



第19回日本小児心電学会学術集会 プログラム・抄録集

会期：2014年11月28日(金) 29日(土)

会場：札幌医科大学講堂

会長：高室基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター小児循環器内科)

事務局：札幌医科大学小児科学教室 事務局長 堀田智仙

〒060-8543 札幌市中央区南1条西16丁目 Tel 011-611-2111 Fax 011-611-0532

Boston
Scientific

Advancing science for life™

INGENIO™ MRI

ImageReady™ MR Conditional Pacing System



ImageReady™ More than MRI

MRI検査に対応可能な製品である証。

それが *ImageReady™*。

販売名：インジェニオ MRI
医療機器承認番号：22500BZX00515000

製品の詳細に関しては添付文書等でご確認いただくか、弊社営業担当へご確認ください。
©2014 Boston Scientific Corporation or its affiliates. All rights reserved.
ImageReady™、INGENIO™は Boston Scientific Corporation のトレードマークです。

ボストン・サイエンティフィック ジャパン株式会社
本社 東京都中野区中野4-10-2 中野セントラルパークサウス
www.bostonscientific.jp
PSST20140108-0012

ご 挨拶

このたび第19回日本小児心電学会学術集会を北海道札幌市で開催させていただくにあたりご挨拶申し上げます。東北以北における初の開催で、全国の皆様を札幌にお迎えすることに道産子として大きな喜びを感じるとともに、責任の重さに身の引き締まる思いです。

今回、どのような学会を目指すか思案を巡らせ、ふたつの思いに至りました。一つ目は小児心電学会としての存在意義は「小児科医」が「小児の心電図」を読み解くことにあるという考えであり、テーマを「もっと録ろう、そして語ろう！子どもの心電図」と致しました。演題募集にあたっては、あえて会長要望演題などを設定せず、テーマにすべてを託しました。おかげさまで先天性心疾患、心筋疾患、不整脈、学校心臓健診など多岐にわたる演題が集まりました。二つ目は、出席者全員で議論を共有したいとの思いで、昨年と同じく全てを口演に致しました。かなりタイトなスケジュールになり心苦しい部分もありますが、円滑な進行のため皆さまのご協力をお願いする次第です。

特別講演は札幌医科大学細胞生理学講座教授・當瀬 規嗣先生に「心筋イオンチャネルの発生と発達」をお願いしました。心電図の大元である心筋細胞活動電位を司るイオンチャネルを発生段階からひも解いて解説頂き、心電図から心臓の発達を考える一助にしたいと考えています。

また、教育講演として札幌医科大学心臓・腎臓内科学講座助教の下重 晋也先生と札幌医科大学臨床検査医学講座講師の湯田 聡先生にお話しいただきます。お二人は札幌医大で、それぞれ心臓電気生理と心エコーの責任者としてご活躍されています。先天性心疾患を主な専門とする小児科医には両者の精通が求められます。心電図と心エコーを双方向から考える機会を持ちたいと以前から考えており、同窓の先生方をお願いしました。ざっくばらんな議論を期待したいと思います。

11月下旬の札幌は、気温は下がり始める割に、積雪には至らず気候的には“中途半端”です。しかし秋の終わりと冬の始まりが重なった北の味覚を堪能していただくにはよい季節とも言えます。また例年冬の街を彩るさっぽろホワイトイルミネーションが始まり、大通公園では札幌と姉妹都市のミュンヘン・クリスマス市in Sapporoも開かれます。どうぞ初冬のサッポロをお楽しみください。

アイヌ語でおもてなしを意味する「イランカラッテ」の精神でお待ちしております。

第19回日本小児心電学会

会長 高室 基樹

(北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)

役員名簿

代表幹事：住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

幹事：

津田 尚也（津田こどもクリニック）	早瀬 康信（徳島大学 小児科）
長嶋 正實（愛知県済生会リハビリテーション病院 院長）	箕 義仁（昭和大学横浜市北部病院循環器センター）
堀米 仁志（筑波大学医学医療系 小児科）	鈴木 博（新潟大学 小児科）
齋木 宏文（埼玉医科大学総合医療センター 小児心臓科）	総崎 直樹（福岡市立こども病院 新生児循環器科）
泉田 直己（曙町クリニック）	吉永 正夫（国立病院機構鹿児島医療センター 小児科）
高橋 一浩（沖縄県立こども医療センター 小児循環器科）	大野 拓郎（大分厚生年金病院 小児科）
西川 俊郎（東京女子医科大学 病理診断科）	牛ノ濱大也（福岡市立こども病院 循環器科）
松永 保（戸田中央総合病院 小児心臓科）	小西 央郎（中国労災病院 小児科）
馬場 礼三（あいち小児保健医療総合センター 小児科学講座）	檜垣 高史（愛媛大学 小児科）
新村 一郎（新村医院）	高橋 良明（医療法人湖明会たかはし小児科循環器科医院）
金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）	高木 純一（宮崎大学 小児科）
芳本 潤（静岡県立こども病院 循環器科）	立野 滋（千葉県循環器病センター 小児科）
田内 宣生（愛知県済生会リハビリテーション病院）	宮崎 文（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
佐藤 誠一（新潟市民病院 小児科・新生児医療センター）	鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）
畑 忠善（藤田保健衛生大学 保健学研究科）	田代 克弥（佐賀大学 小児科）
安河内 聡（長野県立こども病院 循環器科）	大橋 直樹（独立行政法人地域医療機能推進機構中京病院 小児循環器科）
中村 好秀（近畿大学 小児科）	豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）
大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科、成人先天性心疾患）	渡辺まみ江（JCHO九州病院 小児科）
新垣 義夫（倉敷中央病院 小児科）	三谷 義英（三重大学大学院医学系研究科 小児科学）
脇 研自（倉敷中央病院 小児科）	高室 基樹（北海道立子ども総合医療療育センター 循環器科）
安田 謙二（島根大学医学部 小児科）	桃井 伸緒（福島県立医科大学 医学部小児科）
岩本 眞理（公立大学法人 横浜市立大学附属病院 小児循環器科）	

学会事務局

日本小児心電学会 事務局

横浜市立大学 小児循環器科 内

〒236-0004 神奈川県横浜市金沢区福浦3-9

TEL：045-787-2800 FAX：045-787-0461

ご 案 内

日 時：2014年11月28日(金)13：10～29日(土)17：40

場 所：札幌医科大学 講堂（臨床教育研究棟1階）
〒060-8556 札幌市中央区南1条西17丁目 TEL 011-611-2111（代表）

参 加 費：医師8,000円、他職種5,000円、学生無料

総合受付：11：00～



地下鉄東西線西18丁目駅下車。5番出口から徒歩2分。

■新千歳空港から

新千歳空港からJR北海道・快速エアポートで札幌駅下車。地下鉄南北線・真駒内方面行きで大通駅で、東西線・宮の沢行きに乗り換え、西18丁目下車。

◆ご口演について◆

1. 一般演題は発表7分、質疑5分。時間厳守でお願いします。
2. 発表は全てPCによる発表とします。(35mm版スライドは使用できません。)
3. 発表方法は、Microsoft PowerPointを使用したPCでの発表を原則とします。
学会では予備機としてWindows7 (ppt2003/2007/2010) はご用意しておりますが、
Macご発表の場合はご自身のPCをご持参くださいますようお願いいたします。
4. グラフや動画などのデータをリンクさせている場合は、必ず元データも保存して下さい。
動画を用いて発表される場合には、ご自身のPCをお持込なる事をお勧めします。
5. PC操作は演台でのリモートプレゼン方式としています。(ご自身による操作)
6. PC受付はご発表30分前までにお済ませください。必ず文字などの確認を行って下さい。
発表終了後、お預かりしたデータは事務局にて責任をもって消去いたします。
7. 発表におけるご注意
 - (ア) パソコン専用のACアダプターを必ずご持参下さい。またディスプレイ外部出力はMiniD-sub15ピンです。コネクタを必要とする場合は必ずご持参下さい。
 - (イ) 発表中にスクリーンセーバーや省電力機能で電源が切れないよう、設定のご確認をお願いします。

プログラム

2014年11月28日(金)～29日(土)

札幌医科大学講堂 札幌市中央区南1条西16丁目

————— 2014年11月28日(金) —————

開会の辞

13:10～13:20

高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)

一般演題 1 (遺伝性 I)

13:20～14:20

座長 吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

堀米 仁志 (筑波大学医学医療系 小児内科)

01 Brugada型心電図を呈する5歳男児例 …………… 20

長谷 有紗 (藤田保健衛生大学 小児科)

02 Torsade de pointesから意識消失発作を起こした先天性QT延長症候群の一例 … 22

鷺尾 真美 (倉敷中央病院 小児科)

03 経胎盤的薬物投与が著効した重症胎児LQTSの2例 …………… 24

三宅 啓 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

04 乳児期から観察しえた重症LQT2の長期経過 …………… 26

渡辺 重朗 (横浜市立大学 小児循環器科)

05 学校心臓病検診を契機に発見された無症候のQT延長症候群患者への遺伝子検査 … 28

馬場 恵史 (新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野)

一般演題 2 (心電図 I)

14:20～15:20

座長 畑 忠善 (藤田保健衛生大学大学院 保健学研究科)

脇 研白 (倉敷中央病院 小児科)

06 学校心臓検診でのQT短縮症候群スクリーニングに関する検討 …………… 30

吉永 正夫 (国立病院機構鹿児島医療センター 小児科)

- 07** 学校心電図検診では抽出不可能だった小学6年拡張型心筋症例 …… 32
大橋 直樹 (中京こどもハートセンター 小児循環器科)
- 08** 学校一次心臓検診の心電図検査の実態 (12誘導心電図VS省略4誘導 …… 34
心電図)
岩本 眞理 (横浜市立大学 小児循環器科)
- 09** 小児心電図の追加胸部誘導における実測及び導出の計測値を用いた右 … 36
室肥大判定の比較
須藤 二郎 (日本光電工業 (株) 医療機器事業本部 第一技術部)
- 10** Holt-Oram症候群における心電図異常 …… 38
大下 裕法 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)

一般演題 3 (アブレーション I)

15:30 ~ 16:42

座長 鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)
藤田 修平 (富山県立中央病院小児科)

- 11** 両側副伝導路を有するWPW症候群の1小児例 …… 40
安孫子雅之 (山形大学医学部 小児科)
- 12** 無症候性WPW症候群に対するカテーテルアブレーション …… 42
青木 寿明 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)
- 13** His束近傍起源の房室回帰性頻拍に対する無冠尖からのアブレーション …… 44
ンにおいて心腔内エコーが有用であった小児例
鬼頭真知子 (静岡県立こども病院 循環器科)
- 14** 減衰伝導特性を有する左室自由壁副伝導路による房室回帰性頻拍を認 … 46
めた乳児例
熊本 崇 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)
- 15** 頻拍発作中にHis electrogram alternansを認めた通常型房室結節回 …… 48
帰性頻拍の1例
武野 亨 (近畿大学医学部附属病院 小児科)

- 16** 通常型房室結節回帰性頻拍術後不適性洞性頻拍が疑われた1例 …………… 50
上嶋 和史 (近畿大学医学部小児科学教室)

一般演題4 (胎児・新生児)

16:42 ~ 17:42

- 座長 大橋 直樹 (社会保険中京病院 中京こどもハートセンター小児循環器科)
金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)
- 17** 胎児期に頻脈を指摘され、出生後に頻脈を繰り返した1男児例 …………… 52
— 里帰りのために、複数医療機関を受診して加療を受けた症例 —
佐藤 誠一 (新潟市民病院 小児科・総合周産期母子医療センター)
- 18** 長野県における胎児・新生児期に発症した頻脈性不整脈の臨床像と予後 … 54
山崎 聖子 (長野県立こども病院 循環器小児科)
- 19** 胎児期に発症した左側心尖部起源心室頻拍の一例 …………… 56
長友 雄作 (JCHO九州病院 小児科)
- 20** 早期新生児期より心不全症状を呈した冠動脈瘻の心電図変化 …………… 58
西田 剛士 (道立子ども総合医療・療育センター 新生児内科)
- 21** 左心低形成症候群の予後と新生児期心電図所見との関連について …………… 60
森鼻 栄治 (九州大学病院 小児科)

教育講演 (心エコーと電気生理の interaction)

17:45 ~ 18:45

座長 堀田 智仙 (札幌医科大学 小児科学教室)
心房細動のカテーテルアブレーション
演者 下重 晋也 (札幌医科大学 心臓・腎臓・内分泌学講座)

座長 高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)
心房細動と心エコー
演者 湯田 聡 (札幌医科大学 臨床検査医学講座)

懇親会

19:15 ~ 21:00

会場：ニューオータニイン札幌

札幌市中央区北2条西1丁目1-1

※学会終了後、会場前より送迎バスをご利用いただきます。

※送迎バス出発後、学会場のクロークは終了します。お荷物は必ずお引取りください。

2014年11月29日(土)

一般演題 5 (心電図Ⅱ)

08:30 ~ 09:30

座長 高木 純一 (宮崎大学 医学部生殖発達医学講座小児科学分野)
佐藤 誠一 (新潟市民病院 小児科・総合周産期母子医療センター)

- 22** アミオダロンによる肝機能障害のため心室頻拍抑制に難渋した急性心筋炎の乳児例 … 62
趙 麻未 (日本大学医学部小児科学系 小児科学分野)
- 23** 急性心筋炎症例における心電図変化に関する検討 …… 64
雪本 千恵 (兵庫県立こども病院 循環器科)
- 24** ICD植え込みを行ったカテコラミン感受性多形性心室頻拍、左室心筋緻密化障害の5歳女児例 …… 66
鵜池 清 (九州大学病院 小児科)
- 25** 右前副伝導路による左室同期不全が原因で重度心不全を来したWPW症候群の1例 …… 68
藤野 光洋 (大阪市立総合医療センター 小児循環器内科)
- 26** 当院において経験した頻拍誘発性心筋症の臨床像 …… 70
佐藤 慶介 (静岡県立こども病院 循環器科)

一般演題 6 (心室性)

09:30 ~ 10:30

座長 住友 直方 (日本大学医学部小児科学系 小児科学分野)
芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器科)

- 27** 頻拍中にQRS波形変化を伴ったベラパミル感受性特発性左脚後枝VTの小児例 …… 72
磯崎桂太郎 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)
- 28** Purkijeネットワークを介し複数のexitを有した多形心室頻拍の1例 …… 74
岸本慎太郎 (久留米大学医学部 小児科)

- 29** 偶然に良性心室期外収縮として発見され、運動誘発性に心室頻拍を呈した1女児例 … 76
 佐々木 赳 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)
- 30** 運動中の意識消失で発症しAEDで蘇生された冠攣縮の14歳女児例 …… 78
 星野 真介 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
- 31** 持久走直後に失神し、AEDが作動しなかった心室細動の14歳男児例 …… 80
 石踊 巧 (筑波メディカルセンター病院 小児科)

一般演題7 (先天性)

10:30 ~ 11:18

- 座長 立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)
 馬場 礼三 (あいち小児保健医療総合センター 循環器科)
- 32** 副伝導路の焼灼に失敗したが、頻拍のコントロールが可能であった …… 82
 Ebstein奇形の1例
 小野 晋 (神奈川県立こども医療センター 循環器内科)
- 33** 運動時に多形性心室頻拍をきたしたファロー四徴症術後の小児例 …… 84
 荻野 佳代 (倉敷中央病院 小児科)
- 34** 房室中隔欠損症二心室修復術後心房頻拍の検討 …… 86
 根岸 潤 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
- 35** Fontan手術 (EC-TCPC) 後の徐脈の検討 …… 88
 平野 恭悠 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

総会

11:30 ~ 11:50

特別講演

12:00 ~ 13:00

- 座長 高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)
 心筋イオンチャネルの発生と発達
 演者 富瀬 規嗣 (札幌医科大学 細胞生理学講座 教授)
 共催: エーザイ株式会社

一般演題 8 (徐脈)

13:10 ~ 14:10

座長 岩本 眞理 (横浜市立大学附属病院 小児循環器科)
坂口 平馬 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

- 36** 異なる経過を辿った胎児完全房室ブロックの3例 90
松尾久実代 (静岡県立こども病院 循環器科)
- 37** QT延長および多形性心室頻拍を呈した先天性完全房室ブロックの一例 .. 92
金子 正英 (国立成育医療研究センター 循環器科)
- 38** 先天性心疾患に合併した発作性房室ブロックの5症例の臨床像 94
辻井 信之 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
- 39** 心房筋線維化を伴い、SCN5A遺伝子変異が検出された心房静止の幼児例 ... 96
野崎 良寛 (筑波大学医学医療系 小児科)
- 40** SCN5A遺伝子異常が関与する小児期発症の洞不全症候群 6例 98
竹内 大二 (東京女子医科大学 循環器小児科)

一般演題 9 (デバイス)

14:10 ~ 15:34

座長 宮崎 文 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
渡辺まみ江 (JCHO九州病院 循環器小児科)

- 41** 当院における小児心室頻拍・心室細動に対するデバイス治療100
岩崎 秀紀 (富山県立中央病院 小児科)
- 42** 当院小児循環器領域における植込み型除細動器植え込み例の臨床経過 ...102
佐々木 理 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
- 43** 菌血症でない植込み型除細動器のポケット感染に対し、エキシマレーザースペースを用いてリード抜去をほどこしたSCN5A遺伝子異常による心臓伝導障害、家族性徐脈症候群、Brugada症候群の1男児例
宮本 健志 (東京女子医科大学 循環器小児科)
- 44** 当院における先天性心疾患患者に対するAntitachycardia pacing(ATP) therapyの現状
武智 史恵 (千葉県循環器病センター 小児科)

- 45** 当院で着用型自動除細動器 (Wearable Cardioverter Defibrillator : …108
WCD) を導入した先天性心疾患2症例の経験
西村 智美 (東京女子医科大学 循環器小児科)
- 46** 解剖学的右室不全に対して心臓再同期療法が有効であった修正大血管 …110
転位の1例
和田 励 (東京女子医科大学 循環器小児科)
- 47** 左脚ブロックに伴う心室内非同期に対しCRTが有効であった乳幼児4 …112
例の検討
羽山 陽介 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

一般演題10 (アブレーションⅡ)

15:40 ~ 16:28

- 座長 豊原 啓子 (東京女子医科大学 循環器小児科)
加藤 愛章 (筑波大学医学医療系臨床医学域 小児科)
- 48** ASDパッチ閉鎖術後遠隔心房細動のアブレーション治療例 ……114
泉 岳 (北海道大学 小児科)
- 49** 脚間リエントリー性頻拍に対しカテーテルアブレーションを行った8 …116
歳男児例
池田健太郎 (群馬県立心臓血管センター 循環器科)
- 50** CARTO SOUNDを用いた3D mappingが有用であった三尖弁輪起源 ……118
心室性期外収縮の1例
藤田 修平 (富山県立中央病院 小児科)
- 51** 右室流出路起源の心室性不整脈に対するペースマップを指標としたア …120
ブレーション治療の検討
吉田修一郎 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

一般演題11 (遺伝性Ⅱ)

16:28 ~ 17:28

- 座長 鈴木 博 (新潟大学医歯学総合病院 小児科)
泉 岳 (北海道大学 小児科)

- 52** カテコールアミン誘発性多形性心室頻拍の1例 ……………122
 –どうしたら心血管イベントを防げたのか–
 渡辺まみ江（JCHO九州病院 循環器小児科）
- 53** 運動誘発性心室頻拍として14年間外来経過観察を行い、成人期にカテ
 コラミン誘発性多形心室頻拍の診断に至った1例 ……124
 松村 雄（東京医科歯科大学 小児科）
- 54** 経過の異なるCPVT2症例の臨床経過と遺伝子診断 ……………126
 石垣 瑞彦（静岡県立こども病院 循環器科 新生児科 循環器集中治療科）
- 55** 心室細動を発症しICD埋め込み術を行ったQT短縮症候群の一例 ……………128
 鍋嶋 泰典（沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科）
- 56** QT延長症候群1型様の表現型を呈しRyanodine受容体に新規のミスセ
 ンス変異を認めた1例 ……130
 谷口 由記（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

閉会の辞

17:30～17:40

高室 基樹（北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科）

特別講演

共催：エーザイ株式会社

『心筋イオンチャネルの発生と発達』

當瀬 規嗣

札幌医科大学 細胞生理学講座

教育講演

「心エコーと電気生理の interaction」

『心房細動のカテーテルアブレーション』

下重 晋也

札幌医科大学 心臓・腎臓・内分泌学講座

『心房細動と心エコー』

湯田 聡

札幌医科大学 臨床検査医学講座

一般演題

01 Brugada型心電図を呈する5歳男児例

長谷 有紗¹、竹内 佑佳³、内田 英利¹、江竜 喜彦²、畑 忠善^{1,3}

- 1) 藤田保健衛生大学 小児科
- 2) 豊川市民病院 小児科
- 3) 藤田保健衛生大学 保健学研究科

【背景】 小児Brugada型心電図症例の特徴は十分に明らかになっていない。2006年の日本小児循環器学会による「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」の最終報告では、小児Brugada症候群と考えられる症例は7例報告され、男児に多いこと、発症年齢はさまざまに一定の傾向がないこと、家族歴を有する例が約半数にみられると報告されている。

【症例】 5歳男児、扁桃摘出術前の検査にてBrugada型心電図を指摘

【既往歴】 失神の既往はない

【家族歴】 父親家系では曾祖父、祖父が健在、親族に突然死なし

【検査結果】 初診時の安静時心電図ではV1からV3にcoved type ST上昇を認め、QT dispersionは40msであった。さらに有熱期(38.5度)の記録ではV1からV2の更なるST上昇(+0.2mV)を観察し、QT dispersionは70msと増加。マスター負荷試験では心拍数の増加に伴い、V2のSTは低下(-0.1mV)を示した。24時間心電図記録から就寝時の弧発性I度AVBを認めている。現在、遺伝子検査を実施したが、サンリズム負荷試験については家族の同意を得られていない。

【まとめ】

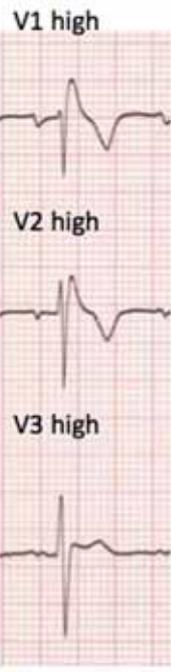
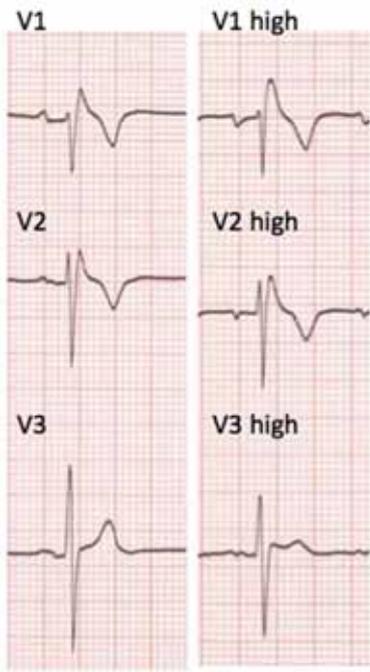
無症候性小児Brugada型心電図例での検討はまだ少なく予後は明らかでない。その適切な判定基準は今後の研究を待たねばならない。今回、我々は現状における本症例の検査・管理・治療について検討し報告する。

【参考文献】

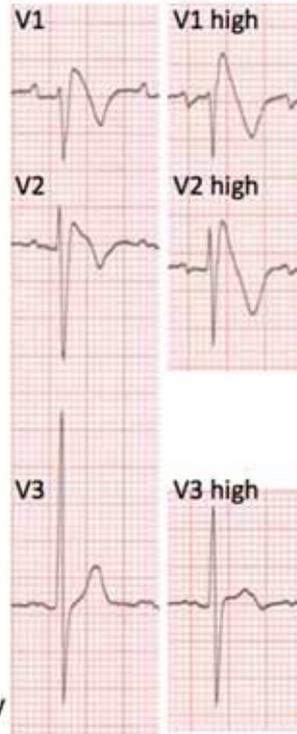
- 1) 泉田直己：小児Brugada様心電図例の臨床的特徴，日本小児循環器学会雑誌2007；23；379-383
- 2) Berne P, et al. Circ J 2012; 76: 1563



平熱時



有熱時



10mm=1mV

02 Torsade de pointesから意識消失発作を起こした先天性QT延長症候群の一例

鷺尾 真美

倉敷中央病院 小児科

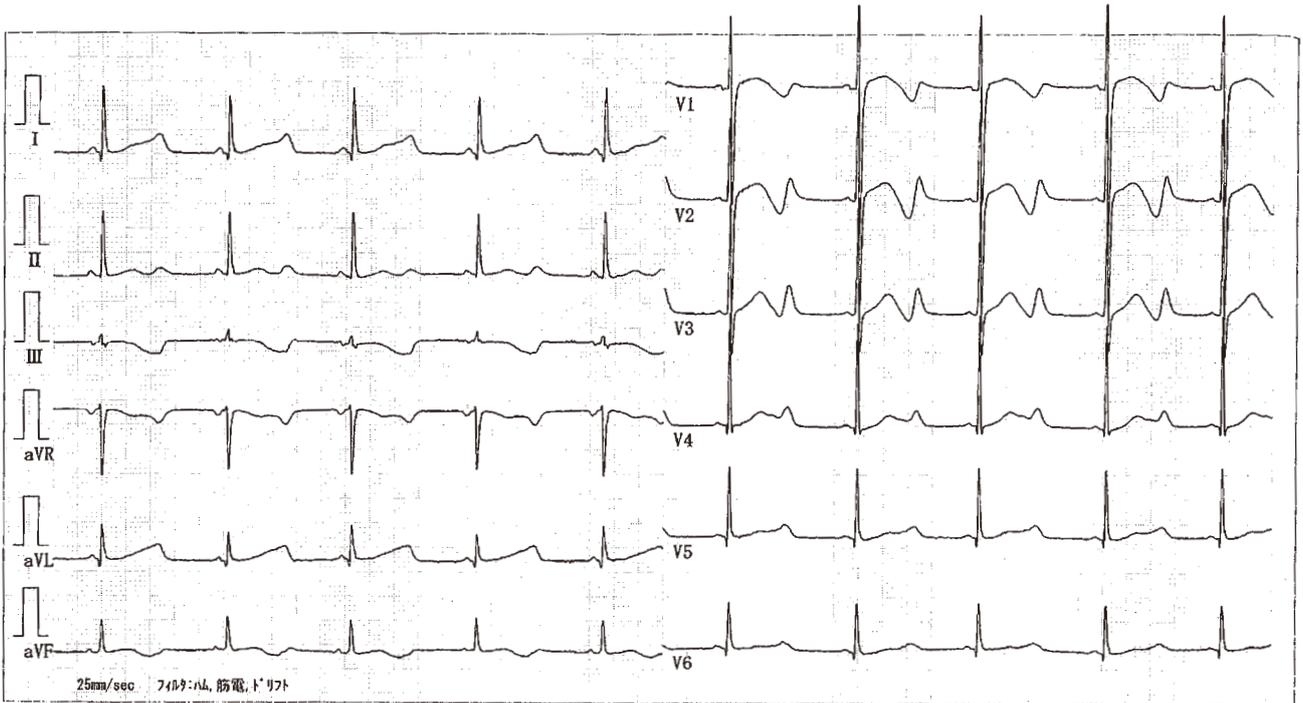
【症例】 7歳4ヵ月、男児（身長 113cm、体重 19.4kg）。

【家族歴】 突然死なし。

【経過】 在胎28週に胎児心エコー図で2：1ブロックを指摘され、在胎36週に心室頻拍を繰り返し緊急帝王切開で出生。体重 2,364g、Apgar Score 7/9点。出生後、torsade de pointes (TdP) が連発し、心電図でQT延長を認めた。先天性QT延長症候群 (LQTS) と診断し、メキシレチンとプロプラノロールの内服を開始した。後日の遺伝子検査でLQTS2と判明。1歳11ヵ月に外来通院と内服を自己中断するも意識消失発作はなく過ごしていた。5歳2ヵ月に外来通院を再開し、プロプラノロール10mg 分2より内服を再開した。服薬アドヒアランスを考慮し、服薬方法は分2のまま20mg まで漸増した。7歳2ヵ月、夕食中に1分間の意識消失発作があり入院となった。怠薬が原因と考えられ一旦退院するも倦怠感が持続するため数日後に再入院となった。入院時心電図でQTc 597msec(図2)であった。入院翌日の朝分内服前にTdP(図1)が出現し数分間持続したが自然消失した。症状は気分不良のみで意識消失はなかった。内服を20mg 分2から分3に変更し、内服量を20mgから30mgへ漸増したところ、全身倦怠感の軽減とHolter心電図でTdP消失、NSVTの減少、QT時間短縮 (QTc 570msec) が得られた。入院時は日中60bpm、夜間就寝時30bpm台と徐脈が持続しており、β遮断薬増量に伴い高度徐脈が進行と一時的ペーシングの必要性が懸念されたが、QT時間短縮とともに脈拍数は増加した。夜間就寝時脈拍数は40bpm台に留まるようになった。

