で電気ショックを行ったところ心拍数が180から150に下がった。しかし、心室頻拍は持続したためプロカインアミドを投与したところ、QRS幅がワイドになったため投与を中止した。その後ニフェカランを持続使用し、心室頻拍の状態が心拍数160で持続した。バイタルサインが安定していたこと、プロカインアミドによるQRS幅の増大があったことから、積極的な不整脈治療は一時待機とし経過を見たが、5日目朝も変わりにないため静注アミオダロンを投与した。成人投与量の2/3を目安に、初期10分で1.9mg/kgの初期急速投与を行い、0.75mg/kgにて6時間の負荷投与を行った。投与後6時間、洞調律となった。その後、0.4mg/kgの維持を一日行い心室頻拍は認めなかったため中止した。しかし、7日目に心機能の低下、多臓器不全の進行により永眠した。

鉄中毒による不整脈治療は難渋することがあり、今回静注のアミオダロンが有効であった。静注アミオダロンの投与量に関して、今回は成人量を参考に決めたが、小児での静注アミオダロン投与量をいかにするかも今後検討していく必要がある。

28. 全身麻酔後に副伝導路の伝導性が消失し治療が困難であった乳児WPW症候群の1例

日本赤十字社和歌山医療センター心臓小児科

梶山 葉 芳本 潤
福原 仁雄 豊原 啓子
中村 好秀

【背景】

全身麻酔下では不整脈発作の誘発が困難な症例をしばしば経験する。今回我々は、吸入麻酔薬による全身麻酔導入後、副伝導路の伝導性が消失し治療が困難であった潜在性WPW症候群の乳児を経験したので報告する。

【症例】

9か月女児 体重7.3kg 基礎疾患は心内膜床欠損症、右側房室弁逆流、左側房室弁逆流である。

4か月時に頻拍発作を認めて以降、発作のコントロールに難渋し心不全症状も改善しないことから9か月時に当院へヘリコプター搬送となった。安静時心電図ではデルタ波はなく、発作時の心電図ではQRS波直後に逆行性P波を認め極性は特誘導で陰性、VI誘導で陽性成分のみであった左側房室弁の副伝導路の存在が疑われた。胸部レントゲン所見は心胸郭比70%、酸素飽和度90%、末梢冷感強く心不全症状を呈していた。フレカイニドとニフェカラント投与で治療されていたがアブレーション治療当日に同薬剤を中止すると房室回帰性頻拍が出現した。

【経過】

発作を呈したまま吸入麻酔による全身麻酔を開始したところ、頻拍発作が自然停止。その後はプログラム刺激、薬物負荷でも発作が誘発されず、心室刺激でも室房伝導は房室結節によるもののみとなり、副伝導路の逆伝導が消失した。

一度、全身麻酔を終了し覚醒させたところ発作が出現したため、鎮静による副伝導路の伝導性変化と考えられた。再度、吸入麻酔による全身麻酔を開始し、極低量の吸入麻酔で鎮静を維持したところ、発作が持続したためカテーテルアブレーションを施行。発作中の最早期心房興奮部位は左側房室弁輪前壁にあり同部位に対し通電を行ったところ1回の通電で離断に成功した。

【考察・まとめ】

当院では、治療中はプロポフォールを主体とした鎮静を行っているが、今回は患児の食物アレルギーにより麻酔薬に制限があったため吸入麻酔薬を使用した。麻酔科医師との連携および使用する薬剤についての慎重な選択が必要と痛感した症例であった。

29. 後中隔副伝導路のアブレーション後にII度房室ブロックを生じた逆方向性房室回帰性頻拍の一例

| | | |
|---------|-------|-------|
| 日本大学小児科 | 福原 淳示 | 谷口 和夫 |
| | 市川 理恵 | 松村 昌治 |
| | 阿部 修 | 宮下 理夫 |
| | 金丸 浩 | 鮎沢 衛 |
| | 唐澤 賢祐 | 住友 直方 |
| | 麦島 秀雄 | |

15歳女。3歳時にWPW症候群と診断され、6才時に初めて動悸を自覚した。発作は年に4回程度あった。7歳時に当院でアブレーションを行い、右室後中隔副伝導路を介する順方向性房室回帰性頻拍で、副伝導路の途絶に成功した。しかし、13歳時に再度動悸を訴え、電気生理学的検査およびアブレーション目的で入院した。心電図はQRS電気軸 -60° 、心拍数70の洞調律で、 Δ 波は認めなかった。電気生理学的検査ではコントロール時には右房連続刺激、期外刺激で頻拍は誘発されず、ISP $1\mu\text{g}/\text{min}$ の投与下の右室高頻度刺激により頻拍が誘発された。頻拍は右室後中隔伝導路を順伝導、房室結節を逆伝導する逆方向性房室回帰性頻拍であった。His束心電図記録部位から1cm以上カテーテルが離れているのを確認し、頻拍中に心室の最早期興奮部位に 60°C でアブレーションを施行したところ、2回目の通電で副伝導路の途絶に成功した。通電直後一過性に2:1房室ブロックを認めたがすぐに1:1伝導に回復したため、上下で1分間通電を加えアブレーションを終了した。追加通電を加えようとカテーテルを操作中にII度房室ブロックが出現した。約6カ月後に房室ブロックは自然に消失した。

後中隔部位はslow pathwayが存在し、slow pathway焼灼時にはjunctional rhythmの出現などcompact AV nodeに影響を与えることが知られている。同部位への通電時には、His束との距離のみならず、通電中、通電後のわずかな心電図変化にも細心の注意が必要であると思われる。

30. 小児及び先天性心疾患術後症例に対する不整脈アブレーション治療の検討

大阪市立総合医療センター 小児循環器内科 鈴木 嗣敏 村上 洋介
保田 典子 川崎 有希
江原 英治
日本赤十字社和歌山医療センター 心臓小児科 中村 好秀

【目的】

小児及び先天性心疾患術後症例に対する不整脈アブレーション治療の成績, 合併症について検討する.