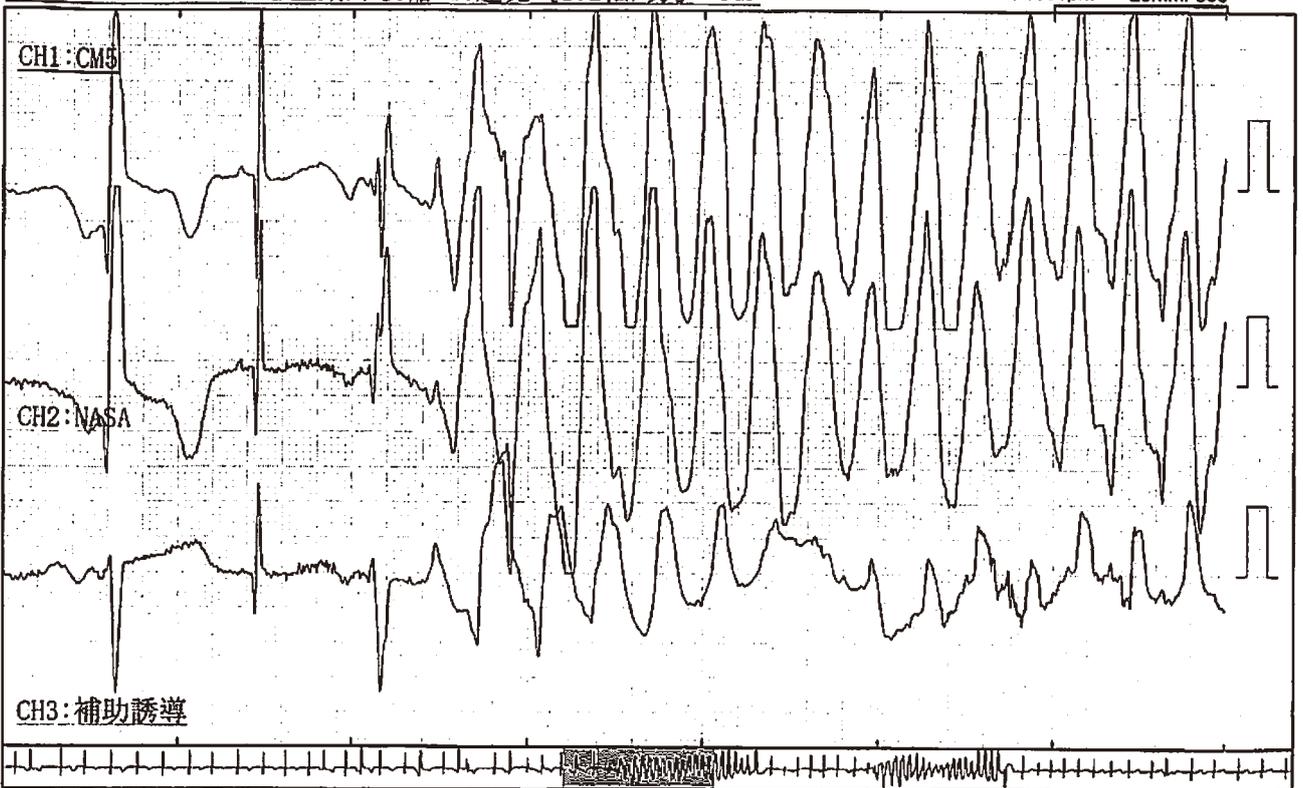
本症例はTdP・失神の既往をもつが、β遮断薬が有効と判断し、突然死の家族歴がないことから埋込み型除細動器 (ICD) の適応はクラス II bと判断した。現時点ではICD埋込みは見合わせ薬物治療のみで経過を追う方針とした。

【考察】 LQTSでは、β遮断薬等の治療に抵抗性の再発性の失神や突然死蘇生例がICDの適応となる。本症例は絶対的な適応ではないものの、QTc 500msec以上のLQTS2は心事故の危険度が高いとされ将来的な突然死のリスクは高い。また、薬物服用の遵守が困難である社会的背景を加味すると、一時予防としてのICD導入を視野に入れた診療が必要とされる。



14/07/22 22:38:46 心室期外収縮 20連発 [192拍/分] TdP

HR: 153bpm 25mm/sec



03 経胎盤的薬物投与が著効した重症胎児LQTSの2例

三宅 啓¹、坂口 平馬¹、宮崎 文¹、釣谷 充弘²、三好 剛一²、吉松 淳²、
大内 秀雄¹

- 1) 国立循環器病研究センター 小児循環器科
- 2) 国立循環器病研究センター 周産期科

【はじめに】先天性QT延長症候群（LQTS）の重症例では、胎児期より心室頻拍（VT）/torsade de pointes（TdP）、房室ブロック（AVB）を発症し、子宮内胎児死亡も含め予後不良である。昨年の本学会で、TdPが頻発する胎児重症LQTSに経胎盤的Mg持続投与が有効であった例を報告したが、その報告例は少なく薬剤選択は未確立である。今回、頻発するVT/TdPから胎児水腫を併発、経胎盤的薬物投与が著効した自験2例を検討した。

【症例1】男性、在胎25週で高度AVBを指摘、心磁図より先天性LQTSを疑った（家族歴なし）。在胎29週にTdPを断続的に認め、胎児水腫併発したため経胎盤的Mg持続投与・メキシレチン（Mex）投与を開始した。Mg持続投与後にTdPの頻度は激減し、胎児水腫は消失。35週で待機分娩となった。生後遺伝子検査にてLQTS2と診断。

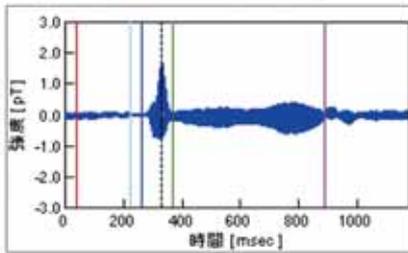
【症例2】女性、在胎24週で197bpmの頻拍、心嚢液貯留を指摘。父にLQTS2（失神歴あり、遺伝子診断確定）あり先天性LQTSを疑った。心磁図にてVTを断続的に認め、胎児水腫（胸水、腹水、心嚢水、皮下浮腫）の著明な進行のため24週よりMg持続投与を開始した。しかし、効果に乏しく胎児水腫の進行を認め、プロプラノロール（BB）の経胎盤的投与を行った。BB開始後、劇的にVTは完全に消失した。以降は洞調律を維持し胎児水腫も速やかに消失、37週にて待機分娩となった。

【考察】胎児VTへの経胎盤的薬物治療はMg、Mex、BB、Flecainide、Digoxinなどの使用報告があるが薬剤選択は未確立である。諸氏報告からもVTの頻発例ではBBが有効な報告を認め、自験例と合致すると考えた。

【結語】胎内でTdPが頻発するLQTSに対して経胎盤的Mg持続投与が有効であり、VTが頻発する重症LQTSに対しては経胎盤的BB投与が有効である可能性が示唆された。

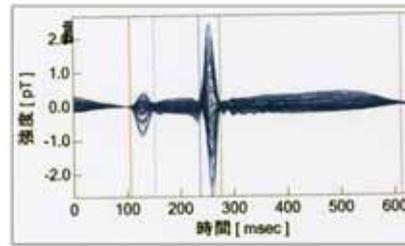
胎児LQTS2の2例

症例1

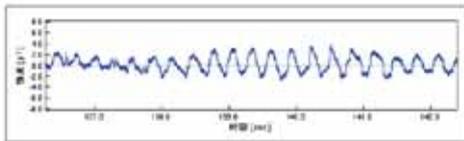


31週の胎児心磁図:QT=623msec
QTc=591

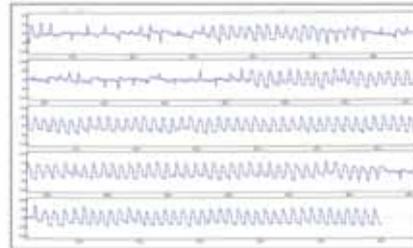
症例2



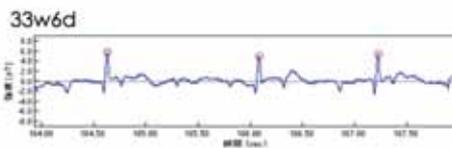
31週の胎児心磁図:QT=377msec
QTc=511



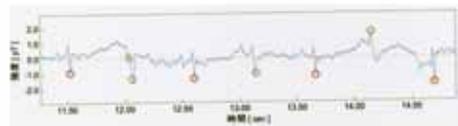
29週の胎児心磁図:Tdp
→経胎盤的Mg投与にて改善



24週の胎児心磁図:VT
→経胎盤的Propranolol投与にて改善



33週の胎児心磁図:
Complete AVB



31週の胎児心磁図:
HR110 PVCのみ

04 乳児期から観察しえた重症LQT2の長期経過

渡辺 重朗¹、鈴木 紗弓¹、河合 駿¹、鉾崎 竜範¹、西澤 崇²、岩本 眞理¹

- 1) 横浜市立大学 小児循環器科
- 2) 神奈川県立こども医療センター 循環器科

症例は22歳女性。在胎35週1日 1992gで出生、生後数日から心拍不整を認めていた。生後2ヶ月で当院紹介受診。QT延長と2:1房室ブロックを認め、24時間心電図でTorsade de Pointes (以下TdP) を認め、QT延長症候群と診断された。メキシレチンによりQT延長の改善および房室ブロックの消失を認め、以降はメキシレチンおよびプロプラノロール内服を継続した。遺伝子検査ではKCNH2 (S633L) の変異が確認された。8歳時に意識消失、痙攣を認めbystandar CPRが施行され意識回復した。24時間心電図で夜間就寝中の徐脈時にTdP出現が観察され、EPSで心拍数増加時にQT延長の改善を認めたため、9歳時に心外膜リードによるペースメーカー植え込み (VVI 80bpm) を施行。この際の麻酔でセボフルレンを使用しTdPが頻発。11歳時にリード断線のため心外膜リード交換施行時は前投薬にキシロカイン・プロプラノロールを、麻酔薬にプロポフォールを使用しTdPを認めなかった。14歳時にリード断線のため経静脈リードによるペースメーカー植え込みを施行。ペースメーカー植え込み後10年間は動悸や失神などの症状を認めなかったがshort run PVCは時に記録されていた。18歳時にICDへのアップグレードを施行 (DDD 80-120bpm) し2年間は発作を認めなかった。しかし21歳時、就職の初年度1年間で2回のVFに対しshockが適正作動した。発作は覚醒時にPVCを契機に発生していた。

【まとめ】 小児期の徐脈時に発生していたVFは、ペースメーカー植え込みにより最低心拍数80bpmを維持することで抑制され、長期に安定していた。しかしながら環境の変化 (寝不足・ストレスなど) によって発作を認めることがあり、最終的にはICDが必要であった。

05 学校心臓病検診を契機に発見された無症候のQT延長症候群患者への遺伝子検査

馬場 恵史、鈴木 博、塚田 正範、羽二生尚訓、星名 哲、齋藤 昭彦

新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野

【はじめに】2013年に「器質的心疾患を認めない不整脈の学校生活管理指導ガイドライン」が改訂され、より詳細な指針が示された。一方、学校心臓病検診を契機に発見された無症候のQT延長症候群患者は病識に乏しく、学校生活管理指導や治療方針の受け入れに苦慮することある。今回我々は、学校心臓病検診で抽出された無症候のQT延長症候群患者に対し、遺伝子検査を行い、より適切な対応を試みたので報告する。

【症例1】15歳男児。中学校入学時の学校心臓病検診でQTc=470msとQT延長を認めた。突然死の家族歴や失神の既往なし。顔面浸水試験で、T波交互脈を認め、ボスミン負荷試験でも著明なQT延長を認めた。以上より不整脈イベントのリスクは高いと説明したが、無症状であること、家族歴もないことから、治療や運動制限を拒んだ。遺伝子検査を行い、KCNQ1 C1760T→T587Mを認めた。本変異は重症例が多いことを説明し、アテノロールの内服と運動制限（水泳禁、一人での運動禁）を受け入れた。さらに続けていた硬式野球は高校入学契機に辞める方針とした。現在まで無症状で経過している。

【症例2】17歳女性。小学校入学時の学校心臓病検診でQTc=450msとQT延長を認めた。突然死の家族歴や失神の既往なし。投薬を行わず運動制限（E可、但し水泳禁）で経過観察を行っていた。15歳の時に患児の母が子宮筋腫核出術の術前検査でQT延長を指摘された。両者の遺伝子検査を行いKCNQ1 G805A→G269SとKCNH2 A2492G→H831Rを認めた。H831Rは未報の変異であるが、G269S変異は無症状者が多いこと、QTc≤460msの例が半数近くを占めるといった報告があり、患児のQTc≤450msであることから、QTを延長させる薬物禁、妊娠出産時には注意することを指導し、経過観察を行っている。現在まで無症状で経過している。

【結語】遺伝子検査結果を十分説明することにより、患者と家族が病識をもち学校生活管理指導や治療を前向きに受け入れるようになった。より適切な管理に遺伝子検査が役立った。

06 学校心臓検診でのQT短縮症候群スクリーニングに関する検討

吉永 正夫¹、櫛木 大輔²、福重 寿郎³

- 1) 国立病院機構鹿児島医療センター 小児科
- 2) 鹿児島大学 小児科
- 3) 県立北薩病院 小児科

【背景】 三大陸不整脈学会 (HRS/EHRS/APHRS) は2013年に指針Expert consensus statement を発表し、種々の遺伝性不整脈の診断基準を提唱している。その中で、QT短縮症候群 (SQTS) の診断基準としてBazett補正でのQTc \leq 330 ms を用いている。学校心臓検診でスクリーニングする場合、この基準が適応可能か検討した。

【対象と方法】 対象は小学1年、中学1年、高校1年生のそれぞれ4,655名 (男児2,368名、女児2,287名)、4,655名 (男子2,368名、女子2,287名)、5,273名 (男子2,598名、女子2,675名)。学校心臓検診での心電図を用い、連続3心拍のQT/RR間隔を接線法でマニュアル測定し、それぞれBazett補正でのQTc値を求めた。3心拍でのQTc値の平均値を算出した。

【結果】 Bazett補正でのQTc \leq 330 msを示したのは、小学1年男児14名 (最少QTc値; 308 ms)、女児5名 (最少QTc値; 318 ms)、中学1年男児6名 (最少QTc値; 319 ms)、女児5名 (最少QTc値; 324 ms)、高校1年男児99名 (最少QTc値; 281 ms)、女児17名 (最少QTc値; 307 ms) であった。各群ともQT短縮を満たす群は満たさない群より有意に心拍数が低く、高校生男子ではQT短縮群 51 ± 7 bpm、以外群 66 ± 13 bpm ($p < 0.0001$) であった。高校生男子で最低QTc値を示した例の心拍数は41 bpmであった。

【考察】 Bazett補正を行うと、高心拍数帯では過剰に補正し、低心拍数帯では過小に補正することが知られている。三大陸不整脈学会の指針でも、頻脈時や徐脈時でのQTc値は用いないよう求めている。今後、実際の小児期SQTS症例からどの範囲の心拍数帯でのQTc算出が有用か、検討が必要である。



Memo

07 学校心電図検診では抽出不可能だった小学6年拡張型心筋症例

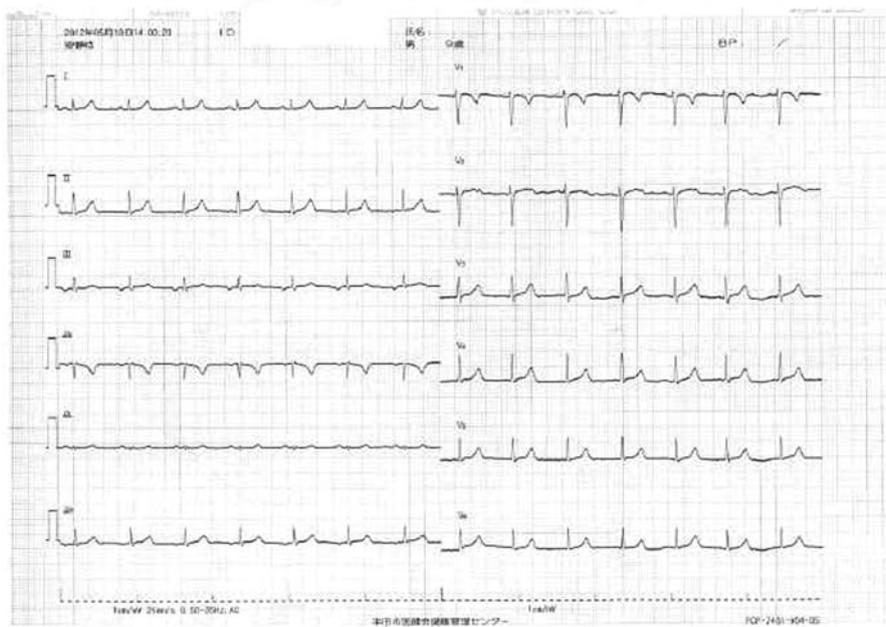
大橋 直樹、西川 浩、福見 大地、今井 祐喜、大森 大輔、江見 美杉、
山本 英範

中京こどもハートセンター 小児循環器科

【症例】 小学6年の男児

【現病歴】 6月下旬から咳嗽・倦怠感・摂食不良あり、7月上旬に近医を受診し胸部写真上有意な所見は指摘されなかった。7月中旬に嘔気・嘔吐あり同院を再診し胸水を認め、総合病院を紹介され受診。心筋炎が疑われ同日当院搬送となった。胸部写真上、CTR=0.6で肺うっ血を認め、心電図上、双極誘導は著明な低電位でI,II,aVL,aVF誘導でQSパターン、胸部誘導でもV1-5誘導までQSパターンを認めた。血液検査上、CK 131 (50-200 IU/L)、トロポニンT 0.072 (<0.016ng/ml)。心エコー上、心室の動きは不良で心室の拡張は著明も、心筋の肥厚は認められなかった。循環不全にて直ちにPCPS装着となったが、翌日心筋症を疑い大阪大学にコンサルト。拡張型心筋症の急性増悪が疑われ、LVADを装着するために同大へ転院となった。

【考察】 患児は小学1・4年の心電図検診で(図1・2参照)、「学校心臓検診 2次検診対象者抽出のガイドライン(2006年改訂) - 1次検診の心電図所見から -」2次以降の検診に抽出すべき所見:A群には該当せず、二次検診に回っていなかった。2回の検診心電図上、aVL誘導での著明な低電位とrSパターンを認めた。児は肥満を認めずRS波の低電位は心室起電力を示すものと考えられ、DCMの予見所見として考えられる所見と思われる。しかし、現行の検診では抽出不可能でありaVL誘導、左側胸部誘導で極めて著明な低電位を認める場合には、BMIなども考慮して二次検診に抽出する必要性も考えられる。



08 学校一次心臓検診の心電図検査の実態 (12誘導心電図VS省略4誘導心電図)

岩本 眞理¹、長嶋 正實²、吉永 正夫³、住友 直方⁴

文科省、日本学校保健会、

- 1) 横浜市立大学 小児循環器科
- 2) 愛知済生会リハビリテーション病院
- 3) 国立病院機構九州医療センター
- 4) 埼玉医科大学国際医療センター

【はじめに】 学校心臓一次検診は小・中・高校1年生全員で心電図を記録するが、その方法は各地域の判断に委ねられている。

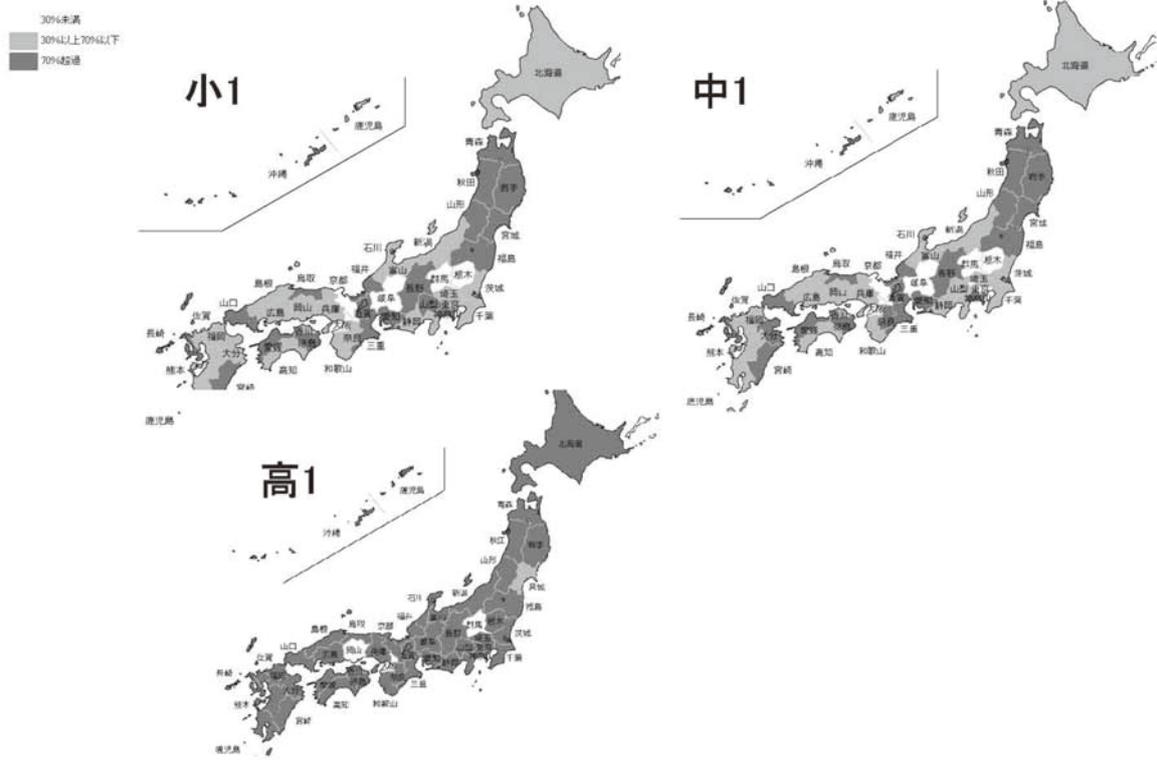
【目的】 日本全体で学校心臓一次検診の12誘導心電図と省略4誘導心電図記録(I・aVF・V1・V5)の現在の実施状況を調査すること、および要精検者数・要管理者数におよぼす影響について検討すること。

【方法】 2013年に文科省・日本学校保健会の主催で全国の公立小中高校にたいし「学校生活における健康管理に関する調査」を施行した。この中で心臓検診に関する質問に一次検診項目(12誘導心電図・省略4誘導心電図)と心臓検診での要精検者数・要管理者数を加えた。これらのデータは学年別・県別に集計した。回答回収率は小学校: 81.3% (16,904/20,677校)、中学校: 81.2% (7,885/9,707校)、高等学校: 85.0% (2,959/3,481校)で、有効回答率(生徒数記載のあったもの)は92%であった。

【結果】 全国平均では、省略4誘導心電図は小学校40%、中学校37%、高校14%で施行され、残りで12誘導心電図を施行された。一次検診から要精検・最終的に要管理の割合は小学校3.02%・0.89%、中学校3.66%・1.02%、高校3.49%・1.02%であった。小1における12誘導心電図施行の3割未満の5府県の平均は要精検5.0%、要管理2.0%、12誘導心電図施行5割以上の27県の平均は要精検2.9%、要管理0.7%と差をみとめた。中1では前者の要精検5.9%、要管理2.3%、後者の要精検3.7%、要管理0.9%であった。

【まとめ】 学校心臓検診の心電図義務化から17年経つが、検査法は地域差が大きい。省略4誘導心電図で要精検率が高くなる一因に、それでは診断できない可能性のある疾患(LQTS・心房中隔欠損症など)の存在があげられる。

学校心臓一次検診で対象者に12誘導心電図を実施した割合



09 小児心電図の追加胸部誘導における実測及び導出の計測値を用いた右室肥大判定の比較

須藤 二郎

日本光電工業（株） 医療機器事業本部 第一技術部

【背景】小児の心電図検査では、標準12誘導に加えV3R,V4R,V7誘導を用いることが多い。「小児心電図心室肥大判定基準」でも、心室肥大の判定基準としてV3R,V4R誘導の波形を対象としている。しかし、小児の年齢によっては検査が困難であることもあり、検査時間の短縮や、患者への負担軽減が望まれる。そこで、導出18誘導という追加胸部誘導を演算により算出する手法のうち、V3R, V4R, V7誘導の導出を小児の心電図検査でも適応できる可能性について確認し、報告した。しかし、上記の心室肥大についての判定基準に当てはめた場合の結果についての報告はない。

【目的】標準12誘導で判定した右室肥大に比較し、追加誘導または、導出誘導を使用した場合の判定について検討を行う。

【対象と方法】対象は横浜市立大学小児循環器を受診し心電図記録を施行した小児（0歳～16歳）の心電図データ642例（405人）。標準12誘導心電図から算出したV3R,V4R誘導の導出心電図の計測値及び、実測したV3R,V4R誘導の計測値を使用し、右室肥大の判定（V1,V3R,V4R誘導のいずれかでqRs、qR、R型）の結果を比較する。q,sの判定は0.1mV（1mm）未満であること、Rの判定は0.5mV（5mm）以上あることとした。

【結果】実際に記録した誘導での判定はV1,V3R,V4R誘導で36例（25人）、47例（31人）、57例（33人）であった。これに対し、導出したV3R,V4R誘導では37例（27人）、45例（34人）であった。付加誘導を記録することで、右室肥大の判定は増えるが、実記録に比較すると、導出誘導のほうが少ないという結果であった。これは導出した心電図の計測値のほうが実測した心電図の計測値に比較し小さい傾向があるためと考えられる。

【結語】今回は心電図のみによる判定であったが、今後は実際の診断との比較を実施し、判定基準を含めて検討する必要があると考える。



Memo

10 Holt-Oram症候群における心電図異常

大下 裕法¹、安田 和志¹、小山 智史¹、大島 康德¹、森 啓充¹、河井 悟¹、
馬場 礼三¹、三井さやか²、羽田野爲夫²

- 1) あいち小児保健医療総合センター 循環器科
- 2) 名古屋第一赤十字病院 小児科

【背景】 Holt-Oram症候群は上肢（拇指球、橈骨、手根骨）奇形に先天性心疾患を合併する遺伝性奇形症候群で、刺激伝導系の障害を伴うこともある。その責任遺伝子であるTBX5は、上肢の形成のみならず左心室や心房、房室管、房室結節の形成に関与する。

【目的】 Holt-Oram症候群に特徴的な上肢奇形を有する患者の先天性心疾患、心電図異常を調べること。

【対象と方法】 あいち小児保健医療総合センターおよび名古屋第一赤十字病院整形外科で、拇指多指症、拇指形成不全・欠損（以下、上肢奇形）と診断された患者47例を対象とし、先天性心疾患や伝導障害、他疾患合併の有無を後方視的に検討した。GeneReviews® の除外基準を満たすものは対象外とした。

【結果】 先天性心疾患合併は12例で、ASD 1例、VSD 5例、ASD+VSD 1例、AVSD 2例、HLHS 1例、TOF 1例、TA 1例であった。伝導障害は洞機能不全3例（うちペースメーカー植込2例）、1度房室ブロック2例、右脚ブロック3例で、いずれも先天性心疾患を合併していた。20例は上肢・心臓以外の疾患を合併しており、上肢奇形のみは15例であった。Holt-Oram症候群と臨床診断できたのは先天性心疾患合併の12例（26%）で、心電図異常のみを示す症例は認められなかった。

【まとめ】 Holt-Oram症候群の心病変には、構造異常を認めず伝導障害のみを呈し、より高度な障害に進行する例もあるとされる。今回の検討では伝導障害のみを呈する症例はみられなかったが、特徴的な上肢奇形を有しながらも心病変を認めないためにHolt-Oram症候群とは診断されない患者でも、のちに伝導障害を発症する可能性があることに留意する必要がある。



Memo

1 1 両側副伝導路を有するWPW症候群の1小児例

安孫子雅之¹、鈴木 浩^{1*}、小田切徹州¹、高橋 辰徳¹、豊原 啓子²

- 1) 山形大学医学部 小児科
 - 2) 東京女子医科大学 循環器小児科
- (*現 すずきこどもクリニック)

症例は11歳男児。3歳時に間欠性WPW症候群B型と診断された。3歳時に2度の頻拍発作を認めたが、以後頻拍発作なく経過していた。10歳頃から運動時の動悸を自覚するようになり、安静で軽快していた。入院前日の朝に動悸が出現し、近医でアイスバックで対応されたが、帰宅後に動悸が再燃した。翌朝になっても動悸が持続し、総合病院でATP急速静注されたが頻拍は頓挫せず、同日当院へ救急搬送された。当院来院時の12誘導心電図では心拍数200回/分、RR間隔整で幅の広いQRS頻拍を認め、ATP急速静注は無効、ピルシカイニド静注で心拍数170回/分、RR間隔整で幅の狭いQRS頻拍へ変化、ピルシカイニドの追加投与で徐拍化し、心拍数120回/分、RR間隔整で幅の狭いQRS頻拍となった。ベラパミル静注を追加したところ洞調律となった。入院9日目にも心拍数180回/分、RR間隔整で幅の広いQRS頻拍が出現し、ATP急速静注やベラパミル静注は無効で、ピルシカイニド追加投与で洞調律となった。複数副伝導路間を回路とする房室回帰性頻拍や異所性心房頻拍の関与を疑い、精査加療目的に東京女子医科大学循環器小児科へ転院した。EPSで三尖弁輪後側と僧帽弁輪外側に2本の副伝導路を認め、右側副伝導路では順伝導と逆伝導、左側副伝導路では逆伝導のみを認めた。頻拍発作は①右側副伝導路を順伝導し左側副伝導路を逆伝導、②房室結節を順伝導し右側副伝導路を逆伝導、③房室結節を順伝導し左側副伝導路を逆伝導、④房室結節を順伝導し両側副伝導路を逆伝導の計4種類が誘発された。通電後、一旦副伝導路は離断されたが両側で再発を認めた。現在はフレカイニド内服下で管理中であるが、持続する頻拍発作は認めずに経過している。

両側副伝導路を有するWPW症候群について文献的考察を交えて報告する。



Memo

12 無症候性WPW症候群に対するカテーテルアブレーション

青木 寿明^{1,2}、中村 好秀²

- 1) 大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科
- 2) 近畿大学 小児科

背景：症候性WPW症候群に対するカテーテルアブレーションについては多数の報告があるが、無症候性WPW症候群についての報告は限られている。

方法：2011年4月から2013年12月までに行った、心内構造異常を伴わないWPW症候群に対するカテーテルアブレーション74セッション、70例を対象とした。症候性とは頻拍発作、心機能障害を認めるものとし、それ以外を無症候性とした。副伝導路の位置、無症候性WPW症候群に対するアブレーションの成功率、合併症、アブレーションの適応の指標について検討した。アブレーションの適応は電気生理検査で適応があるもの、電気生理検査では適応がなく患者選択で行ったものとした。電気生理検査での適応基準は副伝導路を介する室房伝導、副伝導路を介する1エコー、頻拍発作、副伝導路不応期 ≤ 250 msとした。

結果：70例中無症候性は26例、28セッションであった。副伝導路の位置は症候性では左29例(66%)、右6例(14%)、中隔8例(18%)、心外膜1例(2%)、無症候性では左10例(38%)、右9例(35%)、中隔7例(27%)であった。無症候性WPWに対するアブレーションの急性成功率は100%、再発が1例(7%)、合併症はなかった。アブレーションの適応は電気生理学検査での適応があったものが21例、そのうち高頻度心拍応答の可能性のある副伝導路不応期が250ms以下のものは3例であった。患者選択で行ったものが5例であった。

結語：無症候性WPW症候群の8割は高頻度心室応答、頻拍発作の可能性はある。成功率、合併症とも良好な結果であった。中隔副伝導路に対するアブレーションの際には正確な評価、患者への説明が重要である。



Memo

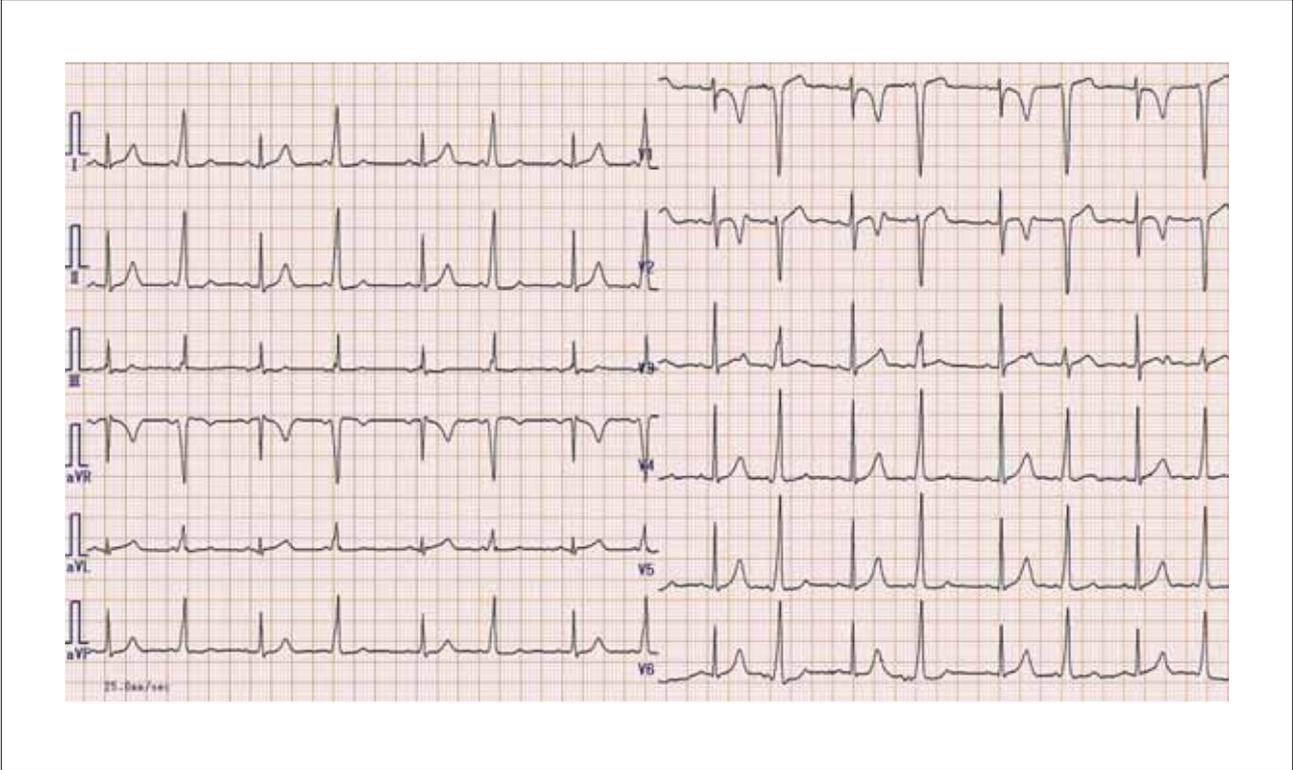
13 His束近傍起源の房室回帰性頻拍に対する無冠尖からのアブレーションにおいて心腔内エコーが有用であった小児例

鬼頭真知子、芳本 潤、石垣 瑞彦、松尾久実代、藤岡 泰生、佐藤 慶介、
金 成海、満下 紀恵、新居 正基、小野 安生

静岡県立こども病院 循環器科

症例は8歳女児。1歳時に発熱した際に頻拍発作を認め、間欠性WPW症候群（B型）（図）と診断されたが、その後頻拍発作を認めなかったため経過観察となっていた。5歳6ヵ月（身長108.3cm、体重20.4kg）、発熱時に頻拍発作を認めたため当科を紹介受診し、初回アブレーションを施行した。電気生理検査（EPS）およびCARTO3を用いた3次元マッピングによりHis束のわずかに頭側に副伝導路を同定し、心室端をターゲットとして通電を試みたが、副伝導路焼灼には至らなかった。それ以上の手技は房室ブロックの危険を伴うと判断し、手技を中止し経過観察とした。

その後発作なく経過していたが、7歳11ヵ月、発熱時に再度頻拍発作を認めた。ご両親に十分説明した上で、8歳1ヵ月（身長123.3cm、体重31.5kg）、アブレーションを再施行することとなった。EPSでは、ベースラインにおいて副伝導路を介した1エコーを認め、プロタノール負荷により房室回帰性頻拍が誘発された。心室ペーシング中および頻拍中にCARTO3を用いて右心房をマッピングしたところ、前回同様三尖弁輪のHis束よりわずかに頭側で心房最早期興奮部位を同定した。順伝導を認めたため、洞調律下に心室の最早期興奮部位をマッピングし通電を行ったが、一旦離断しては再発を繰り返した。同部位が膜様中隔上縁付近に位置することから、経大動脈的にアプローチし心腔内エコー画像と融合させながらマッピングしたところ、これまでの焼灼部位の対側である無冠尖に心室の最早期興奮部位を同定し得た。心腔内エコーで冠動脈および刺激伝導系との位置関係を確認して同部位に通電を行い、焼灼に成功した。心腔内エコーによる詳細な解剖学的情報が安全な焼灼に有用であった。

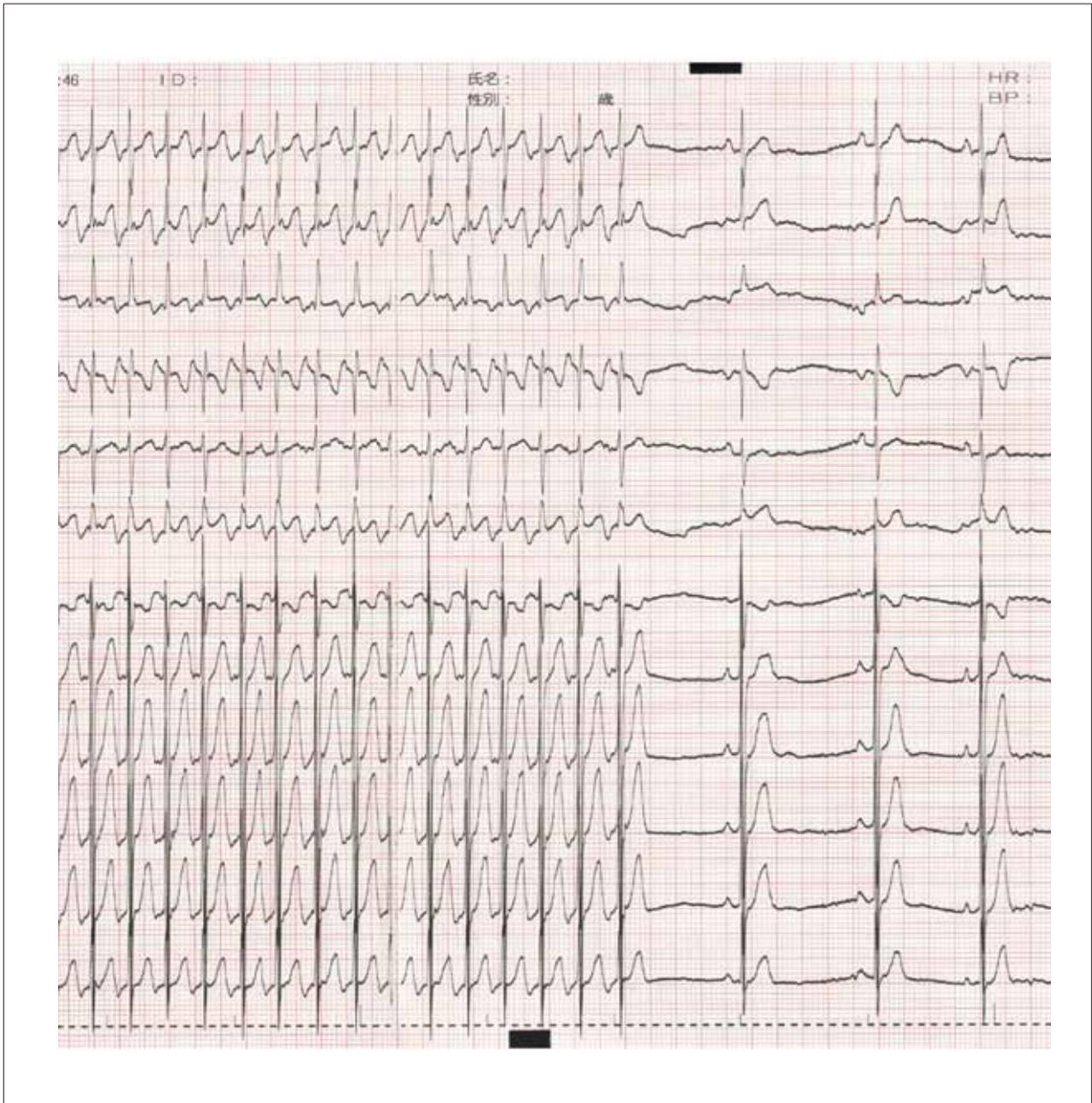


14 減衰伝導特性を有する左室自由壁副伝導路による房室回帰性頻拍を認めた乳児例

熊本 崇、住友 直方、安原 潤、小島 拓朗、清水 寛之、葎葉 茂樹、
小林 俊樹

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

WPW症候群をはじめとする房室回帰性頻拍 (AVRT) は通常減衰伝導を有しないshort R-P頻拍であり、一方でPermanent junctional reciprocating tachycardia (PJRT) はlong R-P頻拍の鑑別疾患として挙げられ右側後中隔に減衰伝導を有する副伝導路を有する。今回、左室自由壁に減衰伝導特性を有する副伝導路を認める乳児例を経験したので報告する。症例は10ヵ月の男児。近医で熱性けいれんを契機にHR 200bpm台の頻拍発作に気付かれた。PSVTと診断され、ATP有効性ではあったがすぐに再発し、前医へ転院搬送されverapamil静注で洞調律に復帰した。その後verapamil内服を開始したが頻回にPSVT発作を繰り返すため当院へ加療目的に転院搬送となった。電気生理検査待機中に2度PSVTを起こし、いずれもlong RP'発作であり初回はATP 0.2mg/kg静注で洞調律へ復帰、2度目はATP静注で停止しなかったためcardioversion 1J/kgで洞調律へ復帰した。電気生理学的検査では、卵円孔経由で左房内に電極カテーテルを留置した。高位心房期外刺激ではjump upは認めず、期外刺激間隔230msでPSVTが誘発され、頻拍中の最早期心房興奮順位はLA1-2であった。右室連続刺激中にATPを静注したところ、室房伝導の最早期興奮部位がHBE→LA1-2に変わり、かつWenckebach型の室房伝導を認めた。頻拍中のactivation mapでは僧房弁4時の位置に早期心房興奮部位を認めたため同部位へ通電を行い頻拍発作は消失した。乳児において左側に減衰伝導特性を有する副伝導路を認めるAVRTの報告は少なく、若干の文献的考察を加え報告する。



15 頻拍発作中にHis electrogram alternansを認めた通常型房室結節回帰性頻拍の1例

武野 亨、中村 好秀、上嶋 和史、竹村 司

近畿大学医学部附属病院 小児科

背景：ウサギの実験において、速伝導路あるいは遅伝導路経由の順行性伝導でHis電位が変化する現象が認められており、His electrogram alternansと呼ばれている。ウサギでは組織学的にHis束にも速伝導路由来と遅伝導路由来の2つの伝導路があることが示されており、この2つの伝導路のどちらを伝導するかでHis電位が変化するとされているが、ヒトにおいてはHis束の2種類の伝導路の有無はよく知られていない。今回我々は、頻拍発作中にHis electrogram alternansと考えられる現象を認めた通常型房室結節回帰性頻拍(AVNRT)の1症例を報告する。

症例：基礎疾患のない8歳男児。3歳時に1度動悸発作を認めたが、無投薬で経過観察となった。7歳時に2回目の動悸発作を認め、アイスバッグ法により症状消失、カテーテルアブレーション目的で当科紹介となった。プログラム心房期外刺激において、連結期を短縮するに従ってHis電位が大きくなる現象を認めた。プログラム心房頻回刺激にて心房：心室=2:1の上室頻拍が誘発、その際の大小2種類のHis電位を交互に認め、後に心房：心室=1:1伝導となると大きなHis電位のみとなった。通常型AVNRTと診断し、後中隔領域の三尖弁輪上で通電、遅伝導路の完全離断に成功した。遅伝導路完全離断後には小さなHis電位しか認めなくなった。

考察：この症例から、ヒトにおいてもHis束に速伝導路と遅伝導路の2つの伝導路が存在する可能性、通常型AVNRTの頻拍回路に複数の回路が存在する可能性が示唆された。



Memo

16 通常型房室結節回帰性頻拍術後不適性洞性頻拍が疑われた1例

上嶋 和史、武野 亨、中村 好秀、今岡 のり、竹村 司

近畿大学医学部小児科学教室

【背景】 房室結節回帰性頻拍 (AVNRT) に対するカテーテルアブレーション後に、不適切洞性頻拍 (IST) を発症した症例の報告が成人において散見される。通電で房室結節周囲の副交感神経が障害されることにより発症するとされ、動悸や易疲労感など多彩な症状を呈し、患者のQOLを低下させる。今回我々に、AVNRTのカテーテル治療後にISTを発症した可能性を疑われた小児例を経験したのでここに報告する。

【症例】 症例は10歳の男児。喘息の既往があり近医でフォローされていた。2年程前からジャンプをした時などに動悸を感じたため前医を受診。術前検査で頻拍発作は同定できなかったが、エピソードから頻拍発作を疑い、家族の希望もあり、不整脈の精査・加療目的で当科紹介となった。電気生理学的検査で通常型AVNRTが誘発された。後中隔の三尖弁輪上で4回通電を行い、以後AVNRTが誘発されなくなったのを確認して治療終了とした。退院後から運動時の動悸をしばしば認め、通学時の歩行で動悸を繰り返すことから次第に不登校気味となった。退院から9か月のフォローアップ期間中、外来でのホルター心電図、マスターダブル負荷心電図ではAVNRT再発を示唆する所見なし。トレッドミル検査を施行したところ、安静時心拍数86bpmであるのに対し、運動負荷早期 (stage I) で心拍数176bpmまで上昇し、それとともに自覚症状も誘発されたためISTの可能性を疑った。

【結語】 今回、AVNRTのRFCA後ISTが疑われた1例を経験した。AVNRT術後のISTについて文献的考察を含めて報告する。



Memo

17 胎児期に頻脈を指摘され、出生後に頻脈を繰り返した 1男児例—里帰りのために、複数医療機関を受診して 加療を受けた症例—

佐藤 誠一、鳥越 司、布施 理子、松井 亨、阿部 裕樹、大石 昌典

新潟市民病院 小児科・総合周産期母子医療センター

【はじめに】発作性上室頻拍：PSVTは薬剤でコントロールされていても、頻脈発作を繰り返して発症することがある。転居や旅行先で発作が起こった場合には、前医からの治療法などが正確に伝わっていないと、治療に難渋するケースがまれではない。出生地で胎児期から診断・治療が継続され、母親の実家に里帰りした際に、頻脈発作を繰り返したために、当科で治療した乳児例を報告する。

【症例】母胎はG1P0（人工流産1）、自然妊娠成立で産婦人科妊娠管理中に、妊娠25週5日に胎児頻脈に気付かれ、N病院へ紹介された。PSVT（short VA）と診断され経母体胎児治療の適応と判断され、ジゴシンとソタロールが開始された。頻脈が継続し腹水貯留が認められたために、妊娠29週3日にソタロールからフレカイニドへ変更された。その後は洞調律となり、在胎37週1日、2825g（AFD）、Apgar score：9/9、洞調律で出生した。生後2時間半で心拍数230bpmのPSVTが出現したが、1分程度で自然停止した。日齢8に250bpm前後のPSVTが出現し、ATP（0.3mg/kg）のIVで停止した。フレカイニド40mg/m²が開始された。日齢14にも同様のPSVTが出現し同様の処置で停止した。ソタロール2mg/kg/dayが追加投与された。生後1ヵ月で母親の実家に里帰りした。日齢54に頻脈に気付かれ当院へ救急搬送された。収容までに1時間程度経過していた。ATP投与で頻脈は停止した。その後3日程度の間隔で数回のPSVTを繰り返したため、まずソタロールを2.8mg/kg/dayへ増量し、さらにPSVTを繰り返したために、フレカイニドを45mg/m²へ増量した。頻脈コントロールは十分ではなかったが、日齢73に父親実家（T県）へ移動した後N病院へ戻った。

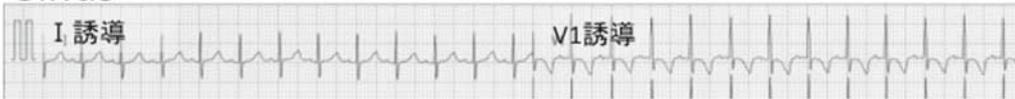
【考察】新生児～乳児期に難渋するPSVTには、これまでの有効な治療方法と経過が重要である。詳細な治療経過を伝達することで効率良く治療ができたと思われた。

参考文献：

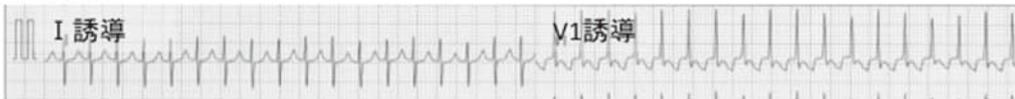
- 1) 住友直方、他、小児不整脈に対する flecainide の至適投与量の検討. 呼吸と循環 41 : 1079-1082, 1993.
- 2) 佐藤誠一：新生児期上室性頻拍発作＜発作時治療＞. 小児内科40 : 1027-1031, 2008.