【方法】

平成18年6月から平成19年9月までの16ヶ月間に本院において不整脈アブレーション治療を施行した症例について検討した.

【結果】

47症例に50回のアブレーション治療を施行した. 平均年齢は11.7歳. 最低年齢は外科手術中冷凍凝固アブレーション治療を施行した日齢6のEbstein/房室結節回帰性頻拍 (AVNRT) 症例, カテーテルアブレーション治療の最低年齢は心室中隔欠損に左心室左脚後枝起源の心室頻拍を合併した11か月の症例. 先天性心疾患術後症例は7例, うち20歳以上が3例で, 最高年齢は34歳の肺動脈閉鎖Rastelli術後の心房細動症例.

不整脈の内訳は, WPW症候群が20例, 心室頻拍/心室性期外収縮が13例, 先天性心疾患術後の心房内回帰性頻拍 (IART)/心房細動 (AF) が7例, AVNRTが5例, 異所性心房頻拍が4例であった.

急性期成功率は, 47症例中44例, 94%. うち3例 (6.4%) に再発を認めた. 再発例は, 三尖弁輪自由壁起源のWPW症候群が1例, 左脚後枝起源の心室頻拍が1例, ファロー四徴症術後のIARTが1例. 再発例のうち2例は再度アブレーション治療を施行して成功し, 1例は再アブレーション待機中である. 不成功例は, 異所性心房頻拍が2例, 心室頻拍が1例で, いずれも不整脈の重症度は低下しており, 経過観察中である.

合併症は, 鼠径部の穿刺部位から生じた縫工筋内血腫のため歩行障害を来した7歳の左側WPW症例を1例認めたが, 術後2週間で症状は消失した. 房室ブロックや心タンポナーゼなどの重篤な合併症は認めなかった.

【考察】

全体の急性期成功率は94%で, WPW症候群やAVNRTの成功率は成人の報告とほぼ同等の成績であった. 先天性心疾患術後症例に対するアブレーション治療も, 成人例を含めて7例全例が急性期成功症例であり, これまでアブレーション治療の成功率が低いと考えられてきた症例に対しても成功率の改善が認められた.

31. 小児の心室頻拍に対する高周波カテテルアブレーション治療

| | | |
|-----------------|-------|-------|
| 筑波大学臨床医学系 小児内科 | 加藤 愛章 | 堀米 仁志 |
| | 高橋 実穂 | |
| 茨城県立こども病院 小児科 | 塩野 淳子 | 村上 卓 |
| 筑波大学臨床医学系 循環器内科 | 関口 幸夫 | 青沼 和隆 |

【背景と目的】

成人領域において特発性心室頻拍に対する高周波カテテルアブレーション治療(RFCA)は確立している。小児期においては、特発性心室頻拍であっても、運動制限などを要することがあり、患児のQOLを低下させる原因となっている。小児の心室頻拍(VT)に対するRFCAの有効性、安全性を検討した。

【対象と方法】

対象は2005年7月から2007年9月までの期間に心臓電気生理検査およびRFCAを施行した8例(男:女=3:5、年齢10~14歳)。症例の臨床像、不整脈機序、治療経過を後方視的に検討した。

【結果】

持続性VTが3例、非持続性VTが5例であった。失神、胸部違和感などの症状がみられたが、3例は無症状であった。4例が抗不整脈薬を内服しており、全例で運動が制限されていた。7例が単形性で、右室流出路起源が3例で、左室起源が3例(左室脚枝:1例、左室前中隔:1例、僧帽弁輪心外膜:1例)、肺動脈起源が1例であった。1例は多形性で、カテコールアミン誘発性多形性心室頻拍(CPVT)であった。左室脚枝VTはPurkinje電位を指標にし、またペースマッピングを併用して焼灼した。他の単形性のVTは、最早期興奮またはペースマッピングを指標として焼灼した。CPVTの症例では、4種類のVTがみられ、それぞれの最早期興奮とペースマッピングを指標として焼灼した。術直後、CPVT例以外ではVTは誘発されず、5例では心室期外収縮も全く誘発されなかった。全例で特に合併症なく経過した。その後、僧帽弁輪心外膜起源VT例で再発がみられた。CPVTの症例ではnadololの内服を継続し、Holter心電図でVTの頻度は著明に低下した。その後、RyR2遺伝子異常が証明された。

【結語】

小児のVTはRFCAにより有効かつ安全な治療が可能であった。特に内服の中止や運動制限を解除できることで、患児のQOLの向上に寄与できるものと考えられた。

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 |
| 第11回 (2006.12. 1 鹿児島市) | 当番世話人 | 吉永 正夫 |
| 第12回 (2007.11.17 吹田市) | 当番世話人 | 大内 秀雄 |