I 誘導とV1誘導/食道誘導

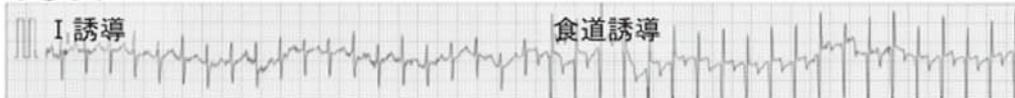
Sinus



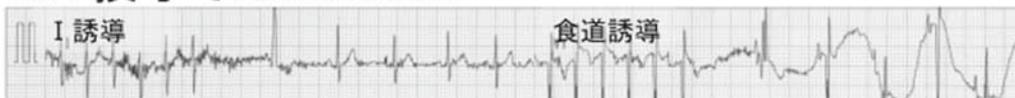
PSVT



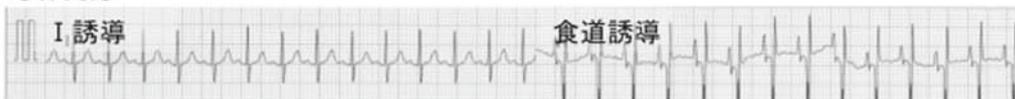
PSVT



ATP投与でtermination



Sinus



18 長野県における胎児・新生児期に発症した頻脈性不整脈の臨床像と予後

山崎 聖子、瀧間 浄宏、安河内 聡、田澤 星一、中野 裕介、仁田 学、
島袋 篤哉、百木 恒太

長野県立こども病院 循環器小児科

【背景】胎児、新生児期発症の頻脈性不整脈の多くは予後良好とされているが、時に治療に難渋し、再発症例もある。当院は長野県の頻脈性不整脈の胎児、新生児が全例受診し、地域の発生状況、臨床像をほぼ把握可能である。

【目的】長野県における胎児、新生児期発症の頻脈性不整脈の臨床像、治療、予後を明らかにする。

【方法】対象は1997年から2014年の間に当院に紹介され、新生児期に診断された頻脈性不整脈症例のうち器質的心疾患のない29例（男18、診断日齢中央値0:在胎30週～日齢30、観察期間中央値4.7年:1月～16年）で、診断、診断契機、治療とその効果を診療録から後方視的に検討した。

【結果】診断はAVNRT/AVRTが13例（56.5%）、ATが4例、AFが6例、NSVTが5例、JETが1例であった。診断契機は妊婦健診での胎児診断が13例（44.8%、30週～40週）と最も多かった。胎児診断された13例中6例（AVNRT/AVRT 2、AT1、JET1、AF2）は胎児治療（digoxin,sotalol,flecainideの母体投与）を施行し、5例で有効であった。出生後の治療は、AVNRT/AVRTはdigoxin,sotalol,flecainide,propranololを併用し有効で多くは1歳過ぎで中止、10例は再発しなかったが3例で再発、学童期にアブレーションを施行した。AT4例はsotalol,flecainideが有効、2歳前後で中止し3例は再発なく、1例は8歳で再発しamiodarone,bisoprolol継続中。AFは3例で自然消失、3例はDC1回で消失し再発なし。NSVTは2例で自然消失、1例はmexiletine有効で1歳で中止、1例はsotalol,bisoprolol継続中。JETは生直後からコントロールに難渋し6ヶ月でアブレーションを施行し成功。

【結語】胎児、新生児期発症の頻脈性不整脈の多くで薬剤併用療法を要した。治療中止ができる場合がほとんどであるが学童期に再発する症例があり、アブレーションが必要であった。



Memo

19 胎児期に発症した左側心尖部起源心室頻拍の一例

長友 雄作、宗内 淳、米元 耕輔、川口 直樹、秋本 竜也、清水 大輔、
渡邊まみ江、城尾 邦隆

JCHO九州病院

【背景】胎児期の頻脈性不整脈はほとんどが上室性頻拍や心房粗動であり、心室頻拍は稀である。今回胎児期に頻拍発作を認め、出生後左側心尖部起源心室頻拍と診断、新生児期に再発を繰り返した例を経験したので報告する。

【症例】1歳男児。在胎38週0日の定期健診時に胎児モニターでHR 180bpmの胎児頻拍を指摘された。胎児水腫はなかったが頻拍が持続するため、在胎38週2日・3670g、帝王切開術で出生した。出生後もHR 180bpmの頻拍が持続したが、血圧は60mmHg台と血行動態は保たれていた。12誘導心電図および食道誘導心電図で、Wide QRS頻拍で房室解離を伴っており、QRS軸は左軸、RBBBB型から、左室心尖部を起源とする心室頻拍と診断した。心臓超音波検査では器質的疾患は認めなかったが、偽腱索や乳頭筋部の高輝度領域があった。ATP、リドカインは無効で、除細動を行い洞調律へ復した。日齢1に再発し、ランジオロール静注下に再度除細動で停止し、 β ブロッカー（カルテオロール）の内服を開始、日齢22に退院した。日齢27に母の検脈で再発に気づかれ再入院、HR 200bpmで、出生時と同じ頻拍が確認された。Entrainmentによる停止に期待して、食道からのペーシング（出力5-7V、HR 220-300bpm）を試みたがペーシングできず、除細動で停止した。予防内服をプロプラノロールに変更し、現在1年経過、再発はない。

【考察】胎児期に心室頻拍を発症した稀な例であった。12誘導心電図からベラパミル感受性心室頻拍の可能性も考慮し、カルシウム拮抗剤の投与も検討したが、新生児であり使用しなかった。左室心尖部を起源とする心室頻拍は心室内偽腱索の関与が示唆されるが、本症例も偽腱索や乳頭筋部の高輝度領域などがあり不整脈との関連性が伺われた。



20 早期新生児期より心不全症状を呈した冠動脈瘻の心電図変化

西田 剛士¹、小杉 陽祐¹、野口 聡子¹、石川 淑¹、浅沼 秀臣¹、
高室 基樹²

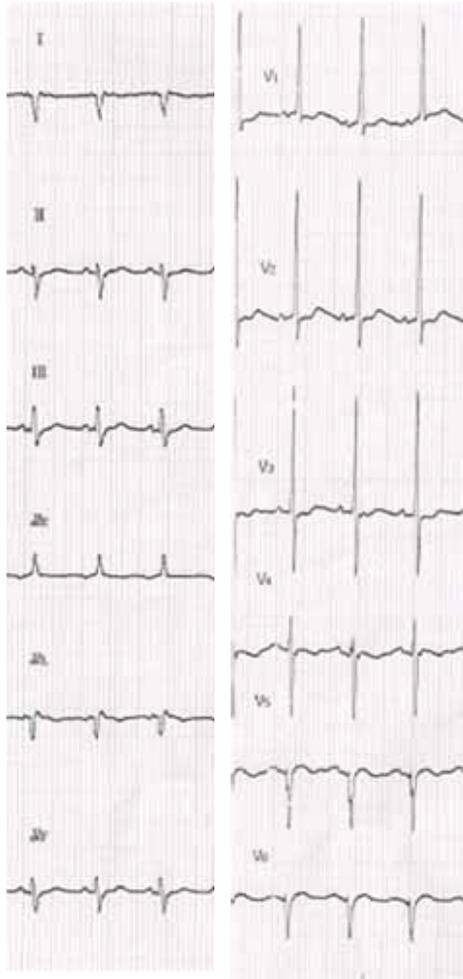
- 1) 道立子ども総合医療・療育センター 新生児内科
- 2) ” ” 循環器科

【緒言】冠動脈瘻は比較的稀な疾患で、その臨床症状は開口先への容量負荷あるいは冠盗血現象に基づき、新生児期から発現することは極めて少ない。今回我々は早期新生児期に心不全症状を認めた冠動脈瘻の一例を経験した。

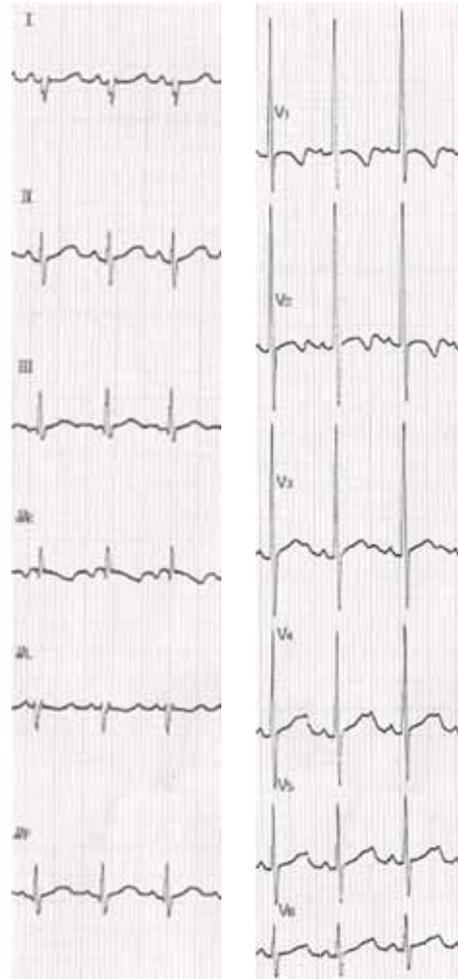
【症例】在胎41週4日、体重4260gで出生した男児。前医で胎児心拍低下のため、クリステレル施行された。Apgar scoreは1分値3点、5分値6点と新生児仮死であった。多呼吸、努力様呼吸認め同日当院搬送。呼吸状態の改善を認めず気管挿管、人工呼吸管理となった。入院時心臓エコー検査では動脈管開存を認める他、明らかな心内構造奇形の合併は認めなかったが、心室収縮不良、左室乳頭筋の高輝度エコー像を認めた。仮死に伴う一過性心筋虚血と判断し、経過観察していたが、収縮不良が遷延、僧房弁閉鎖不全、三尖弁閉鎖不全が進行、心不全症状も出現した。日齢9の心電図にてI:QS、V1:R 2mV、V5:r 0.1mV、またエコーにて拡大した左冠動脈前下行枝から右室および左心耳に吹き込む血流を確認し、冠動脈瘻、虚血性心筋症と診断した。内科的治療を開始し、全身状態の改善、心機能の回復を認めた。経過中不整脈は認めなかった。全身状態が安定し日齢40に施行した大動脈造影では冠動脈瘻を同定できず、選択的冠動脈造影も施行できなかった。日齢55の心電図ではI誘導rS、V1:R 2.5mV、V5:R 1.1mVとR波の改善認め、心エコー上は冠動脈瘻、心内膜の高輝度エコー像は残存するが、全身状態は安定しており、退院、経過観察中である。

【考察】本例は、新生児仮死により出生直後の全体的収縮不良を認めたが、その後の遷延する収縮不良は冠動脈瘻による盗血により心筋虚血に至ったと考えられた。この時左側胸部誘導は低電位であったが、収縮の回復とともに波高は回復した。梗塞のみならず広範囲の可逆的心筋病変があったと考えられる。

日齡 9



日齡 55



21 左心低形成症候群の予後と新生児期心電図所見との関連について

森鼻 栄治¹、山村健一郎¹、総崎 直樹²、牛ノ濱大也²、角 秀秋³、原 寿郎¹

- 1) 九州大学病院 小児科
- 2) 福岡市立こども病院 循環器科
- 3) 福岡市立こども病院 心臓血管外科

【背景】 左心低形成症候群（HLHS）は予後不良な複雑心奇形であり、Fontan手術到達前のinterstage deathも数多く経験する。予後に不整脈が関与することも少なくないが、頻脈性不整脈に関する報告は多いものの房室ブロック（AVB）に関連する報告は少なく、新生児期心電図所見と予後に関する報告はない。

【目的】 HLHSの予後とAVBとの関連、および新生児期心電図所見との関連について検討すること。

【対象】 2002年1月～2011年12月の10年間に福岡市立こども病院NICUに入院したHLHS患児73例（男50例、女23例）。典型的なHLHSのみとし、僧帽弁閉鎖・大動脈弁閉鎖39例、僧帽弁狭窄・大動脈弁狭窄16例、僧帽弁狭窄・大動脈弁閉鎖15例、僧帽弁閉鎖・大動脈弁狭窄3例。初回手術はNorwood手術40例、両側肺動脈絞扼術30例（2回目にNorwood手術4例、Norwood・Glenn手術18例、初回手術後死亡8例）、Norwood・Glenn手術2例、術前死亡1例。

【方法】 ①2度以上の高度房室ブロック（HAVB）発症と生存率の関連を検討した。②HAVB発症と、新生児期の初回手術前の心電図でのPR・QRS・QTc（Fridericia補正）、重度三尖弁逆流との関連を検討した。③HLHSの生存率と、上記の新生児期心電図所見、心房間交通狭小化の有無、重度三尖弁逆流の有無、出生体重、性別、術式との関連を検討した。

【結果】 ①HAVB発症例は8例でペースメーカー植え込みを行った1例を除き7例は死亡。5年生存率はHAVB発症例で有意に低かった（12% vs 60%、 $p=0.0002$ ）。②PRの0.01sec毎の単位リスク比は1.648（95%信頼区間1.095–2.668、 $p=0.0158$ ）で、 $PR \geq 0.15\text{sec}$ の症例では $PR < 0.15\text{sec}$ と比較し、HAVB発症率は有意に高く（41% vs 4%、 $p < 0.0001$ ）、5年生存率は有意に低かった（65% vs 34%、 $p=0.0318$ ）。③多変量解析で $PR \geq 0.15\text{sec}$ は生存率低下に有意な関与がみられた（ハザード比3.226、95%信頼区間1.203–8.246、 $p=0.021$ ）。

【考察】 HLHSにおいてHAVB発症例は死亡率が高く、新生児期心電図での $PR \geq 0.15\text{sec}$ はHAVB発症率を増加に関与するのみでなく、予後不良因子の一つと考えられる。



Memo

22 アミオダロンによる肝機能障害のため心室頻拍抑制に難渋した急性心筋炎の乳児例

趙 麻未、加藤 雅崇、渡邊 拓史、小森 暁子、阿部百合子、神保 詩乃、
神山 浩、鮎沢 衛、高橋 昌里

日本大学医学部小児科学系 小児科学分野

【はじめに】

心筋炎後の不整脈はしばしば遭遇するが、その治療法は確立されていない。今回、心筋炎後の乳児例で心室頻拍、心房頻拍のコントロールに難渋した症例を経験したため報告する。

【症例】

5か月女児。出生歴、発達歴に異常は認めない。入院前日から嘔吐と哺乳不良を認め、近医を受診した。顔色不良、末梢循環不全を認め、心エコーでEF 10%台と収縮力の著明な低下と左室拡大を認めた。前医に転院前に2回心停止になり、転院後VA-ECMOを施行し10日目に離脱した。その後をEFは60%台まで改善したことから急性心筋炎と診断した。急性期は脱したため以後の管理目的で当院に転院した。転院当日から心房頻拍を認めプロカインアミドの投与で停止せず、アミオダロン、ランジオロールの投与で停止した。その後ランジオロールを漸減中止し、アミオダロン内服に変更した。不整脈は抑制されたが、肝逸脱酵素の上昇を認めアミオダロンを中止した。その後顔色不良、嘔吐を伴う非持続性心室頻拍・心房頻拍が出現しアミオダロンの静注で一旦停止するも、啼泣で容易に誘発されるため鎮静とランジオロールの投与を行った。心室頻拍・心房頻拍は起こらずアミオダロンの内服を行ったが再度肝機能障害を認め、ソタロール内服に変更した。内服変更後、期外収縮は認めるものの心室頻拍はコントロールがつき、現在外来通院が可能となっている。

【考察】

難治性の頻拍性不整脈に対する薬物療法として、アミオダロンは有効性が高く、不可欠な薬剤として、その使用が広がりつつあるが、小児での副作用についてはまだ報告が少ない。肝機能障害は1-3%に見られ、重篤な例もあるとされ注意が必要である。



Memo

23 急性心筋炎症例における心電図変化に関する検討

雪本 千恵、田中 敏克、祖父江俊樹、三木 康暢、古賀 千穂、亀井 直哉、
小川 禎治、佐藤 有美、富永 健太、藤田 秀樹、城戸佐知子

兵庫県立こども病院 循環器科

【背景】 急性心筋炎は、ポンプ失調、心室頻拍などの重篤な頻脈性不整脈、電導障害による徐脈、など、多彩な病態により急激に低心拍出を呈する疾患である。急性期には様々な不整脈や心電図変化がみられるが、慢性期を含めた予後の検討は少ない。

【目的】 小児の急性心筋炎症例における急性期および慢性期における不整脈・心電図変化について調べること。

【対象および方法】 過去5年間に当院に入院した急性心筋炎5症例について、その急性期および慢性期における心電図変化・臨床経過を診療録をもとに後方視的に調べた。

【結果】 5症例の内訳は、女児2例、男児3例で、年齢は1か月-14歳、中央値10歳であった。5例中3例で急性期に非持続性心室頻拍（NSVT）を認め、アミオダロン静注では改善せず、血行動態の破綻からすべてECMOが導入されていた。ECMO導入後にはNSVTはすみやかに消失し、再発した症例はなかった。3例で完全房室ブロックを認め、1例はECMO導入後すぐに、1例はペーシングカテーテル挿入+ECMO導入の2日後、1例はペーシングカテーテル挿入のみで2日後に改善した。2例で心室内電導障害によるwide QRSを認め、うち1例（CRBBB→CLBBB）は約半年で改善、1例（CRBBB）は4か月経過した現在も残存している。全例とも生存退院でき、心機能は正常化し、退院後に単発のPAC、PVCを除いた不整脈、洞機能不全、房室ブロックなどを認める症例はなかった。

【結語】 急性期には心室頻拍と完全房室ブロックを生じることが多く、注意深い観察が必要であるが、ECMOや一時ペーシングによる血行動態の改善に伴い、短期間で軽快する可能性が高い。慢性期に徐脈や不整脈を認める症例はなく、予後は良好と考えるが、心室内電導障害の改善には時間を要する。



Memo

24 ICD植え込みを行ったカテコラミン感受性多形性心室頻拍、左室心筋緻密化障害の5歳女児例

鵜池 清¹、山村健一郎¹、中島 康貴¹、永田 弾¹、平田悠一郎¹、森鼻 栄治¹、
原 寿郎¹、塩川 祐一²、田ノ上禎久²、向井 靖³

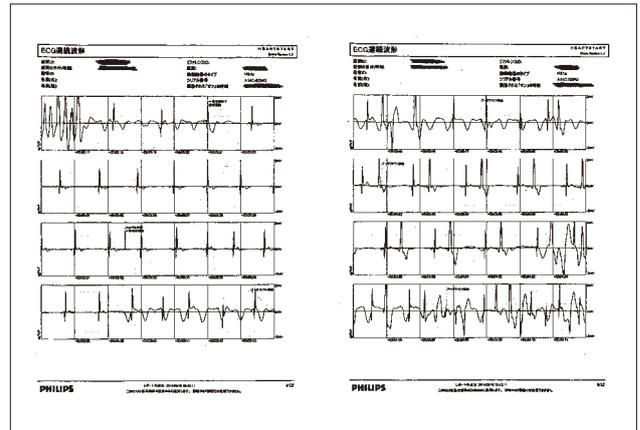
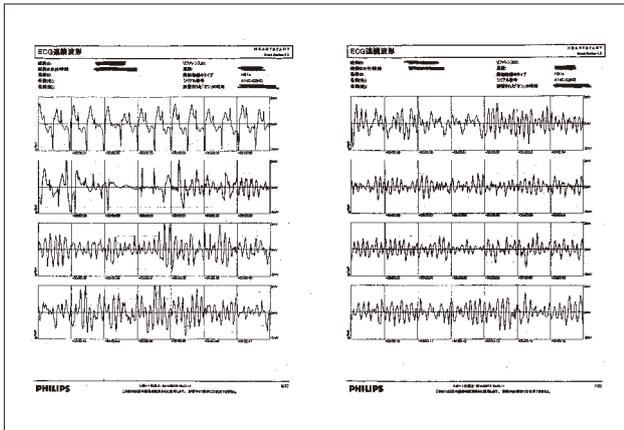
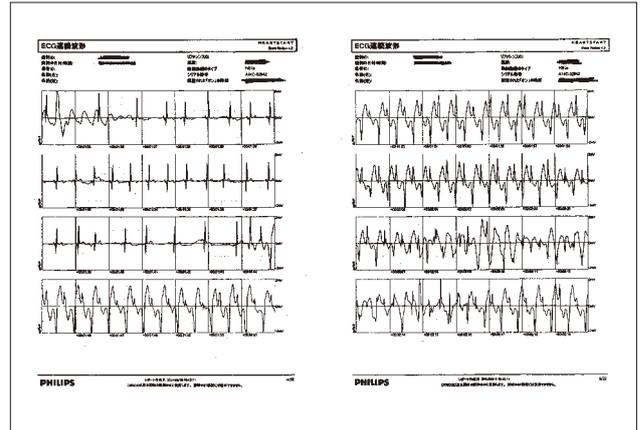
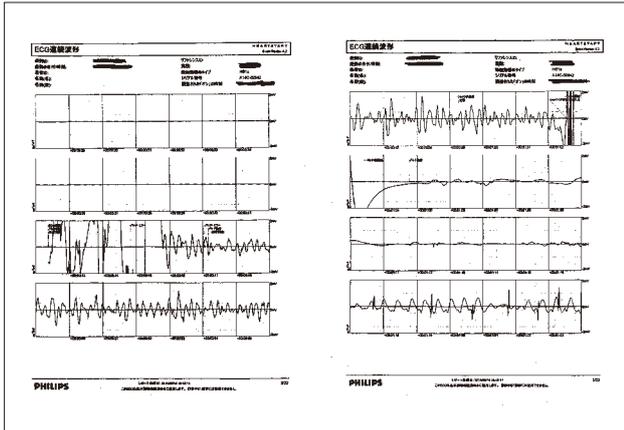
- 1) 九州大学病院 小児科
- 2) " 心臓外科
- 3) " 循環器内科

【背景】 小児期のカテコラミン感受性多形性心室頻拍（CPVT）に対するICD植え込みは不適切動作などの観点から適応には慎重な判断を要する。

【症例】 症例は5歳女児。新生児期から徐脈を指摘されていたが特にフォローはされておらず、健康であった。入院3か月前に2回運動中の失神があったが自然回復していた。前医で当初はてんかんを疑われていたが、安静時徐脈（HR60台）であったため運動負荷心電図を施行したところVPC二段脈が出現し、要経過観察となっていた。幼稚園で雲梯を渡りきった後に突然意識を失い、胸骨圧迫を開始され、AEDを装着後に除細動を1回実施された。救急隊到着時は意識回復しており、当院へ搬送となった。AED記録では除細動40秒後には二方向性心室頻拍となり、一時的に心室細動へ移行したが、2回目の解析前に自然停止していた。入院時の心電図は洞性徐脈（HR 66, QTc 460msec）、運動負荷心電図で二方向性心室頻拍を再確認した。carvedilol, flecainideを導入し、それぞれ0.6mg/kg/d, 160mg/m²/dまで増量した。不適切作動の可能性、術後の内服の重要性をご両親に十分説明し、同意を得たうえで2次予防としてICD植え込み術（only VF zone 230bpm, mode:DDD, A base rate 80bpm）を行い退院した。心エコー、MRIで左室心筋緻密化障害を認め、レニベース0.1mg/kg/dも併用した。

【考察】 幼少児のCPVTでは特に感染症による発熱の機会が多いこと、感情の起伏が大きいことなどから内因性カテコラミン上昇に伴う頻拍発作を誘発しやすい。

【結語】 幼少児のCPVTに対するICD植え込み後は不適切作動、ストームによる頻回作動のおそれもあり、薬物療法、両親含めた精神面のケアなど、嚴重な多面的治療管理を要する。



25 右前副伝導路による左室同期不全が原因で重度心不全を来したWPW症候群の1例

藤野 光洋¹、鈴木 嗣敏²、中村 香絵¹、佐々木 昶¹、川崎 有希¹、江原 英治¹、村上 洋介¹、吉田修一郎²、吉田 葉子²、中村 好秀³、田中 敏克⁴

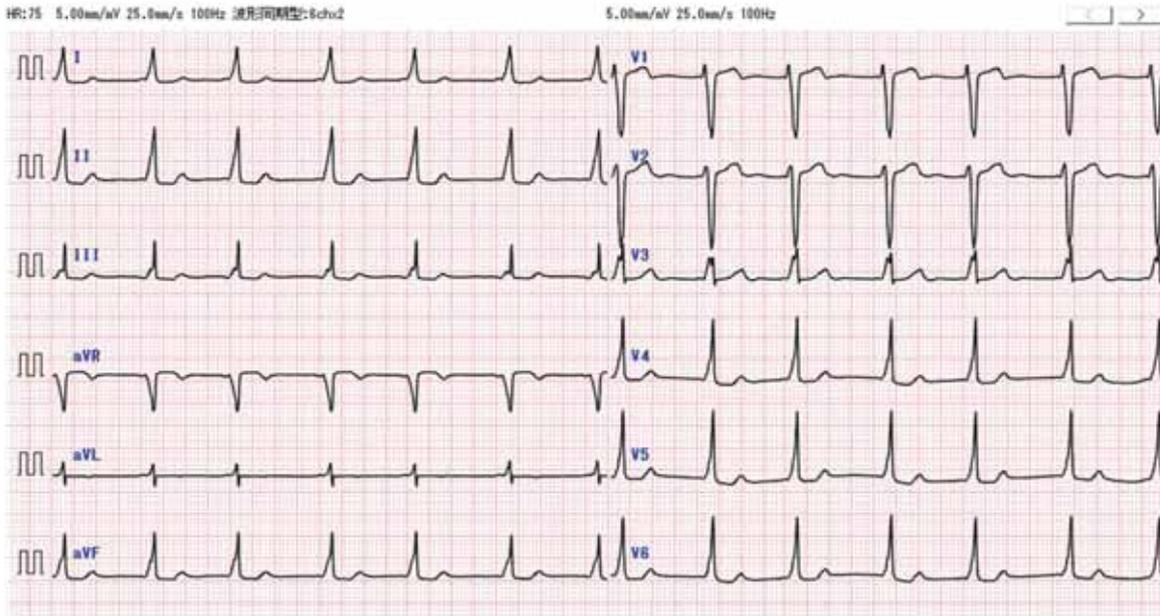
- 1) 大阪市立総合医療センター 小児循環器内科
- 2) " 小児不整脈科
- 3) 近畿大学 小児科
- 4) 兵庫県立こども病院 循環器科

緒言) 頻拍発作のないWPW症候群の中に、副伝導路による早期興奮に伴い心室同期不全を生じる事で心機能障害を来す例が報告されている。今回、右前副伝導路による左室同期不全が原因で重度心不全症状を呈したと考えられるWPW症候群の1例を経験したので報告する。

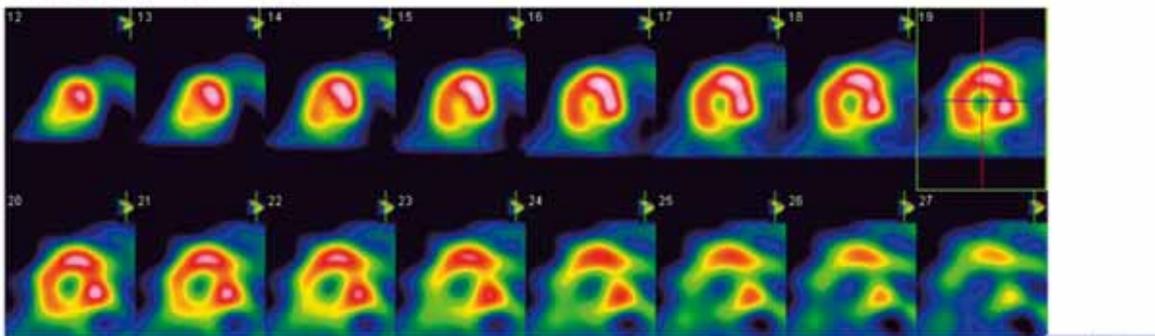
症例) 症例は5歳女児。2歳時に呼吸苦、顔面浮腫、尿量低下の症状で前医を受診。胸部レントゲンでCTR62%と心拡大あり。心エコー上は、LVDdの拡大とFS 12%と左室収縮能低下を認めた。また、血液検査ではBNP値が4130pg/mlと著明に上昇しており、重度心不全を来していた。このため、同院で利尿薬、PDE阻害薬、β遮断薬などの心不全治療が行われた。また、心電図上はδ波を認め、WPW症候群と診断されたが、経過中に頻拍発作はなかった。治療後、心不全症状は消失し、BNP値も低下したが、心エコーでは、FS 10%と左室収縮能は改善せず、左室同期不全も指摘された。以上の経過から、左室同期不全は副伝導路による早期興奮により生じており、これが心機能低下の原因である可能性が疑われた。このため5歳時にカテーテルアブレーション(RFCA)目的で当院へ紹介され、右前副伝導路に対してRFCAを施行した。副伝導路の逆伝導を認めたが頻拍は誘発されなかった。RFCAによりδ波は消失し、術後3か月でFS 24%と改善し、左室の同期性も改善した。また、術直後に行った安静心筋血流シンチでは下壁に集積低下を認めたが、術後3か月で明らかな改善を認めた。

考察) 副伝導路のよる左室同期不全の結果、左室収縮能障害を来すという報告は散見するが、重度心不全に至る例は極めて稀である。本症例では、心筋血流シンチで下壁に虚血を疑わせる所見があり、心室同期不全による心筋血流障害が心機能障害の一因となる可能性も示唆された。

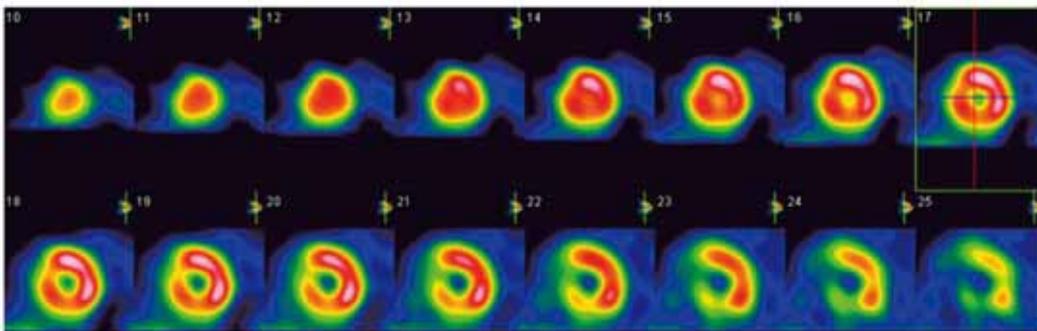
RFGA前心電図



安静時心筋血流シンチ



RFGA2日後



RFGA3か月後

26 当院において経験した頻拍誘発性心筋症の臨床像

佐藤 慶介、鬼頭真知子、松尾久美代、石垣 瑞彦、三浦 慎也、櫛木 大祐、
芳本 潤、金 成海、満下 紀恵、新居 正基、小野 安生

静岡県立こども病院 循環器科

【はじめに】頻拍誘発性心筋症（TIC）は「可逆性をもつ心筋症」として小児においても症例報告が散見される。

【目的】当院において経験したTICの症例を通して本疾患の臨床像について検討すること。

【対象・方法】2000年1月から2014年8月までに当院にて入院加療したTICの症例について診療録より後方視的に検討した。

【結果】8症例がTICの診断で入院加療されていた。入院時年齢は 4.6 ± 4.3 歳であり、男児4例、女児4例であった。初発症状は全例消化器症状（嘔気・嘔吐・食思不振）であり、初診時の心拍数は 231.5 ± 27.9 回/分であった。不整脈診断は房室回帰性頻拍4例、心房頻拍3例、房室結節回帰性頻拍1例であった。基礎疾患のあるものは1例で、左心低形成症候群であった。基礎疾患がない7例における初診時の左室駆出分画は $27.6 \pm 8.8\%$ であり、入院日から左室駆出分画が50%以上に回復するまでの期間は 8.0 ± 9.9 （0-30）日であった。また、左心低形成症候群の1例については初診時の右室面積変化率は7.8%であったが、2日後には35.7%まで回復した。薬物のみで心機能が回復するまで発作の抑制が可能であった症例は6例であり、心機能が回復するまでの期間は平均2.2（0-7）日であった。一方、入院中に高周波焼灼術を要した症例は2例であった。2例はいずれも心房頻拍であり、発作は消化器症状出現より1年以上前（学校検診時）に記録されており、さらに心機能回復までの期間が長かった。うち1例は補助循環装置を要し、かつ房室結節焼灼とペースメーカー装着を要した。

【まとめ】不整脈発症からTICに陥るまでの期間が短い症例は心機能回復までの期間は短い傾向にある一方、心機能回復までに時間がかかった症例については以前の心電図において発作が記録されており、治療に難渋する傾向があった。



Memo

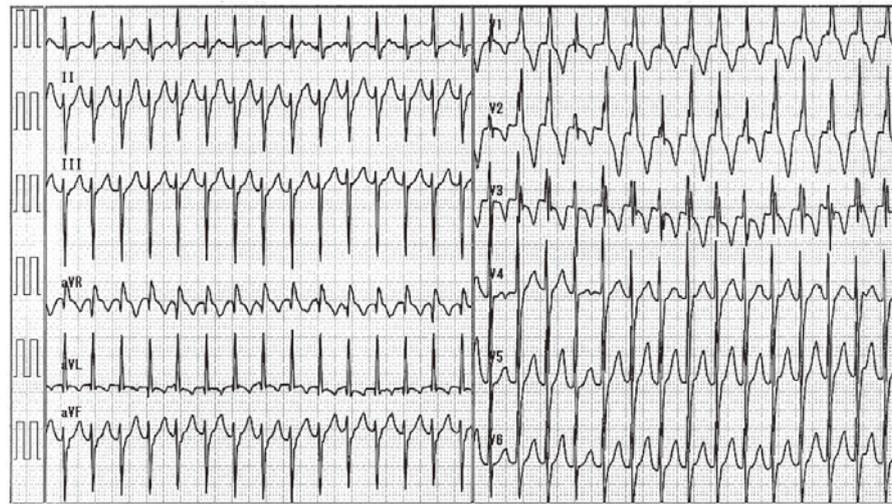
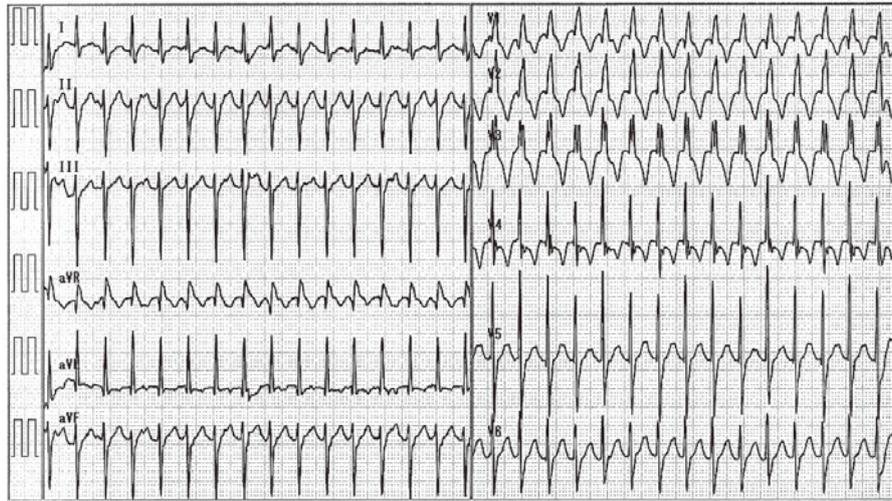
27 頻拍中にQRS波形変化を伴ったベラパミル感受性特発性左脚後枝VTの小児例

磯崎桂太郎、籙 義仁、富田 英

昭和大学横浜市北部病院 循環器センター

ベラパミル感受性左室起源特発性VTは、高周波カテーテルアブレーションで根治可能なVTの代表である。その機序は、ベラパミル感受性かつ減衰伝導特性を有する異常プルキンエ組織を回路の一部に含むマクロリエントリと考えられる。

【症例】 5歳2ヶ月、体重16kgの男児。4歳頃から起床時や食事のときに突然顔面蒼白となることがあった。予防接種のため近医を受診したときに同様の症状があり、心電図記録によってHR 188/minの頻拍が確認され、治療目的に当院小児科に紹介となり、ATP 10mg ivでは停止しないため同科に入院となった。頻拍の12誘導心電図所見は右脚ブロック、左軸偏位であり、さらにAV dissociationを伴っていた(図1)。ベラパミル1.5mg iv後、速やかに頻拍は停止した。洞調律に復した後の心エコー図検査では心機能に異常はなく、ベラパミル感受性特発性左脚後枝VTの診断のもと、ベラパミル16mg/dayの内服治療を開始した。その後も頻拍発作があり(図2)、カテーテルアブレーション(RFCA)の方針となった。ベラパミル内服を中止した後、全身麻酔下にEPSおよびRFCAを行った。心室期外刺激によって室房伝導を観察し、それは減衰伝導特性を有した。心房頻回刺激によってVT(TCL=322ms)が容易に誘発可能であった。VT中に心房頻回刺激によってentrainment pacingを行うことが可能であった。VT中にQRS morphologyの興味深い変化を観察した。心房中隔穿刺を行い、経僧帽弁的に左室中中隔をマッピングした。VT中に拡張期電位P1と前収縮期電位P2が記録される遠位部1/3付近で通電を行った。P1-P2間隔の延長を伴い、頻拍は徐拍化して停止した。ISP投与下のプログラム刺激によっても頻拍は誘発不能となったのを確認した。以後、外来での経過観察を行っているが、再発なく経過している。



28 Purkijeネットワークを介し複数のexitを有した多形性心室頻拍の1例

岸本慎太郎¹、大江 征嗣²、熊埜御堂 淳²、伊藤 章吾²、原口 剛²、
瀧井 英一²

- 1) 久留米大学医学部 小児科
- 2) ” 心臓血管内科

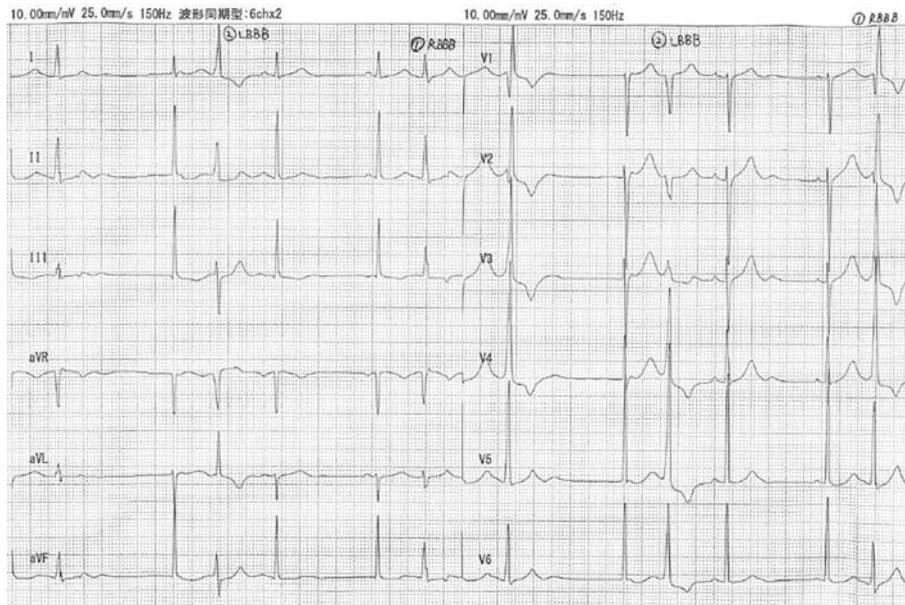
【症例】16歳、女性。

【病歴】小学校1年生の学校心臓検診で多形性心室性期外収縮が認められ、当院受診。Holter心電図検査で昼夜関係なく多形性心室性期外収縮が20～30%の頻度で出現していたが、自覚症状はなく、心エコー図検査で器質的心疾患はなく心機能低下所見もなかった。β遮断薬の内服を開始したが、状態は変わらなかった。定期受診の2013年8月の12誘導心電心電図で無症状であるが非持続性持続性心室頻拍を認め、カテーテルアブレーションを行うこととした。

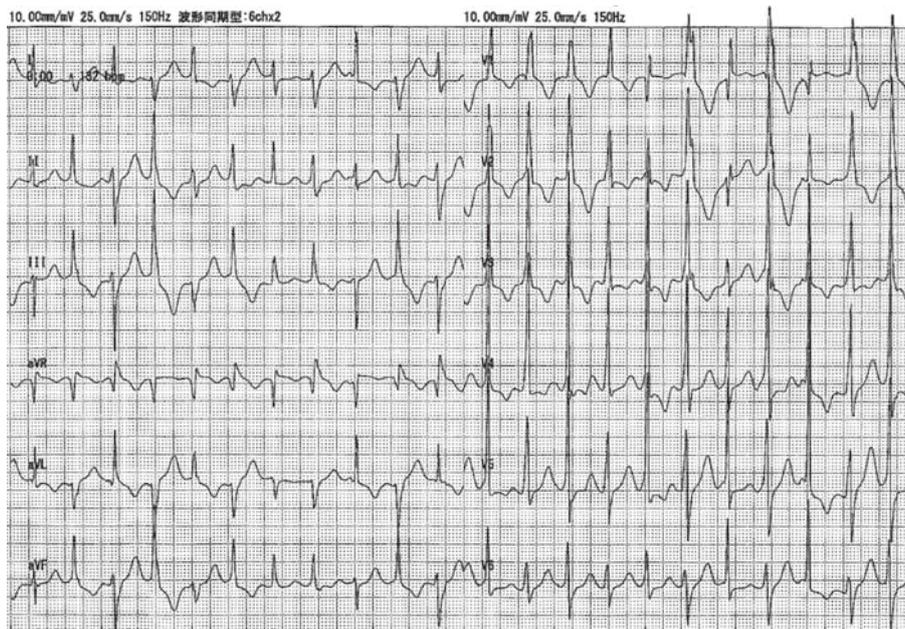
【電気生理検査・カテーテルアブレーション所見】搬入後も多形性心室性期外収縮が多発していた。まず、右室内は検索するも早期性に乏しく、左室内を検索した。最も頻度の多い右脚ブロック・右軸偏位の心室性期外収縮をmappingすると、僧帽弁弁輪前壁領域に最早期心室興奮部位を認め、pace mapでも一致。同部位に通電したところ、右脚ブロック・右軸偏位の心室性期外収縮は減少し、右脚ブロック・左軸偏位の心室性期外収縮がメインになった。このため、左室を再度検索し直すと、左室後中隔で、洞調律時には認めず、心室性期外収縮時のみに認める心室性期外収縮に先行するpurkije電位を認めた。同電位の最早期興奮部位を通電、通電中は右脚ブロック・左軸偏位型のfiringが認められた。通電後より異なる起源であろうと考えていた心室性期外収縮が全て消失。しばらく待機したが、再発なく、手技終了した。

【考察】基礎疾患のない特発性多形性心室頻拍で、多源性を想定していたが、心室性期外収縮時にのみ先行するpurkije電位記録部位での通電で、異なる形の心室性期外収縮が全て消失した。通電の効果より、左室後中隔のpurkije線維に起源があり、purkijeネットワークを介したmultiple exitを持つものであったと考えた。

Polymorphic PVC



Polymorphic VT



29 偶然に良性心室期外収縮として発見され、運動誘発性に心室頻拍を呈した1女児例

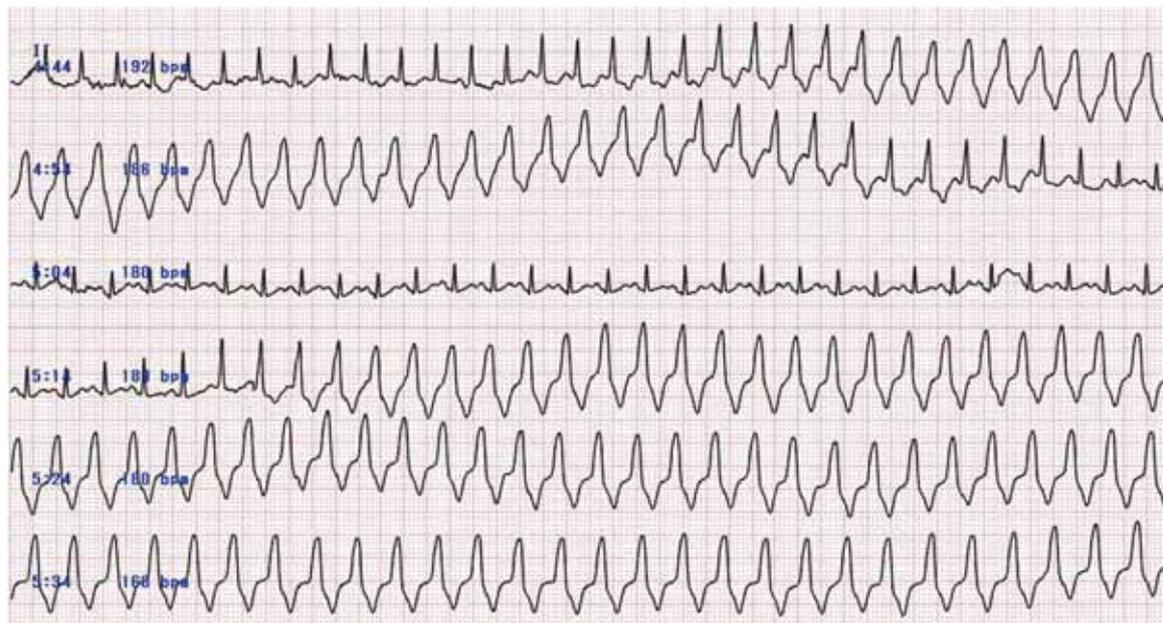
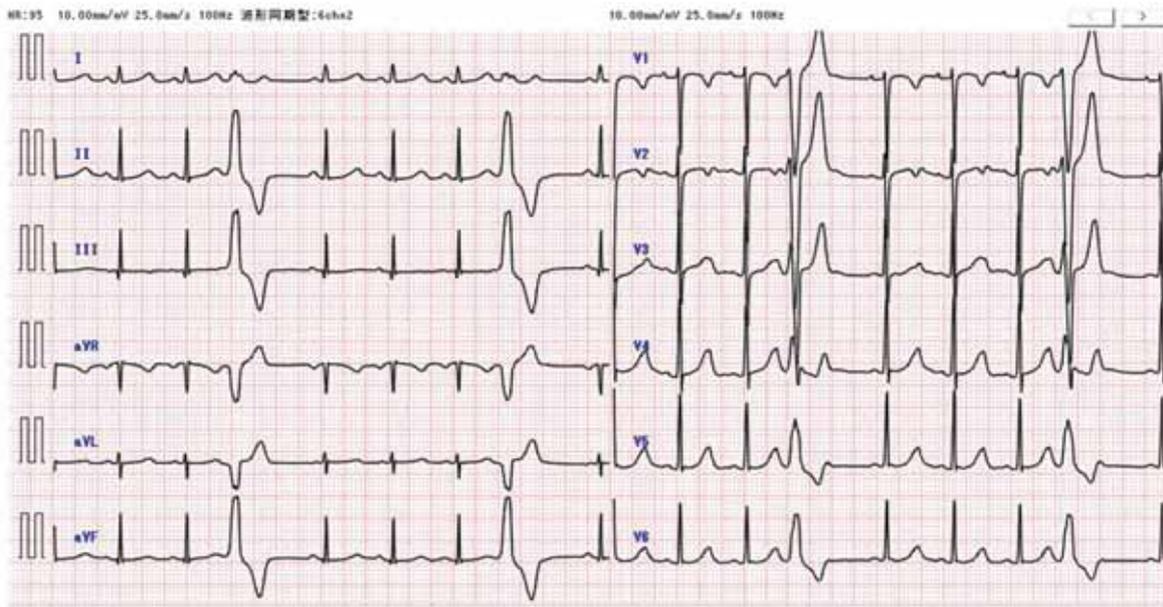
佐々木 赳¹、鈴木 嗣敏¹、藤野 光洋¹、吉田修一郎¹、吉田 葉子¹、
中村 好秀^{1,2}

- 1) 大阪市立総合医療センター 小児不整脈科
- 2) 近畿大学 小児科

症例は9歳女児。特記すべき既往歴、突然死などの家族歴なし。小学校1年生の学校心臓検診では異常を指摘されていない。耳鼻科でのアデノイド切除手術の術前検査で単発性の心室期外収縮(PVC)を指摘されたため、精査が行われた。マスターダブル運動負荷試験で150bpmの非持続性心室頻拍(NSVT)を認めた。自覚症状は認めなかった。Holter心電図ではPVC 21523拍/日、16%で最大57連発、120bpm前後のNSVTを指摘された。 β blocker内服開始し、Holter再検査施行。PVCは2連発までとなり、頻度は12%に減少した。管理区分「D」の運動制限で経過観察する方針となったが、家族がアブレーション治療を希望され、本院を紹介受診された。当院でtreadmill負荷試験施行。負荷前にはPVC散発している状態であったが、負荷中HR 150bpmまで上昇すると一旦PVC消失した。HR 170bpmまで上昇すると、180bpmの心室頻拍(VT)が出現し、負荷を終了。その後最大53秒持続する心室頻拍が繰り返し出現した。rateの低下に伴い心室頻拍は自然に消失した。自覚症状は認めなかった。VT rateの変動がありtriggered activityもしくは自動能の機序が予想された。

RFCA前のEPSでは心房期外刺激、心室期外刺激でVTが再現性をもって誘発された。肺動脈弁の位置、中隔後方でVT中の最早期心室興奮部位を指標に通電。通電直後にVT rateが延長して約2秒で頻拍停止した。RFCA後のtreadmill負荷試験でPVC、VTともにも出現しないことを確認し、運動制限を解除した。

特発性PVCの大部分は予後良好だが、一部に運動誘発性にVTが出現し、さらに多形性VTや心室細動に伸展するmalignant formも報告されている。学校心臓検診で抽出される心室性期外収縮症例に対するホルター検査やトレッドミル検査の必要性について検討する。



30 運動中の意識消失で発症しAEDで蘇生された冠攣縮の14歳女児例

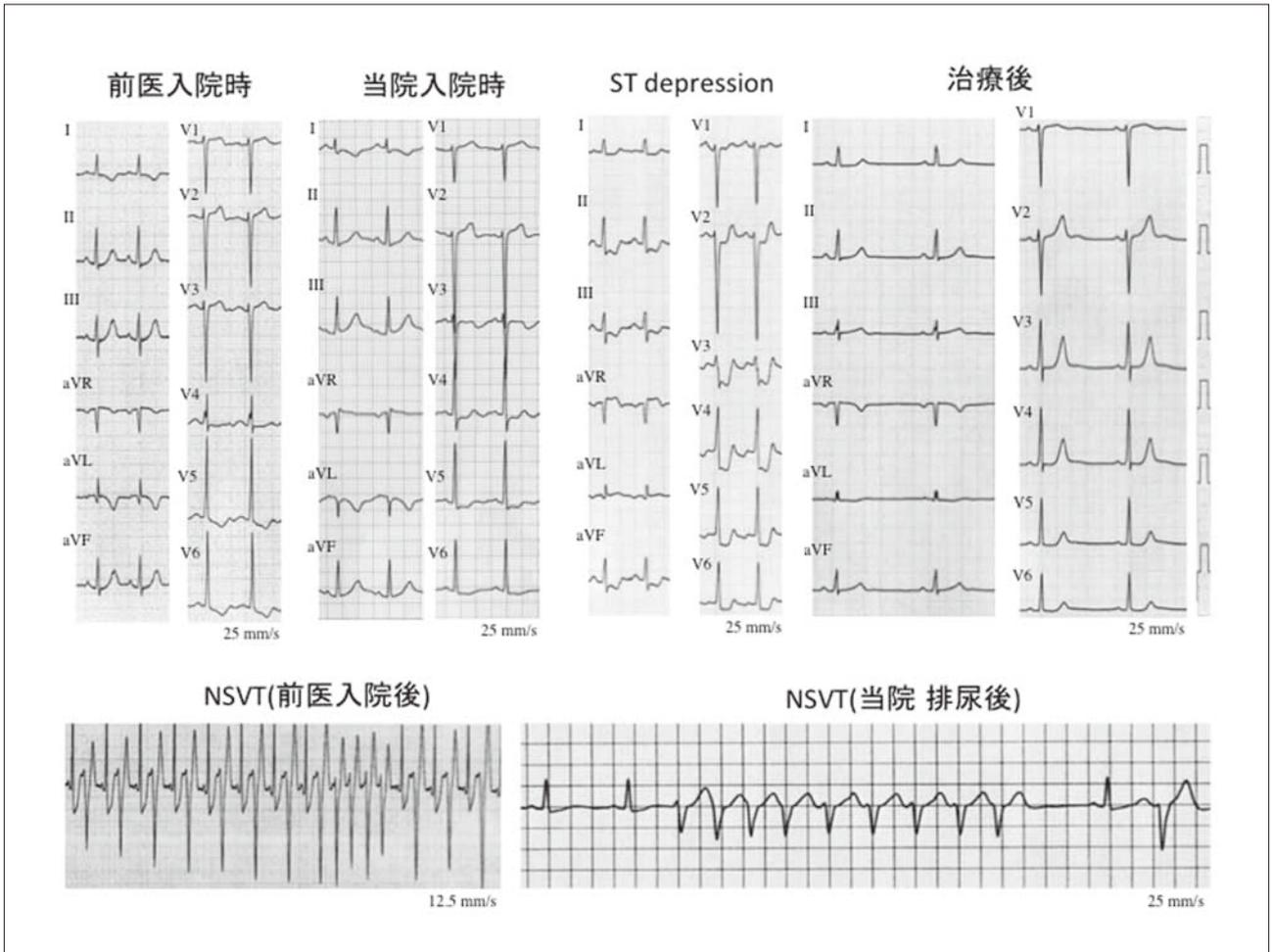
星野 真介¹、津田 悦子¹、宮崎 文¹、相川 幸生²、浅海 泰栄²、阿部 倉友³、坂口 平馬¹、大内 秀雄¹

- 1) 国立循環器病研究センター 小児循環器科
- 2) " 心臓血管内科
- 3) " 脳神経外科

【目的】 小児の突然死/心室細動 (VF) の要因はLQTなどのチャネル病や心筋症が多くを占める。一方、冠攣縮性狭心症 (VSA) は日本人に多い疾患であり、突然死の原因となるが、高齢の男性や閉経後の女性で多く、喫煙等の環境因子や遺伝的背景の関与が示唆されている。今回、運動中に意識消失を来しAEDにより蘇生され、冠攣縮に起因すると診断した14歳女児例を経験したので報告する。

【症例】 14歳女児。学校心臓検診で異常を指摘されたことはない。失神歴や、突然死・チャネル病などの家族歴なし。剣道の練習中に突然倒れ、学校職員により心肺蘇生が施行されAEDが作動し、近医にて集中治療管理が行われた。心電図は洞調律でQTc=430 ms、運動でVFが誘発されるチャネル病が疑われた。また頭部MRIで右側頭葉から後頭葉に梗塞巣を認め、MRAにてもやや血管を認めた。15日後、深夜胸部不快感を訴え、ECGではII, III, aVf, V4-V6でST低下を認め、非持続性心室頻拍 (NSVT) (coupling interval=480 ms) が出現した。ニトログリセリン、リドカインの投与を開始され、当院に転院となった。冠動脈造影で、LCXは完全閉塞しており、#2,#4PD,#6に狭窄を認めた。ニトログリセリンの投与にて冠攣縮が解除され、冠攣縮が一次的な要因であると判断した。4日後、ニトログリセリン持続投与中、排尿後意識消失をきたし、HR 40台、橈骨動脈触知できず心肺蘇生を要した。直後に胸部不快感が出現し、II, III, aVf, V4-V6で著明なST低下を認め、NSVT (coupling interval=480 ms) を認めた。Ca²⁺拮抗薬、ニコランジルを追加したが、治療に難渋した。また、両側内頸動脈は閉塞していた。

【結語】 運動中に意識消失を来しAEDにより蘇生され、冠攣縮が機序であると判断した。LCXと両側内頸動脈の閉塞は長期間の血管攣縮の持続に起因すると推定され、一般的なVSAと病態が異なり、何らかの全身性血管炎が関連している可能性が示唆された。若年の突然死/VFの原因の一つとして冠攣縮も考慮する必要がある。



31 持久走直後に失神し、AEDが作動しなかった心室細動の14歳男児例

石踊 巧¹、加藤 愛章²、野崎 良寛²、今井 博則¹、稲田 恵美¹、鈴木 寿人¹、
松田 慶子¹、齊藤 久子¹、市川 邦男¹、林 立申²、高橋 実穂²、堀米 仁志^{2,3}

- 1) 筑波メディカルセンター病院 小児科
- 2) 筑波大学 医学医療系 小児科
- 3) 茨城県立こども病院 医療教育局

【はじめに】学校管理下における心臓突然死は、学校心臓検診、院外BLSとAEDの普及により50件/年程度から2009年以降は25例/年程度にまで減少した。一方で、主に成人領域ではAEDによる除細動適応不整脈の見逃ごしが報告されており、AEDを用いた蘇生において注目すべき問題点のひとつと考えられる。今回我々は、学校行事中に心室細動による心停止を起こし、AEDを装着されながら除細動が実施されなかった14歳男児例を経験した。

【症例】14歳男児、心疾患、突然死の家族歴なく心臓検診で異常を指摘されたこともなかった。3 km走ゴール直後に失神した。心肺停止状態でバイスタンダーによる蘇生が実施された。AEDを装着されたが自動解析で『ショックの適応なし』と判断された。心臓マッサージ2コース後に心拍が再開した。当院到着時には意識清明で、身体診察、各種検査にて異常を認められなかった。入院後の観察中にも異常は出現しなかった。AEDの記録波形を解析したところ心室細動を認め、本失神の原因と診断した。精査として運動負荷・薬物負荷心電図、24時間持続心電図、EPS、心エコー検査を実施したが明らかな異常は認められなかった。特定の遺伝子異常も認められなかった。特発性心室細動と診断しICD導入を進めている。現在のところ本失神に関わる後遺症状は認められていない。

【考察】AEDには過大評価回避のために心拍数と波形の条件が設定されており、稀ながら除細動適応の不整脈を見逃すことがある。本例の除細動不適応の判断も、誤作動や手技の問題ではなく、心拍数の除外条件にかかったことで心室細動と診断されなかったことが原因であった。除細動はされなかったが、AEDの記録が失神の原因診断につながった。



32 副伝導路の焼灼に失敗したが、頻拍のコントロールが可能であったEbstein奇形の1例

小野 晋¹、渡邊 友博¹、新津 麻子¹、金 基成¹、西澤 崇¹、柳 貞光¹、
上田 秀明¹、住友 直方²

- 1) 神奈川県立こども医療センター 循環器内科
- 2) 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

Ebstein病はWPW症候群を合併することが有名であり、カテーテルアブレーションが有用であるが、治療に難渋する症例を経験する。今回カテーテルアブレーションが不成功に終わったにも関わらず、頻拍のコントロールが可能であった1例を経験したので報告する。症例は11歳の女兒。Ebstein病で経過観察されていた。3歳から頻拍発作を繰り返し、フレカイニドを投与していた。本人の希望もあり、カテーテルアブレーション目的で入院した。心電図ではII, III, aVFで陰性 V3~V6で陽性, V1-V2で±のΔ波を認め、右後壁副伝導路が疑われた。頻拍はISP投与後の高位右房期外刺激で誘発された。刺激での誘発時は心房粗動であり、その後房室回帰頻拍へと移行した。右室連続刺激では、His束を逆伝導し、ペーシングレートを上げるとCS入口部が最早期心房興奮部位となった。順伝導での局所電位の連続性、単極誘導のPQS型、逆伝導の最早期心房興奮部位を指標に通電を行なったが、順伝導、逆伝導とも消失しなかったが、Δ波の波形は若干変化した。その後2年間無投薬で経過を観察しているが、頻拍発作はおこっていない。

Ebstein奇形の副伝導路は中隔側副伝導路が多く、複数副伝導をもつものが多い。本例では広範囲に順伝導、逆伝導とも焼灼は不成功に終わったが、頻拍のコントロールは可能であった。Δ波の波形に若干の変化があったことより、副伝導路の一部に障害を与えたことが頻拍のコントロールに有用であったことが考えられた。



Memo

33 運動時に多形性心室頻拍をきたしたファロー四徴症術後の小児例

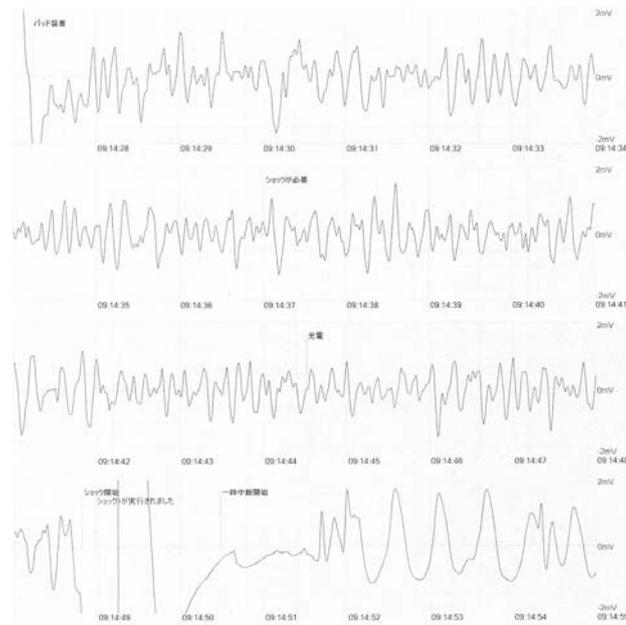
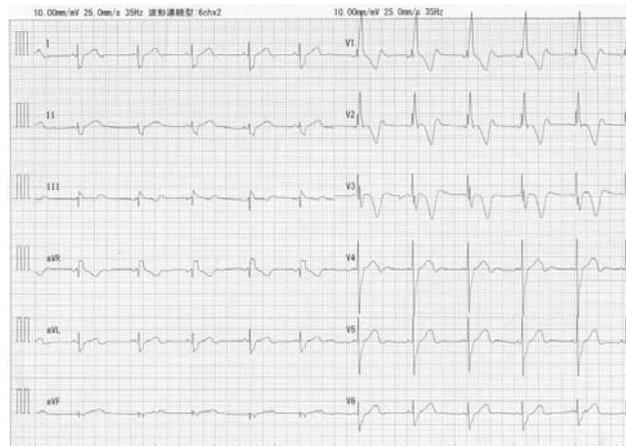
荻野 佳代、松本 祥美、水戸守真寿、林 知宏、脇 研自、新垣 義夫

倉敷中央病院 小児科

【背景】 ファロー四徴症（TOF）術後、運動時に多形性心室頻拍、心室細動をきたした小児例を提示する。TOF術後に伴う器質的起源を有する不整脈、あるいはカテコラミン誘発性多形性心室頻拍（CPVT）を鑑別に診断に苦慮した。

【症例】 3歳男児。家族歴に特記事項なし。既往歴に、24時間以内に反復する複雑型熱性痙攣による入院歴あり。生後6ヵ月にTOFに対し心内修復術を施行。術後に重度肺動脈弁閉鎖不全が残存し右室の拡大あり、フロセミド、スピロラクトンの内服を継続していた。BNP 200 pg/ml前後で推移。平均心拍数70 bpm程度の洞性徐脈で、完全右脚ブロックを呈していた（図1）。入院当日、保育園で三輪車に乗っていたところを意識消失、転倒した。直ちにbystander CPR開始。約10分で救急隊が到着し、AED装着し除細動1回施行（図2）。胸骨圧迫、人工呼吸を継続しながら当院に搬送された。AED波形より心室細動による心停止と診断した。来院時には心拍再開していた。入院後も心室細動、心室頻拍を繰り返し、リドカイン、アミオダロンを投与。最終的にランジオロール開始後に洞調律を維持し安定した。低体温療法を経て、神経学的後遺症なく10日間でICUを退室。その後も、心拍数100 bpm前後への上昇と共に多形性心室性期外収縮が頻発するエピソードが複数回あり、運動負荷試験により非持続性心室頻拍が誘発された（図3）。安静時には期外収縮および心室頻拍はみられなかった。ビソプロロール、フレカイニドを開始。現在、運動制限およびAED携帯下で観察中である。遺伝子解析中。

【結語】 心拍数依存性に、運動時に誘発される多形性心室頻拍が特徴であった。発症様式からはCPVTの特徴に合致し、鑑別に挙げられる。



34 房室中隔欠損症二心室修復術後心房頻拍の検討

根岸 潤、坂口 平馬、宮崎 文、羽山 陽介、大内 秀雄、山田 修

国立循環器病研究センター 小児循環器科

【背景】 先天性心疾患術後遠隔期のatrial tachycardia (AT) において、その不整脈基質は大部分が右房内に存在し、多くの症例で三尖弁輪と心房切開線が解剖学的な障壁となる。当科で電気生理検査/高周波カテテルアブレーションを (EPS/RFCA) を施行した先天性二心室修復術後66例中、46例で三尖弁輪-下大静脈峡部 (CTI) 依存性心房粗動 (AFL)、15例で心房切開線を回旋する心房内回帰頻拍 (Incisional IART)、15例でその他の心房内回帰頻拍が認められた。一方、共通房室弁口を有する房室中隔欠損 (AVSD) では、三尖弁口は独立しては存在していない。

【目的】 ATに対してEPS/RFCAを施行したAVSD術後患者の頻拍回路と解剖学的特徴について検討すること。

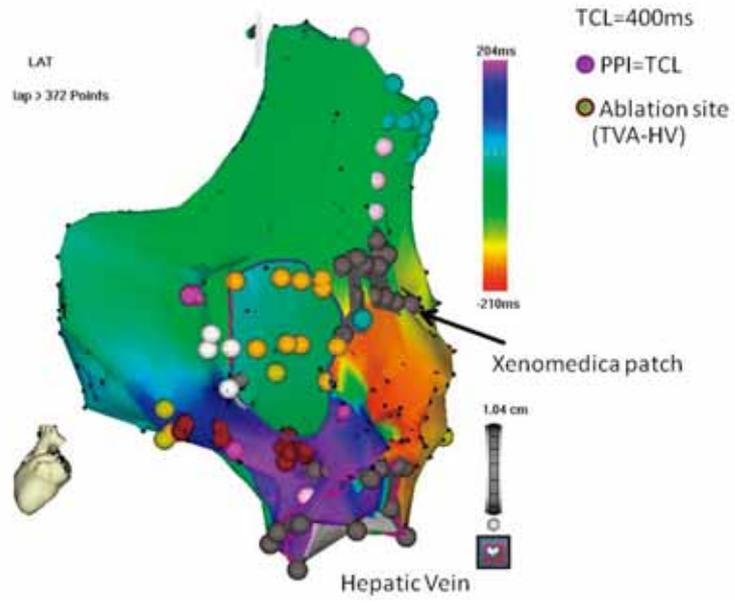
【方法】 対象は2008年4月から2014年8月までに当科でEPS/RFCAを施行したAVSD二心室修復術後6症例。全例3D-Electroanatomical mapping systemを用いて頻拍回路を同定した。RFCA成功は治療対象としたATが通電中に停止するか、プログラム刺激で誘発不能となったものとした。頻拍回路と併存する心血管形態異常を検討した。

【結果】 RFCA時年齢29 (14 - 43) 歳、修復術後18 (13 - 35) 年。左側相同を2例、ファロー四徴症を1例、Ebstein奇形を1例、左上大静脈遺残を2例に合併していた (重複あり)。2例に心房細動の既往が認められた。8個のATが誘発され、うち3個はCTI依存性で右側房室弁と一次孔閉鎖patchを一塊として回旋するAFL、2個はIncisional IART、1個はLower loop reentry, 2個は冠静脈洞起源ATであった。4症例でRFCA成功した。不成功2例はいずれも左上大静脈遺残に合併した冠静脈洞起源ATで、かつ下大静脈からのアプローチ不能例であった。経過観察期間中央値19か月、RFCA成功4例中2例がATなし、1例が非持続性ATで抗不整脈薬内服中、1例が心房細動でcardioversionを施行した。RFCA不成功2例は抗不整脈薬内服中であった。

【結論】 AVSD術後遠隔期のATはAFLとIncisional IARTが多かった。AFLでは右側房室弁と一次孔閉鎖patchを一塊として回旋し、手術とその後の発育により後天的に解剖学的障壁が新たに形成されるものと考えられた。



Activation Map (Left Lateral view)



35 Fontan手術（EC-TCPC）後の徐脈の検討

平野 恭悠、青木 寿明、豊川 富子、金川 奈央、田中 智彦、河津由紀子、
濱道 裕二、稲村 昇、萱谷 太

大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科

【背景】近年、extra cardiac total cavo pulmonary connection (EC-TCPC) において心房性不整脈、特に洞機能不全の発生頻度が高いという報告が散見される。今回当院でのEC-TCPC術後の徐脈の頻度、その特徴を検討した。

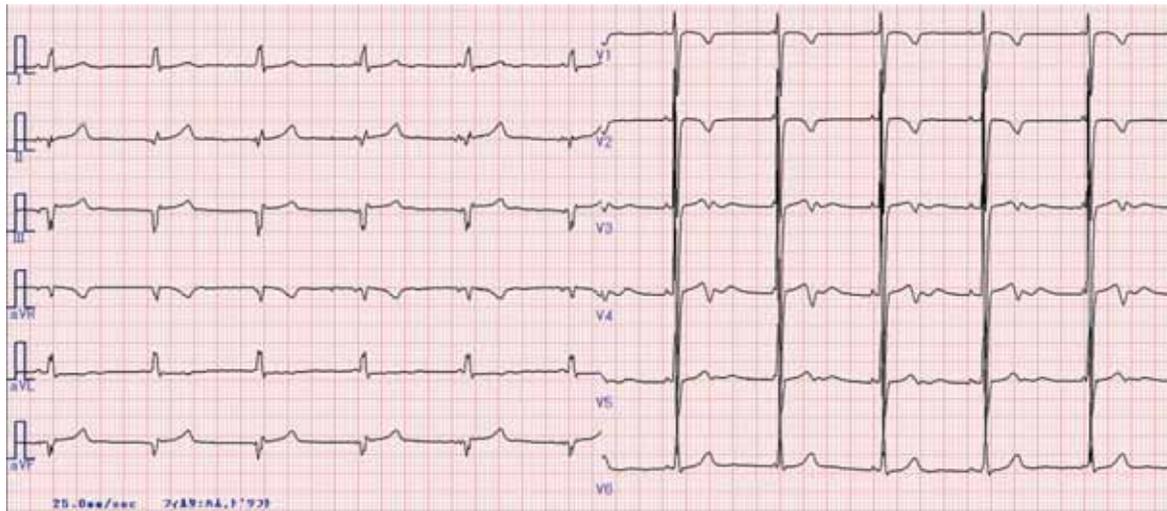
【方法】2009年1月～2013年12月の期間で、当院でEC-TCPCを行った102例を対象とした。EC-TCPC術前にペースメーカーを留置した症例は除外した。診療録から不整脈診断、症状、心拍数、EC-TCPC時の年齢・体重、人工導管の径・洞結節との位置関係、心室拡張末期圧、EC-TCPCからの追跡期間について後方視的に検討した。洞徐脈の定義は安静時心電図で年齢別平均脈拍数の $-2SD$ 以下の徐脈、3秒以上の心房停止、接合部調律とした。

【結果】

徐脈は18例にみられ、診断は洞徐脈17例、高度房室ブロック 1例であった。全例無症状であった。徐脈の頻度は心房正位／逆位で86例中18例(21%)、無脾症で16例中0例(0%)であった。心拍数は49～84回／分(中央値 $-2.1SD$)であった。手術時の年齢、体重の中央値はそれぞれ3歳11か月、体重12.2kgであった。人工導管が洞結節と同側にあったものが15例、対側にあったものが2例であった。徐脈群と非徐脈群を比較すると、EC-TCPCからの追跡期間、拡張末期圧、体重あたりの人工血管径に差はなかった。

【結語】

無脾症では徐脈の症例を認めなかった。過去の報告と同様にEC-TCPC後に洞徐脈を認める症例が見られたが、いずれも無症状で治療を要した症例はなかった。今後は追跡期間を増やして検討したい。



36 異なる経過を辿った胎児完全房室ブロックの3例

松尾久実代¹、芳本 潤¹、鬼頭真智子¹、三浦 慎也²、石垣 瑞彦¹、藤岡 泰生¹、
濱本 奈央²、櫛木 大祐²、佐藤 慶介¹、大崎 真樹²、金 成海¹、満下 紀恵¹、
新居 正基¹、坂本喜三郎³、小野 安生¹

- 1) 静岡県立こども病院 循環器科
- 2) " 循環器集中治療科
- 3) " 心臓血管外科

【背景】胎児完全房室ブロック（CCAVB）の発生頻度は約1/15000-20000出生。半数は心奇形に合併し、正常心構造例の約半数は母体からの抗SS-A・B抗体の経胎盤移行が原因とされる。正常心構造にCCAVBを合併し、異なる経過をたどった3例を経験したので報告する。

【症例1】母体Sjögren症候群（SS）。抗SS-A・B抗体陽性。妊娠26週以降胎児心拍数100回/分前後に低下し当院紹介されCCAVBと診断。28週以降心房粗動（AF）も合併し、心拡大と心嚢水貯留が進行。心筋炎と考え母体デキサメサゾン投与開始。36週に出生後もAF継続し、電気的除細動で洞調律化。その後は心室心拍数（VR）90回/分で安定し2週間で退院。1ヵ月半より徐々にVR60回/分程度まで低下、心拡大進行し、3ヶ月でペースメーカー植込術（PMI）施行。

【症例2】母体膠原病罹患なし。抗SS-A抗体陽性。妊娠21週よりCCAVB指摘あり当院紹介。胎児VR60回/分程度であり母体リトドリン開始。胎児水腫認めず38週に出生。出生時VR50回/分程度でありアトロピン投与後、イソプロテレノール（ISP）持続点滴開始。ISP離脱困難であり1ヶ月時にPMI施行し退院。

【症例3】母体SS。抗SS-A・B抗体陽性。妊娠21週で胎児徐脈、心嚢水貯留あり当院紹介。CCAVBでVR100回/分であり母体リトドリン開始。心嚢水増加なく経過し38週に出生。出生時VR100回/分であったが、徐々にVR60-70回/分程度まで低下。テルブタリン内服開始し、VR80-110回/分程度で安定したため2週間で退院。生後6ヶ月現在も心拍数低下、心不全症状なく経過。

【考察】胎児徐脈に対する胎内治療には、母体へのステロイドやβ刺激薬投与がある。出生後はVRが55回/分以下の症例や心機能低下例ではPMI適応と考えるが症例により検討が必要である。



Memo

37 QT延長および多形性心室頻拍を呈した先天性完全房室ブロックの一例

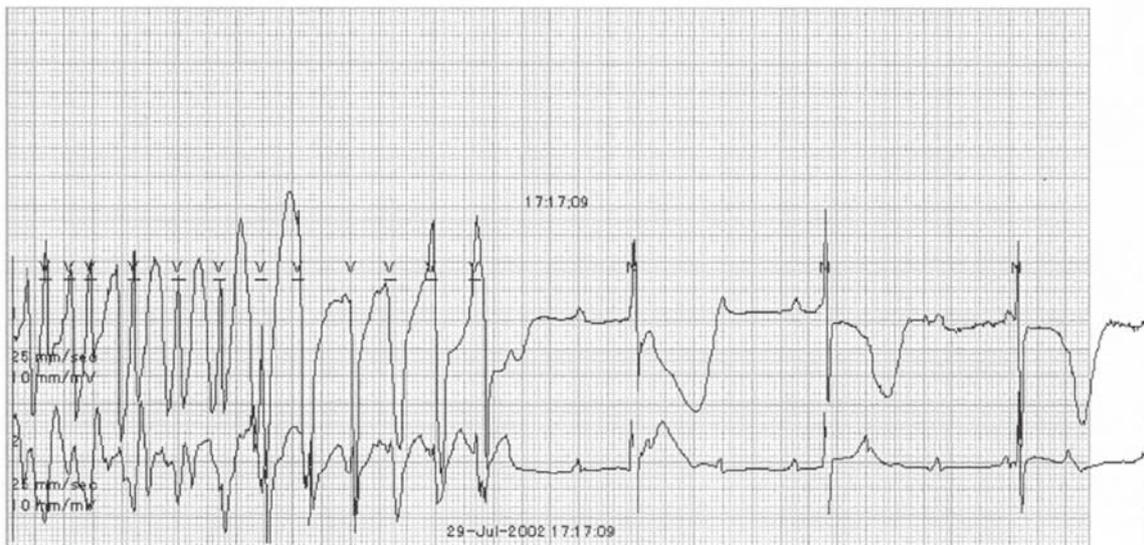
金子 正英、越智 琢司、真船 亮、佐々木 瞳、林 泰佑、三崎 泰志、
小野 博

国立成育医療研究センター 循環器科

先天性完全房室ブロックの失神の原因として、徐脈によるAdams-Stokes発作が知られているが、多形性心室頻拍（TdP）の報告は稀である。今回我々は、先天性完全房室ブロックの経過中に失神を来し、QT延長、TdPを呈した一例を経験したので報告する。

症例は5歳男児。胎児期より不整脈を指摘されており、出生時に完全房室ブロックと診断された。その後、当院外来にて定期フォローされていたが、5歳11か月時に突然の失神を認め、当院救急外来を受診した。受診時には心室頻拍（VT）を認めたため直流通電を行い入院した。その後、痛み刺激や興奮を契機にVTおよびTdPが出現した。その際、QT時間560msと延長を認められたため、ペースメーカー植込み術を施行し、プロプラノロール、メキシレチン投与を開始した。加療後、VT、TdPともに認めず、ペースメーカー治療、内服治療を継続し退院した。その後内服を継続し経過観察しているが、QTcは480-500ms、心室性不整脈の出現は認めていない。近年に施行した遺伝子検査では有意な遺伝変異を認めなかった。

完全房室ブロックの経過観察において、徐脈経過とともにQT延長や心室性不整脈の出現に対してもより慎重にフォローを行う必要があると考えられた。



38 先天性心疾患に合併した発作性房室ブロックの5症例の臨床像

辻井 信之、宮崎 文、嶋 侑里子、佐々木 理、坂口 平馬、大内 秀雄

国立循環器病研究センター 小児循環器科

【背景・目的】 発作性房室ブロック (PAVB) とは、房室伝導が突然数拍以上連続して途絶し、下位中枢が作動せず心室停止が起きる型の房室ブロックである。①心内奇形・心電図異常がなく、突然生じる idiopathic PAVB、②房室伝導系路の異常を有し、頻脈依存性に生じる TD-PAVB 及び徐脈依存性に生じる BD-PAVB に分類されることが多く、副交感神経が関与し、洞性徐脈から生じる vagal AVB との鑑別が必要となる。先天性心疾患 (CHD) に合併した PAVB の報告は少なく、その臨床像を明らかにすることを目的とした。

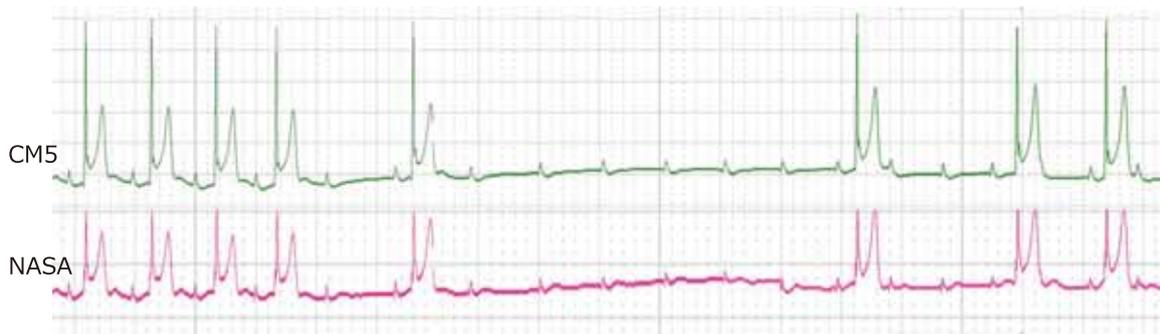
【対象・方法】 2004年以降に発症した PAVB 5 (男1、女4) 例を対象に後方視的に検討した。

【結果】 年齢は1歳-25歳 (中央値6歳)。基礎疾患はファロー四徴術後2例、左心低形成症候群グレン術後1例、房室中隔欠損完全型術後1例、大動脈縮窄・大動脈弁狭窄術後左前下行枝閉塞1例で、いずれも心電図異常を認めた。術後1日で発症した1例は洞性頻脈に起因する TD-PAVB を疑い、他4例 (術後3ヵ月-24年で発症) は睡眠中、吸引、嘔吐、立位に起因する BD-PAVB を疑った。心停止時間は TD-PAVB の1例は420秒 BD-PAVB の4例は6.1-17.5秒であった。電気生理学的検査は2例に施行し、いずれも高頻度心房刺激では PAVB は誘発されず、TD-PAVB の1例はアドレナリン投与下、BD-PAVB の1例はネオシネジン投与下でも PAVB は誘発されなかった。術直後の影響と思われた TD-PAVB にはペースメーカー植え込み (PMI) を施行しなかったが、BD-PAVB 4例は PMI 適応と判断した。うち1例は心室ペーシング率の上昇があり、AVB の進行を認めた。

【考察・結語】 CHD に合併する PAVB の臨床背景は様々で、BD-PAVB と vagal AVB の鑑別に難渋した。

症例	分類	年齢(歳)	術後	安静時心電図	PAVBの原因	心停止時(秒)	心停止直前のPP間隔(ms)	心停止中のPP間隔(ms)
a	TD-PAVB	1	1日	右脚ブロック	洞性頻脈	420	380	380→1280
b	BD-PAVB	3	1年	右脚+左脚後肢ブロック	睡眠中、吸引	7.6	560	605
c	BD-PAVB	6	3ヶ月	右脚+左脚前肢ブロック	嘔吐、起立	17.5	400	400→480
d	BD-PAVB	16	15年	右脚ブロック	睡眠中	7.8	1064	1168
e	BD-PAVB	25	24年	1度房室ブロック	なし	6.1	960	800

発作性房室ブロック(PAVB)4例の比較



症例dのPAVB時のホルター心電図

39 心房筋線維化を伴い、SCN5A遺伝子変異が検出された心房静止の幼児例

野崎 良寛¹、加藤 愛章¹、林 立申¹、中村 昭宏¹、高橋 実穂¹、堀米 仁志¹、
蒔田 直昌²

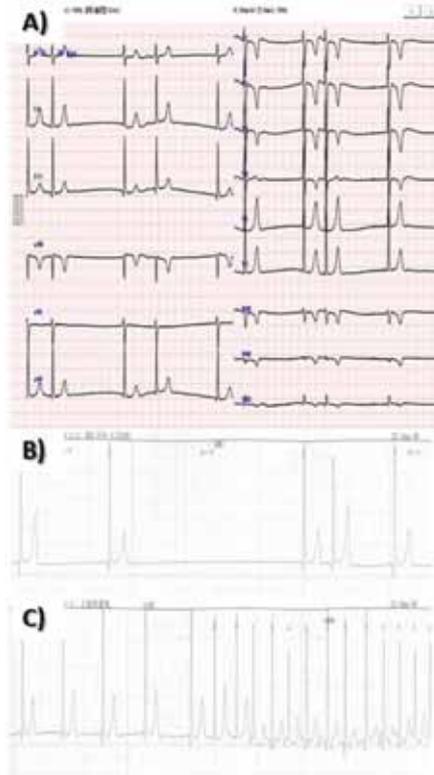
1) 筑波大学医学医療系 小児科

2) 長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 医療科学専攻

【はじめに】心房静止 (atrial standstill) は心房の興奮が自発的・受動的に消失した状態をさす稀な病態で、一部でSCN5A、connexin 40、NPPAの遺伝子変異との関連が報告されている。SCN5A変異に伴う心房静止はNaチャネルの機能異常によるものと考えられているが、SCN5A変異マウスにおいて心房の線維化が組織学的に証明された報告がある。

【症例】4歳女児。失神の既往や突然死の家族歴はない。感冒の際に徐脈を指摘されホルター心電図を施行された。平均心拍数が40bpm前後の徐脈があり、4.5秒のポーズがあった。同時に心拍数120bpmの心房細動があった。徐脈頻脈症候群に対するペースメーカー植込み適応検討のため、心臓電気生理検査 (EPS) を施行した。心房興奮波は全検査中数拍のみで、接合部調律であった。右心耳、心房中隔の一部でペーシングすることができたが閾値が高かった。房室ブロックはなかった。造影検査では心房の機械的収縮をほとんど認めず心房静止と診断した。心外膜アプローチでペースメーカー植込み術 (PMI) を施行した。EPS中にペーシング可能であった右心耳ではペーシングできず、心房中隔付近でかろうじて可能でペーシング領域決定に難渋した。心室リードの留置は特に問題なかった。ペースメーカー導入後、心房粗動、心房細動がみられ同期下カルディオバージョン、電氣的除細動を必要とし、フレカイニド内服を開始した。PMIの際、原因検索のため右心耳の一部を切除し病理評価を行った。心筋はやや疎で、背景に強い線維化がみられた。また、遺伝子解析を行いSCN5A, S910Lの変異を認めた。本変異はBrugada症候群の報告はあるが、洞結節機能不全症候群や進行性伝導障害の報告はない。

【まとめ】SCN5A変異を有する心房静止の症例で、心房筋に線維化があり、発症との関与が示唆された。



A.) 12誘導心電図
 B.) ホルター心電図 HR 40bpm ポーズ 4.5秒
 C.) ホルター心電図 心房細動HR 120bpm

40 SCN5A遺伝子異常が関与する小児期発症の洞不全症候群 6例

竹内 大二、古谷 喜幸、島田 光世、西村 智美、宮本 健志、和田 励、
工藤 恵道、豊原 啓子、稲井 慶、中西 敏雄

東京女子医科大学 循環器小児科

背景：小児期発症の洞不全症候群（SSS）は稀であるが、近年、Naチャンネル遺伝子異常がその原因の一つとして報告されている。

目的：小児期発症洞機能不全（SSS）例におけるNaチャンネル異常の関与と臨床像を検討する事。

方法：小児期発症のSSS 12家系12例にSCN5A遺伝子の全エクソンの遺伝子変異を検索し、SCN5A異常例の臨床的特徴を検討した。

結果：6例にSCN5A異常を認めた。SCN5A遺伝子に認められた変異は、Ex28 c4867t[R1623stop], Ex21 g3823a[D1275N], Ex28 g5350a[E1784K], Ex9 g1100a[R367H] Ex20 g3578a [R1193Q], Ex21 g3673g[G1225L]であった。

SCN5A異常例の不整脈発症年齢は中央値2.5歳（0から12歳）。4例でSSS以外の心房性不整脈を認め3例は初発症状が徐脈ではなく心房粗動による頻拍でありカテーテルアブレーション治療を施行した。2例は進行性のatrial standstillを示した。4例は高度の徐脈に対しペースメーカー植込みを施行している。予後は、2例で脳梗塞、1例で突然死している。5家系で家族の遺伝子検査を施行し、全ての家系で1例以上の同一SCN5A異常を認めた。しかし、臨床的に明らかな不整脈歴は、2家系のみで認めた。

結語：小児期発症SSSでは、明らかな家族歴がなくともSCN5A遺伝子異常が関与している例が比較的多く存在している可能性があり予後不良な例も存在するので注意を要する。



Memo

41 当院における小児心室頻拍・心室細動に対するデバイス治療

岩崎 秀紀¹、藤田 修平¹、谷内 祐輔¹、久保 達哉¹、畑崎 喜芳¹、徳久 英樹²、油谷伊佐央²、平澤 元朗²、永田 義毅²、白田 和生²

- 1) 富山県立中央病院 小児科
2) " 循環器内科

【背景】稀ではあるが、小児においても心室頻拍・心室細動（VT/VF）が認められることがある。これらに対して、薬物治療のみならず、非薬物治療であるカテーテルアブレーションやデバイス治療も行われるようになってきている。

【目的】当院における小児VT/VF症例に対するデバイス治療を施行した症例を検討し、患者背景と治療成績、問題点を明らかにする。

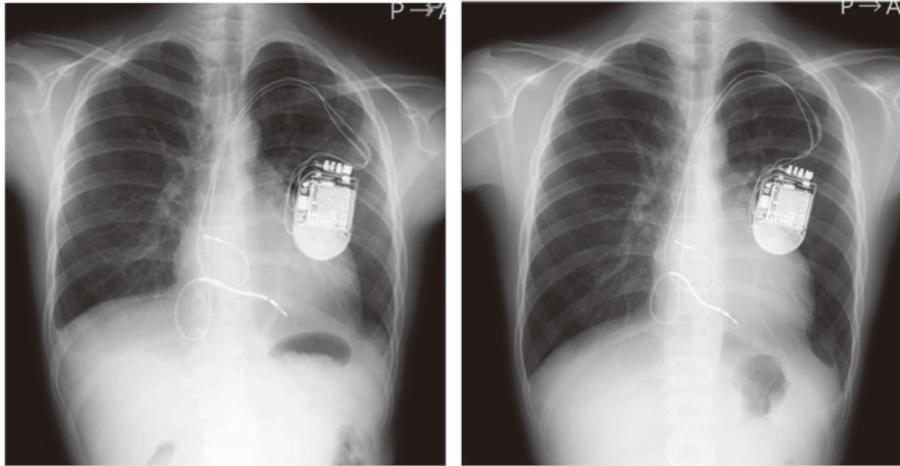
【方法と対象】2004年4月～2014年7月の10年間に当院でデバイス治療を施行した小児6例（発症時年齢 12.5 ± 4.7 歳、男児 4例）に関して診断、治療、効果、問題点について後方視的に検討した。

【結果】6例全例が、心停止蘇生例もしくは心室頻拍・心室細動のためICDの適応と判断された（Table 1）。うち4例に対してICD植込み術を施行した（QT延長症候群 1例、Brugada症候群 1例、蘇生された心室細動 2例）。ICD植込みを施行しなかった2例については、ICD適応ではあるが体格を考慮し、サイズの大きなICDは植込みに伴うリスクが大きいと判断し、ペースメーカ植込み術と抗不整脈薬治療を併用した。1例は、蘇生された心室細動後の先天性完全房室ブロックの3歳男児（症例5）。やせ型で腹部ポケットへのCRT-D、ICD植込みは困難と判断し、心外膜リードを用いたDDDペースメーカを植込み、アミオダロンを導入した。もう1例は、LMNA遺伝子異常を伴う先天性筋ジストロフィー・拡張型心筋症の15歳女児（症例6）。高度の徐脈および慢性心不全に対してデバイス治療が考慮されたが、基礎疾患のため著明なるいそを認め（BMI 11）、CRT-Dの植込みは困難と判断し、心臓再同期療法（CRT-P）を施行し、アミオダロンを導入した。6例中5例は経静脈アプローチであり、身長伸びを考慮した心内膜リードの挿入とした（Figure1）。ICD植込み4例のうち、適切作動は1例、不適切作動2例であった。

【結論】小児デバイス治療においては、症例ごとにデバイスの選択や適応・リスクについて慎重な判断が求められると同時に、植込み後の薬物治療などの適切な管理が重要であると思われた。

Figure 1

Case 2 ; Post ICD implantation



At the time of implantation
153 cm/38 kg

At 1-year post-implantation
160 cm/43 kg

Table 1

Patient profiles

Case	Age	Co-existing illness	Ht (cm)/ BW (kg)	LV EF (%)	Lead implanta- tion	Device	ICD shock (appropriate/ inappropriate)	Medication, RFCAs
1	15	AVNRT	166/40	71	Endo	Dual chamber ICD	None/ 2 times	RFCAs for AVNRT
2	13	Hypertrophic cardiomyopathy	153/38	80	Endo	Dual chamber ICD	None/ None	Amiodaron, Propranolol
3	16	Brugada syndrome	164/69	70	Endo	Dual chamber ICD	5 times/ 2 times	Bepidil, Quinidine
4	14	Long QT syndrome [LQT3]	158/43	74	Endo	Dual chamber ICD	None/ None	Mexiletine, Bisoprolol
5	3	Congenital complete AV block	92/11	40	Epi	DDD-PM (LAA, LV apex)		Amiodaron, Carvedilol
6	15	Congenital Muscular Dystrophy (LMNA), Dilated cardiomyopathy	141/23	35	Endo	CRT-P		Enalapril, Amiodaron, Furosemide, Spironolactone

42 当院小児循環器領域における植込み型除細動器植え込み例の臨床経過

佐々木 理¹、宮崎 文¹、坂口 平馬¹、嶋 由里子¹、辻井 信之¹、
鍵崎 康治²、大内 秀雄¹

- 1) 国立循環器病研究センター 小児循環器科
- 2) ” 小児心臓外科

【背景】本邦での小児循環器領域に対する植込み型除細動器（ICD）治療は、成人例、海外に比べ少なく、突然死一次予防についての適応は未だ明確ではない。

【目的】小児循環器領域におけるICD治療の現状を把握すること。

【対象】当院小児循環器科でICD管理を行った25例。

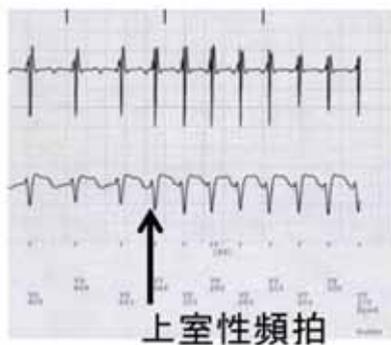
【方法】先天性心疾患群（C群）10例と非先天性心疾患群（N群）15例に分類し、基礎疾患、植え込み時年齢、観察期間、ICD適応、適切・不適切作動の頻度、植え込み手技について後方視的に検討した。

【結果】基礎疾患は、C群はファロー四徴5例、大血管転位、修正大血管転位、左冠動脈肺動脈起始、大動脈縮窄、房室中隔欠損が各1例、N群は心筋症8例、QT延長症候群4例、進行性心臓伝導障害1例、接合部性頻拍1例、川崎病後心筋梗塞1例。植え込み時の年齢はC群15.3-46.3（中央値23.6）歳/N群0.5-26.0（12.0）歳（ $p<0.001$ ）で、観察期間は3.3-15.7（6.4）年/0.6-13.4（3.4）年（ $p=ns$ ）であった。ICD適応は、一次予防がC群5例（50%）/N群3例（20.0%）（ $p=ns$ ）であった。適切作動は一次予防、二次予防それぞれ、C群では1/5例、3/5例に認め、N群では1/3例、5/12例であった。不適切作動は心房性頻拍と怠薬による洞性頻拍が原因でC群2例/N群1例に認めた。植え込み手技は、C群は全例経静脈心内膜アプローチで、N群は7歳以下の4例で経胸壁心外膜アプローチ、8歳以上で経静脈心内膜アプローチであった。

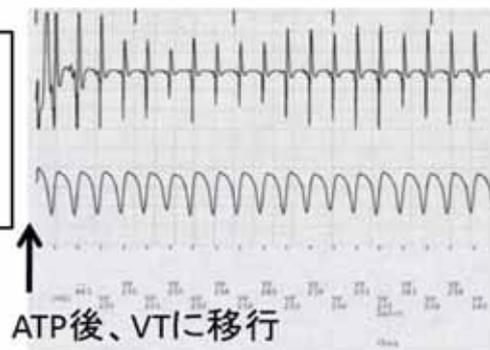
【まとめ】当院における小児循環器領域のICD治療においては、先天性心疾患群患者の植え込みは15歳以下の小児例はなく、突然死一次予防がその半数を占めた。一方、非先天性心疾患群患者では乳幼児期からICDが植え込まれており、その適応は二次予防が8割を占めた。小児循環器領域におけるICD植え込み患者の背景は多岐にわたっており、それぞれの患者に応じた適応、植え込み手技を検討しなければならない。

症例:47歳女性 診断:ファロー四徴術後 sustained VT
 HR 186 bpmの上室性頻拍がVT zoneに入り抗頻脈ペーシング (ATP)が作動,
 ATP後にHR 255 bpmのVTとなったためVF zoneに入りDCが作動.

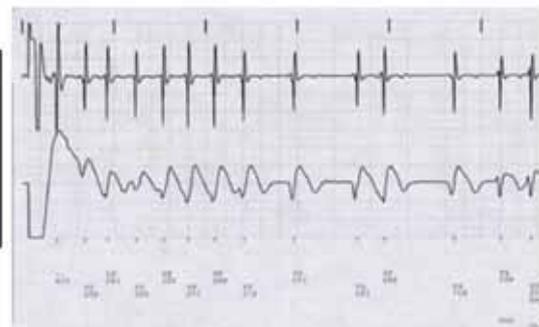
ICD設定:VVI 40 buck up (leadはVのみ)
 VT zone > 170 bpm, VF zone > 200 bpm
 VT → ATP (感知したCLの88%で12拍のpacingを3セット)
 VF → DC (31 Jを最大3回)



ATP
 頻拍感知4~20
 秒後で上記ATP
 を3セット施行



DC
 Charge開始15秒後に
 心内膜リードからDC
 31 J, biphasic



43 菌血症でない植込み型除細動器のポケット感染に対し、エキシマレーザーシースを用いてリード抜去をほどこしたSCN5A遺伝子異常による心臓伝導障害、家族性徐脈症候群、Brugada症候群の1男児例

宮本 健志¹、西村 智美¹、和田 励¹、工藤 恵道¹、竹内 大二¹、豊原 啓子¹、
中西 敏雄¹、水城 隆²、吉田健太郎²、加藤 賢²、真中 哲之²、庄田 守男²、
磯村 彰吾³、齋藤 聡³、芳本 潤⁴、澤田 三紀⁵

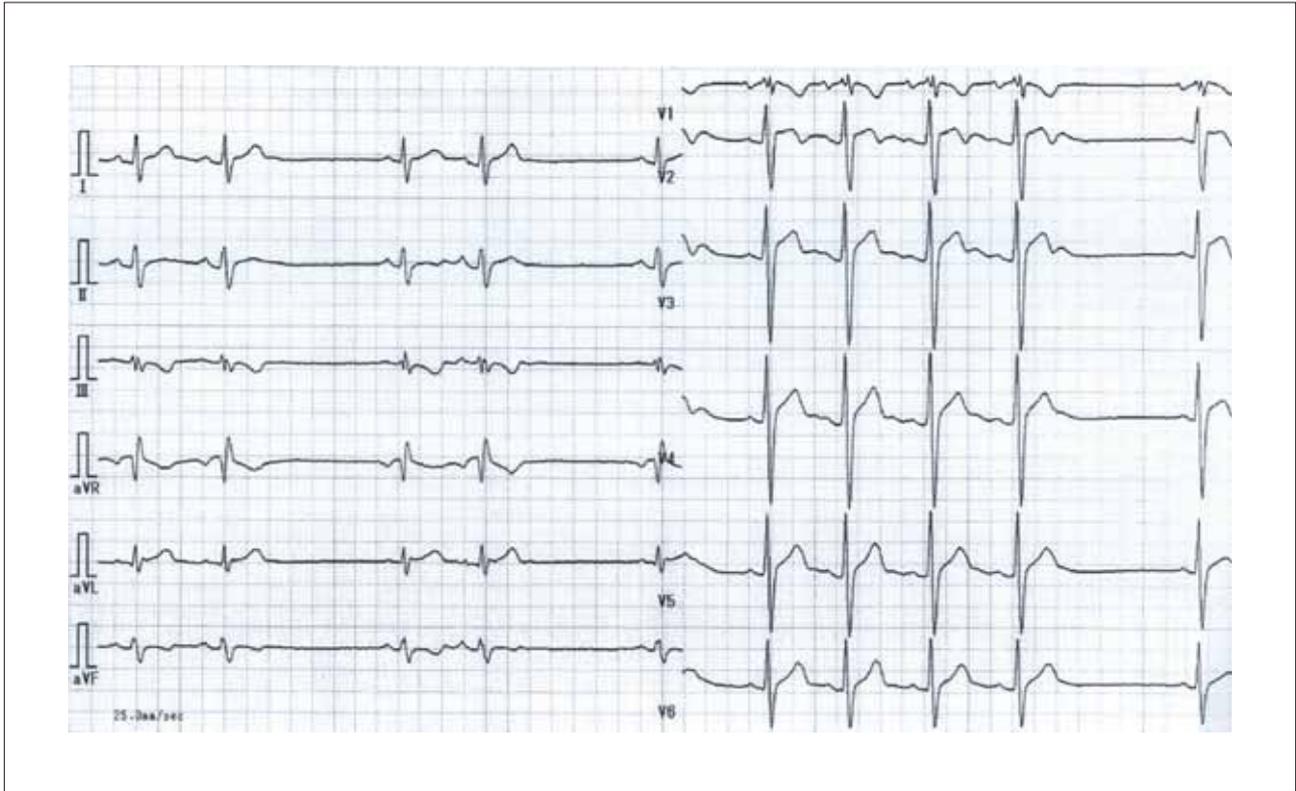
1) 東京女子医科大学循環器小児科、2) 同循環器内科、3) 同心臓血管外科、
4) 静岡県立こども医療センター循環器科、5) 静岡県立総合病院循環器内科

【背景】今回我々は心室細動の既往のあるSCN5A遺伝子異常によるオーバーラップ症候群において、植込み型除細動器（ICD）ポケット感染に対しエキシマレーザーシースを用いた抜去法を施行した症例を経験したので報告する。

【症例】症例は14歳男性。父に先天性洞不全症候群（SSS）がありペースメーカー植込みの既往あり。運動会練習中に心停止、AEDで蘇生され、近医に救急搬送され後遺症なく救命された。高度のSSSも認めた。左胸部からICD植込みを施行した。遺伝子検査ではSCN5A（G1369G*23）にストップコドンをも認めた。術後7ヶ月ICD上縁の圧迫によりポケット創部のびらんがあり、筋層の露出や発熱および菌血症は認めなかったがポケット感染は改善せず経過。感染性心内膜炎や炎症反応の上昇もなく経過したが、ポケット局所所見は改善せずリード抜去のため当院入院となった。3回の血液培養はすべて陰性で経食道エコー、心臓CT、静脈造影、心内エコーを施行したがvegetationの付着は認めなかった。ICD植込み後10ヶ月にリード抜去術を施行した。ハイブリッド手術室で全身麻酔下に、人工心肺、開胸セットを準備し、循環器内科、循環器小児科、心臓血管外科、麻酔科が手術に立ち会い創部デブリドマンをおこなった。肉眼所見は軽度だったがICD本体からメチシリン感受性Staphylococcus aureus, staphylococcus haemolyticusが検出された。心房リードは単純牽引法で抜去され、心室リードは無名静脈、三尖弁輪右房側の癒着に対してエキシマレーザーシースを使用して抜去した。2週間SBT/ABPC静注し右胸部にICD再植込み術を施行し合併症なく退院した。

【考察】2009年のHeart Rhythm Societyガイドラインで全身感染所見のないポケット単独感染でもリード抜去がclass Iの適応となり、本症例も全システム摘出が推奨される。

【結語】SCN5A遺伝子変異を有する心肺蘇生例におけるICDのポケット感染からMSSAが検出され、リード抜去術は適正な治療方針である。



44 当院における先天性心疾患患者に対する Antitachycardia pacing(ATP)therapyの現状

武智 史恵、森島 宏子、立野 滋、川副 泰隆、岡嶋 良知

千葉県循環器病センター 小児科

【背景及び目的】複雑先天性心疾患 (complex congenital heart disease;CCHD) 患者では、経年的に上室頻拍の合併が増加し、薬物治療及びカテーテルアブレーション治療に加え Antitachycardia pacing (ATP) therapyを要する事もあるが、ATP therapyの適応は確立していない。当院でのCCHD患者に対するATP therapyの現状を調査した。

【方法】1998年4月～2014年8月迄の間に、当院でATP設定可能なペースメーカーの植込みを行ったCCHD患者を対象に、ペースメーカー植込み (pacemaker implantation;PMI) 適応、初回PMI時年齢、ATP作動状況、PMI前後でのイベント (上室頻拍加療目的の入院やDC) 状況について後方視的に検討。

【結果】対象は14例 (男性10例女性4例)、基礎心疾患は修正大血管転位・三尖弁閉鎖が各3例、完全大血管転位・両房室弁一側心室挿入 (右室型単心室) が各2例、両大血管右室起始・肺動脈閉鎖・房室中隔欠損が各1例。初回PMI時年齢は中央値25.7歳 (11.9-50.8歳)、follow-up期間は中央値5.5年 (0.3-6.8年)。ATP設定可能なペースメーカー植込み時の循環動態は2心室修復後が7例 (内4例は体循環心室が右室)、1心室修復後が7例であった。全例上室頻拍の既往を有し、PMIの適応は、完全房室ブロック・洞不全症候群が各4例、6例はTCPC conversionと同時に行った。PMI後ATPを設定した症例は10例、実際に作動した症例は4例。4例とも周術期の心房細動を除いた慢性期の心房頻拍に対して頻拍停止を認めた。

【考察】ATPを設定した症例の内、作動のあった4例でイベントは減少した。ATPを設定していない症例では、今後モニタリング機能を参考に、設定する予定である。また、現在DDD設定の患者の中に、プログラマーで上室頻拍を止めた症例もあり、こうした症例では次回交換時にはDDDRP設定を検討中である。長期予後への影響を明らかにする為には継続的経過観察が必要と考えられた。



Memo

45 当院で着用型自動除細動器（Wearable Cardioverter Defibrillator：WCD）を導入した先天性心疾患2症例の経験

西村 智美¹、豊原 啓子¹、宮本 健志¹、和田 励¹、工藤 恵道¹、竹内 大二¹、
稲井 慶¹、篠原 徳子¹、庄田 守男²、中西 敏雄¹

- 1) 東京女子医科大学 循環器小児科
- 2) " 循環器内科

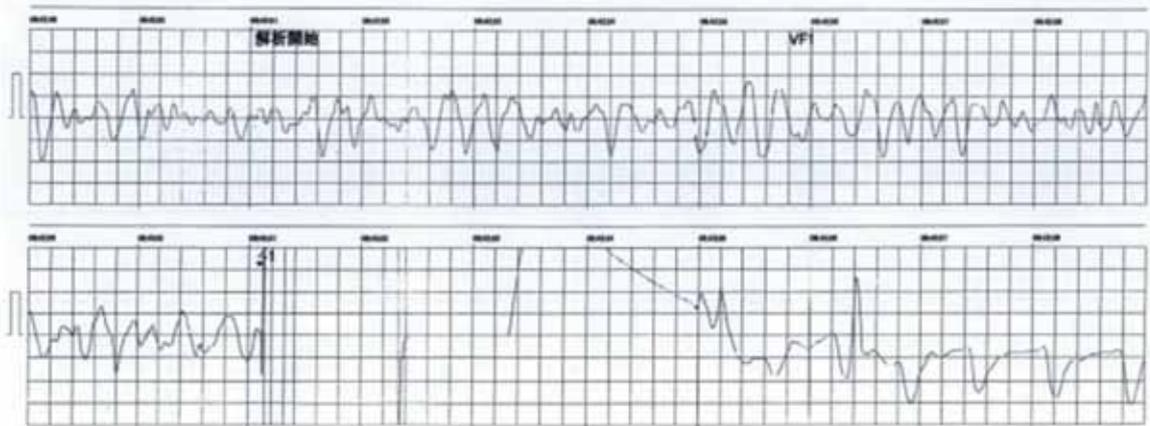
【はじめに】今年保険償還された着用型自動除細動器（WCD：Life Vest 旭化成ゾールメディカル社製）は、欧米ではすでに使用実績のある医療機器である。今回、われわれは当院でWCDを導入した2症例について報告する。

【症例】症例1は、ファロー四徴症、肺動脈閉鎖、ラステリ手術後の37歳女性。通勤中に心肺停止となり、直ちにbystander CPRが開始された。VFに対しAEDが作動し、心拍は再開した。CAGを施行し冠動脈病変は否定され、致死性不整脈が原因と考えられた。また、心外導管の狭窄により右室圧は体血圧と等圧となっていた。外科的に右室流出路の解除をすることでVFのリスク軽減につながると考えられ、手術およびICD植込み待機期間中にWCDを使用した。再手術を希望されなかったため、約2か後にICD植込みを行った。

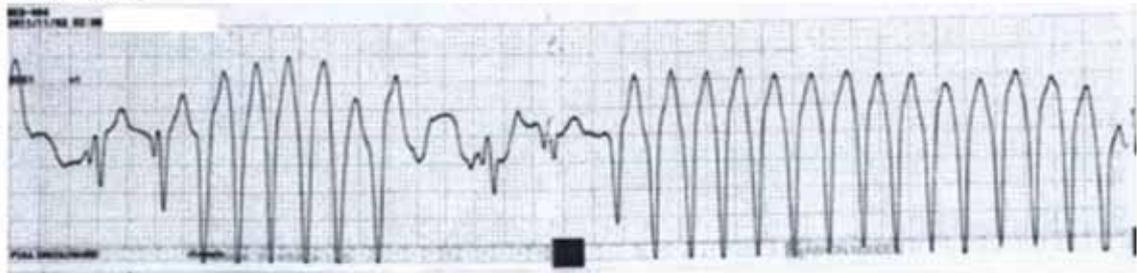
症例2は、右胸心、ファロー四徴症、ラステリ手術後の35歳女性。第1子を分娩後2日目に、血圧低下、失神前発作を伴うVTを認めたが、VTに対する治療を拒否されていた。第2子妊娠中に心不全となり入院、WCDを導入、半年間使用した。2症例とも、作動は認めなかった。

【結語】本邦でのWCD使用については、始まったばかりである。適応症例の選択や、患者および医療者による十分な理解の下で使用することで、今後より多くの症例の救命に貢献するものと期待する。

(症例1)



(症例2)



46 解剖学的右室不全に対して心臓再同期療法が有効であった修正大血管転位の1例

和田 励¹、豊原 啓子¹、羽二生尚訓²、工藤 恵道¹、宮本 健志¹、西村 智美¹、竹内 大二¹、中西 敏雄¹

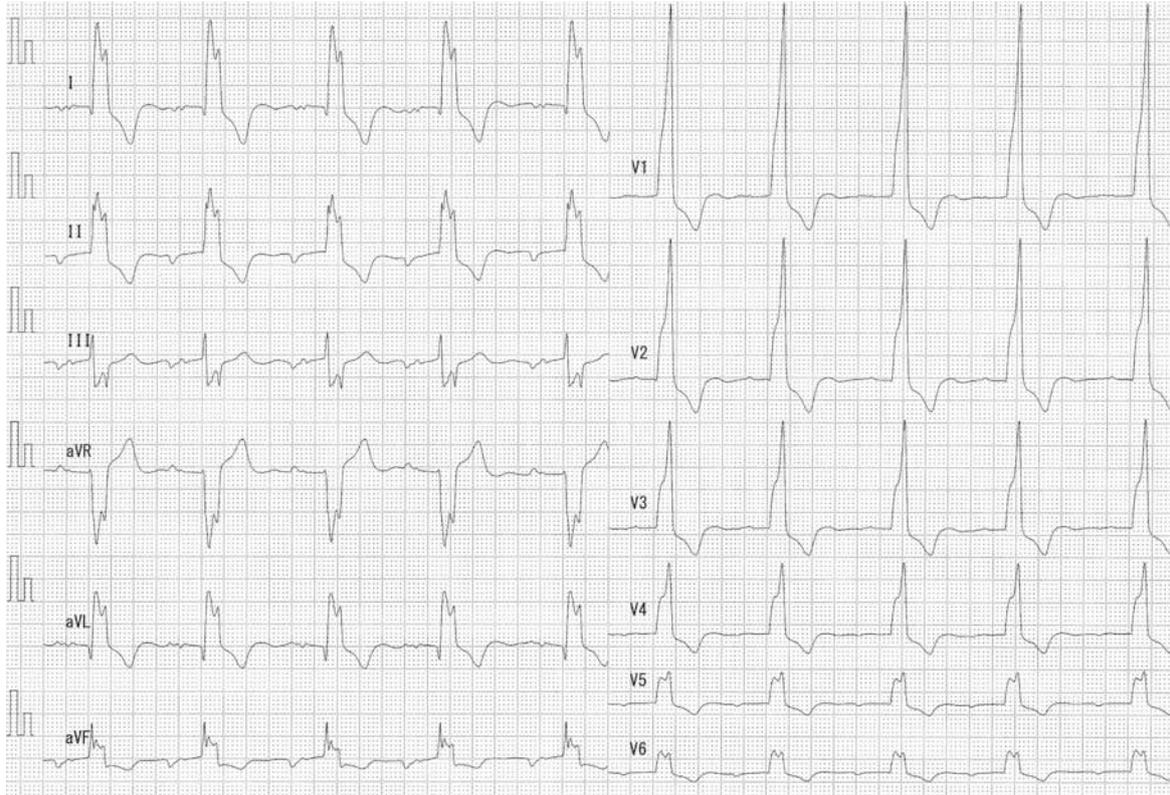
- 1) 東京女子医科大学 循環器小児科
- 2) 新潟大学医歯学総合病院 小児科

【緒言】心臓再同期療法(CRT)は、虚血や拡張型心筋症を原因とする心室内や心室間の同期不全を呈する心不全に対する非薬物治療として確立しているが、近年は先天性心疾患に対するCRTの有用性に関する報告も増加している。

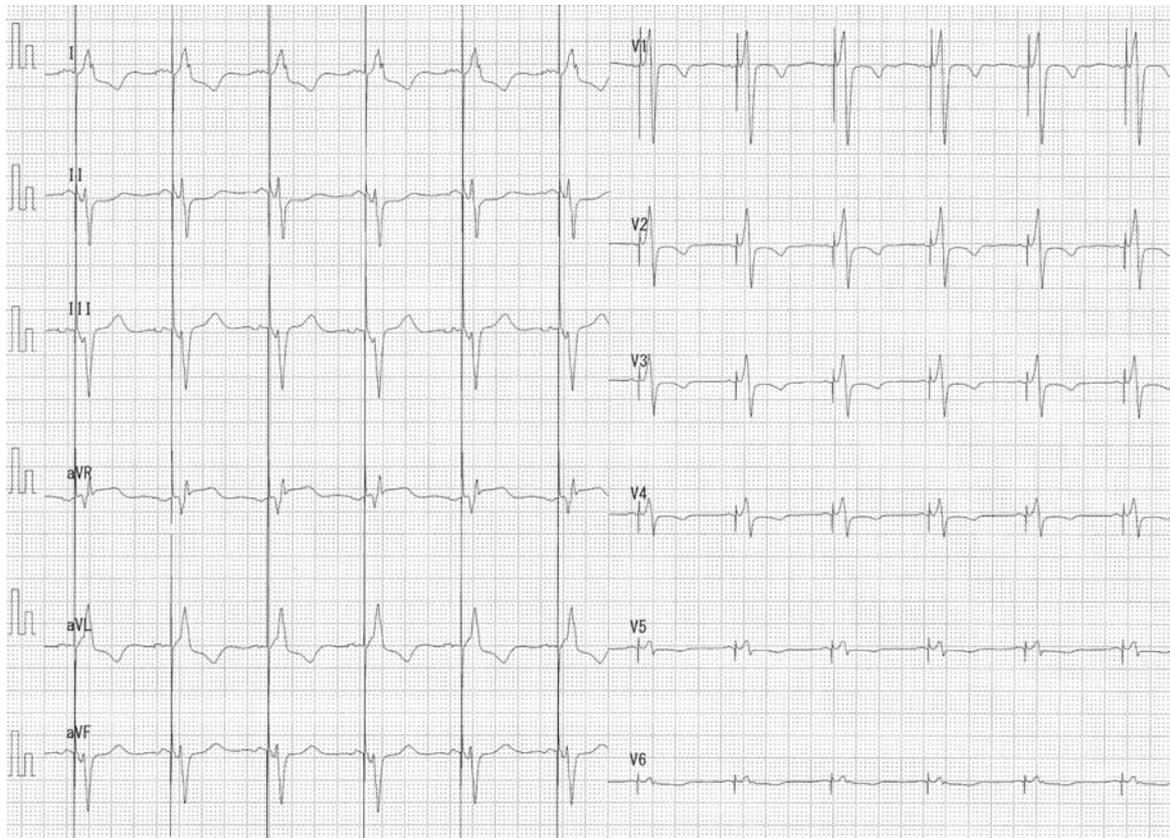
【症例】18歳男性。生後1か月で心雑音を指摘され右胸心、修正大血管転位(cc-TGA)、心室中隔欠損(VSD)、肺動脈弁狭窄の診断で近医で経過観察された。12歳ころから労作時の易疲労感が出現した。エコー上体心室である右室の駆出率は保たれていたが中等度の三尖弁逆流がありアンギオテンシン変換酵素阻害薬を導入した。その後も易疲労感は徐々に増悪し17歳時に心臓カテーテル検査を施行。肺体血流比2.5, 平均肺動脈圧24mmHgで右室は拡張し駆出率は39%まで低下していた。三尖弁逆流は重度でありVSD閉鎖術および三尖弁置換術を施行されたが、解剖学的右室機能は改善がなかった。転居にともない18歳時に当院へ紹介された。来院時ごく軽度の労作で息切れを感じる状態でNYHAⅢ度。エコー上右室壁運動は低下(右室面積変化率30%)し心室内同期不全・心室間同期不全を認めた。心電図上のQRS幅は200msであった。心臓カテーテル検査を施行し両心室ペーシングでQRS幅の短縮と心拍出量の増大を認めたためCRT responderと考えられCRT導入を行った。経静脈的に心房・解剖学的左室リードを留置。冠静脈洞(CS)は右房に開口していたが狭窄があり解剖学的右室リードの経静脈留置は困難で外科的に心筋電極を留置した。CRT導入後労作時の息切れは消失しNYHAⅠ度まで改善した。心電図上QRS時間は140msまで短縮し、エコー上同期不全の指標となるspeckle tracking radial strain delay indexおよびinterventricular mechanical delayも改善していた。

【結論】成人期に達したcc-TGAは体心室の適応破綻による心不全管理にしばしば難渋し、CRTは同病態に対して有効な治療となりうると考えられる。CSの解剖学的異常をともなう場合は経静脈的リード留置が困難なことがあると注意を要する。

CRT前



CRT後



47 左脚ブロックに伴う心室内非同期に対しCRTが有効であった乳幼児4例の検討

羽山 陽介、坂口 平馬、佐々木 理、谷口 由記、辻井 信之、星野 真介、
根岸 潤、三宅 啓、宮崎 文、大内 秀雄

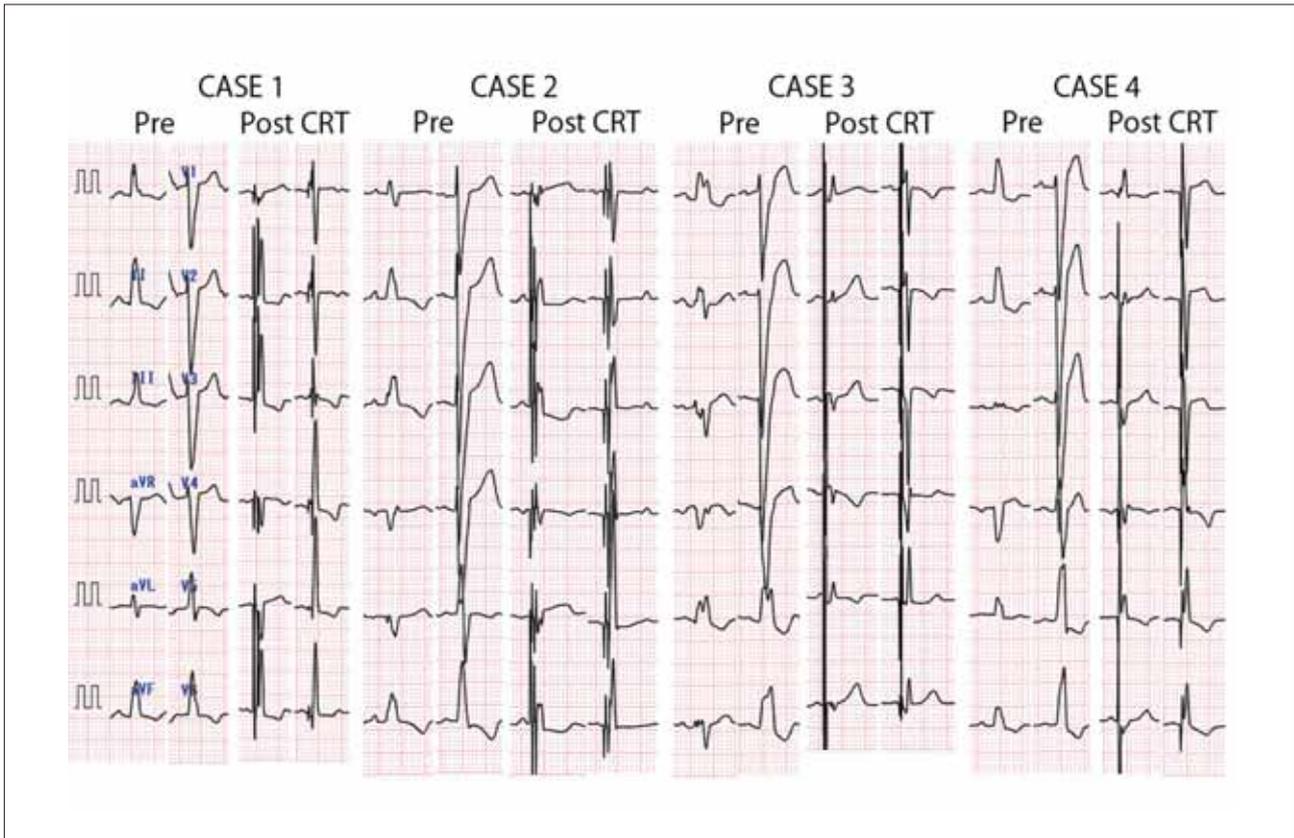
国立循環器病研究センター 小児循環器科

【背景・目的】 左脚ブロック (LBBB)、wide QRSに伴うLV mechanical dyssynchronyにおいて、有症状の心不全患者に対する心室再同期療法 (CRT) の有効性が多く報告される。当院で最近2年に乳幼児4例に対して施行したCRTから、その有効性と問題点を検討する。

【症例、別表あり】 (症例1) 2ヵ月女児、カテコラミン依存性DCM。Modified Ross Heart Failure Classification for ChildrenでClass IV。(症例2) 4ヵ月女児、カテコラミン依存性DCM、massive MR、Class IV。(症例3) 20ヵ月女児、critical AS、Ross-Konno術後9ヶ月、severe MR、Class III。(症例4) 5ヵ月男児、DCM、Class III。

【結果】 全例ともQRS幅128-160msのLBBBで、エコーで等容収縮期にseptal flashを認めた。1例はSS-A抗体陽性で新生児期よりLBBBが確認されていた。4例中3例は、術前の時点で、sporadicにもしくはカテーテル検査時に発生したLV由来のPVCでむしろ血圧が約10-15mmHg上昇する所見を認めた。側開胸で左心耳近傍にLV leadを、正中胸骨部分切開でRV apex leadならびにRA leadを留置しCRTを行った。全例でCRT開始後、劇的な血圧の上昇、dp/dtの上昇が確認された。3例でfunctional classの改善、駆出率の改善、左室収縮末期容積の縮小を認めた。一方、1例は致死的な循環不全から回復し約2ヶ月で人工呼吸管理から離脱したものの、以後も心筋収縮能の低下が持続し心室容積の縮小が得られず、抗心不全治療の長期継続を要した。

【考察】 CRTは乳幼児においてもLBBB、LV mechanical dyssynchronyを伴う心不全に対して、非常に有効な治療選択肢の1つである。Septal flashや、LV由来のPVCに伴う血圧上昇などの所見は、CRT acute responseの有用なpredictorとなるだろう。しかし心筋収縮性低下に対するCRTのchronic effect、すなわち心室容積の縮小を伴うreverse remodelingが期待できるかどうか、術前の時点で予測する方法が未解明である。



	CASE 1		CASE 2		CASE 3		CASE 4	
	Pre	Post CRT (POD 315)	Pre	Post CRT (POD 475)	Pre	Post CRT (POD 49)	Pre	Post CRT (POD 42)
Patients' characteristics								
Age (month) / Sex	2m / F		4m / F		20m / F		5m / M	
Suspected etiology for LBBB	Congenital s/o		Cardiomyopathy s/o		Surgical LBBB		Congenital (SS-A Ab+)	
BP rise on PVC beat from LV	N.D.		+		+		+	
Modified Ross Heart Failure Classification for Children	IV	I	IV	II	III	I	III	I
QRS durations	128	104	142	112	160	118	134	110
Echocardiography, 2D speckle tracking								
"Septal flash, Apical shuffle"	+	-	+	-	+	-	+	-
MR	mild	-	massive	moderate	severe	mild	mild	-
dp/dt (mmHg/s)	-	-	433	627	443	826	-	-
Cardiac performance								
LVEF (%)	20	46	10	16	27	33	17	28
LVESVi (mL/m ²)	88	32	257	234	75	83	165	102
BNP (pg/mL)	1000-1800	48	5000-7000	1000-2000	1000-1600	27	500-2200	83

48 ASDパッチ閉鎖術後遠隔心房細動のアブレーション治療例

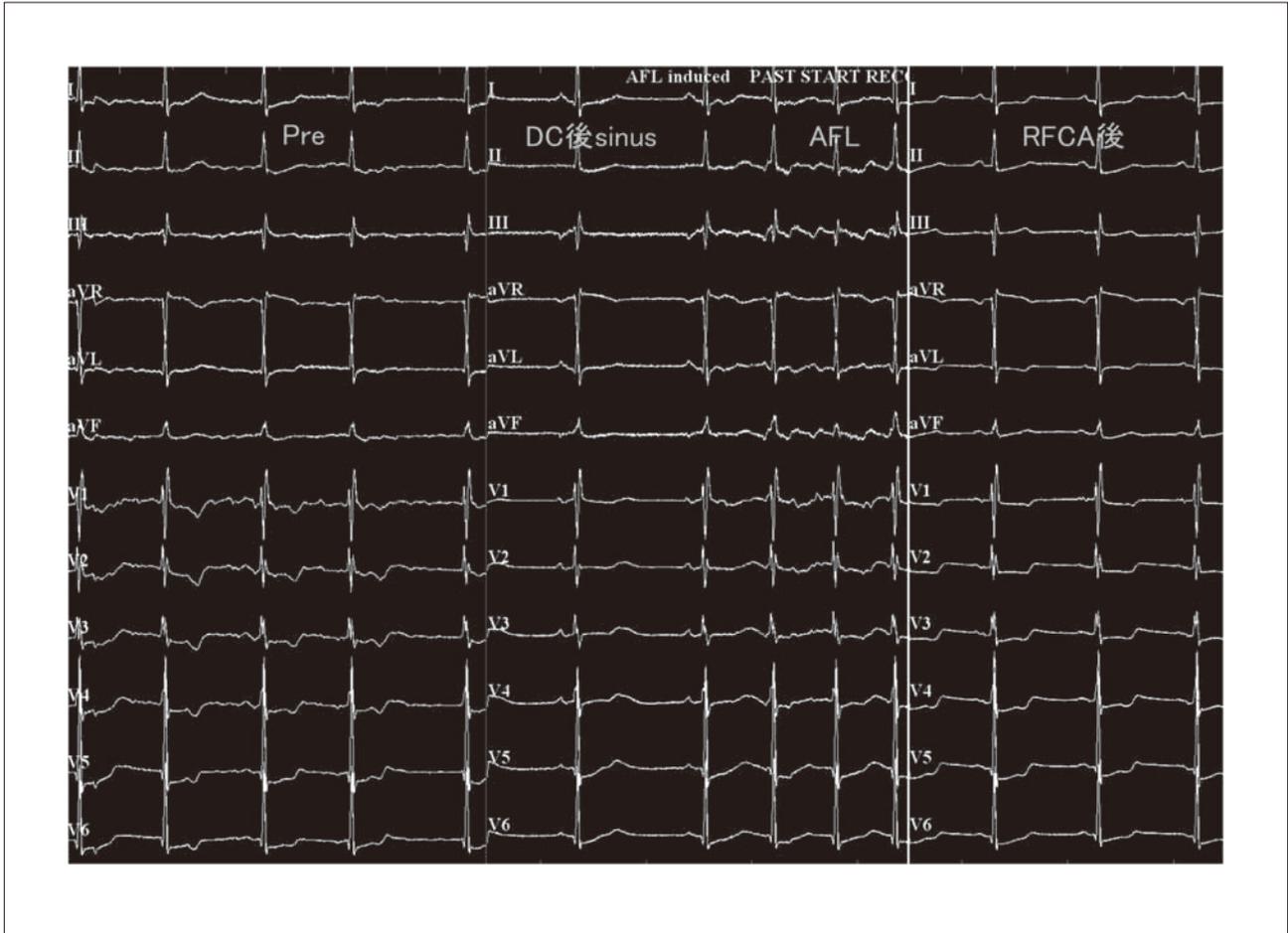
泉 岳¹、武田 充人¹、山澤 弘州¹、武井 黄太¹、古川 卓朗¹、
天満 太郎²、水上 和也²、三山 博史²、横式 尚司²

- 1) 北海道大学 小児科
- 2) ” 循環器内科

【背景】 ASD術後にAT、AFLを合併した例は25%の頻度で将来心房細動を合併すると報告されている。若年発症心房細動は心機能低下による遠隔の心不全や抗血栓療法を含む薬物療法を要するなど問題点が多い。孤立性心房細動は若年発症であっても肺静脈起源である頻度が最も高いが、先天性心疾患術後心房細動については必ずしも肺静脈起源とは限らない。我々はASD術後合併心房細動例に対して右房起源頻脈性不整脈をアブレーション治療することにより洞調律化に成功した。

【症例】 1歳時にASDパッチ閉鎖術を施行された24歳男性。14歳時より動悸を自覚し、心電図上uncommon AFLあるいはATと診断された。18歳時より同頻拍が持続性となり、20歳以降は慢性心房細動の状態となった。アブレーション治療について複数の施設にコンサルトしたが、パッチ閉鎖後のため経中隔アプローチが困難であることを理由に治療適応外とされ、抗血栓療法、ジギタリス製剤、ベプリジル内服で経過観察となっていた。当院にもコンサルトがあり、検討したところ、右房起源発作性心房頻拍の持続後に心房細動に至っていることから、右房の不整脈起源に対するアブレーション治療により、洞調律化が期待できるものと判断した。バックアップペーシング可能な状態で電氣的除細動を施行したところ、脈拍数70-80回/分程度の洞調律となったが、間もなく頻拍周期240-220msの頻拍に移行した。EPSを施行し、三尖弁-下大静脈狭部に緩徐伝導路を有する通常型心房粗動と診断した。同部位の線状アブレーションにより両方向性ブロックラインが成立し、その後いかなる頻拍も誘発不能となり、洞調律を維持した。

【考察】 心構造上、右房負荷のかかる先天性心疾患術後心房細動合併例では右房起源の頻脈性不整脈に対するアブレーション治療のみで洞調律化が期待できる例があるため、その適応については特別な配慮が必要となる。



49 脚間リエントリー性頻拍に対しカテーテルアブレーションを行った8歳男児例

池田健太郎^{1,2}、内藤 滋人²

1) 群馬県立心臓血管センター 循環器科

2) 群馬県立小児医療センター 循環器科

【背景】脚間リエントリー性頻拍 (bundle branch reentrant ventricular tachycardia; BBR-VT) は拡張型心筋症、弁膜症術後、虚血性心筋症、筋緊張性ジストロフィーなどに合併することが知られているが、小児例の報告は少ない。今回、BBR-VTに対しカテーテルアブレーションを行った8才男児例を経験したので報告する。

【症例】 8歳男児

【既往歴】 Pierre-Robin症候群、精神発達遅滞

【経過】 7才時、活気不良を契機に頻拍発作に気付かれた。ATP, プロカインアミド投与されるも効果なく、アミオダロン5 mg/kg静注で頻拍停止認めた。同様の発作を3回繰り返したため、ABLの方針とした。術前の心エコーでは心尖部～側壁の内膜が厚く、緻密化障害の可能性が疑われた。EPSでは心房刺激で再現性をもってcycle length (CL) 280ms, LBBBタイプのwide QRS tachycardiaが誘発された。VAはdissociation, VV時間は先行するHH, RB-RB時間に依存していた。発作中の血圧は保たれており、心室内のmappingを行うとmid-septumに心室再早期興奮を認め、また右室からのentrainmentでconstant fusionを認めた。右脚からのPPIはVTCLと一致していた。以上よりBBR-VTと診断し、右室内の右脚電位記録部位に対してABLを施行した。右脚枝の中樞側がHisに近接していたためIRBBBで治療を終了したが、翌日の心電図ではCRBBB (QRS 127ms) となっていた。術後発作認めず経過観察中である。



50 CARTO SOUNDを用いた3D mappingが有用であった三尖弁輪起源心室性期外収縮の1例

藤田 修平¹、畑崎 喜芳¹、木下 正樹²、平澤 元朗²、白田 和生²

- 1) 富山県立中央病院 小児科
2) ” 内科（循環器）

【要旨】

症例は16歳男児。小・中学校1年の学校心臓検診で心室性期外収縮（PVC）を指摘されたが運動負荷などの検査の上、管理不要となった。高校1年のランニング中に気分不快が出現し精査目的に紹介。12誘導心電図ではPVC 2段脈（左脚ブロック型、上方軸：図1）であった。運動負荷では心拍数増加に伴いPVCは消失したが、ホルター心電図で37096拍/日、三連発以上も認め、非持続性心室頻拍（NSVT）としてアブレーション治療となった。心臓電気生理学的検査は入室時、二段脈。右大腿静脈より12Fr, 8Fr, 10Fr sheathを挿入し12Fr sheathよりHis、RVA電極（4極および10極）を挿入した。10Fr sheathよりCARTO SOUNDを挿入しRV geometryを作成後、PVC mappingを行った。CARTOで作成されたactivation mappingで、PVCは右室流入路下部自由壁側から放射状に興奮が伝播する興奮様式であり、pace mappingは11-12/12の一致であった。同部位への通電によりPVCの反復応答が出現し、抑制されるが通電が終了すると再発した。12誘導心電図波形が変化し、三尖弁輪7時周辺でactivation mappingで30ms前後、早期性のある電位で通電するとPVCは一時的に抑制された。弁上アプローチを弁下アプローチに変更したところactivation mappingでQRS波より52ms早期性のある電位を認め、通電11秒でPVCは消失した。同部位でのpacingは心房補足となりpace mappingの評価は不能であった。1ヵ月後のホルター心電図ではPVCは3拍/日まで減少した。CARTO 3D mappingによる最早期部位でpace mappingが一致した部位とPVC完全消失に至った三尖弁輪までは20mmと距離があり（図2）、根治には3D mappingが有用であった。

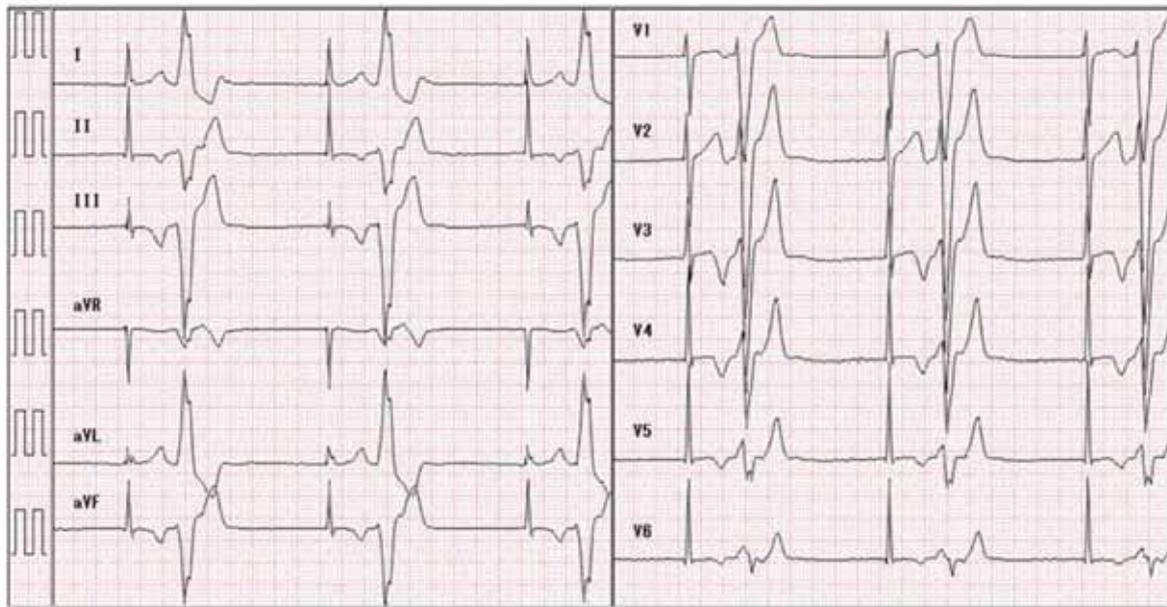
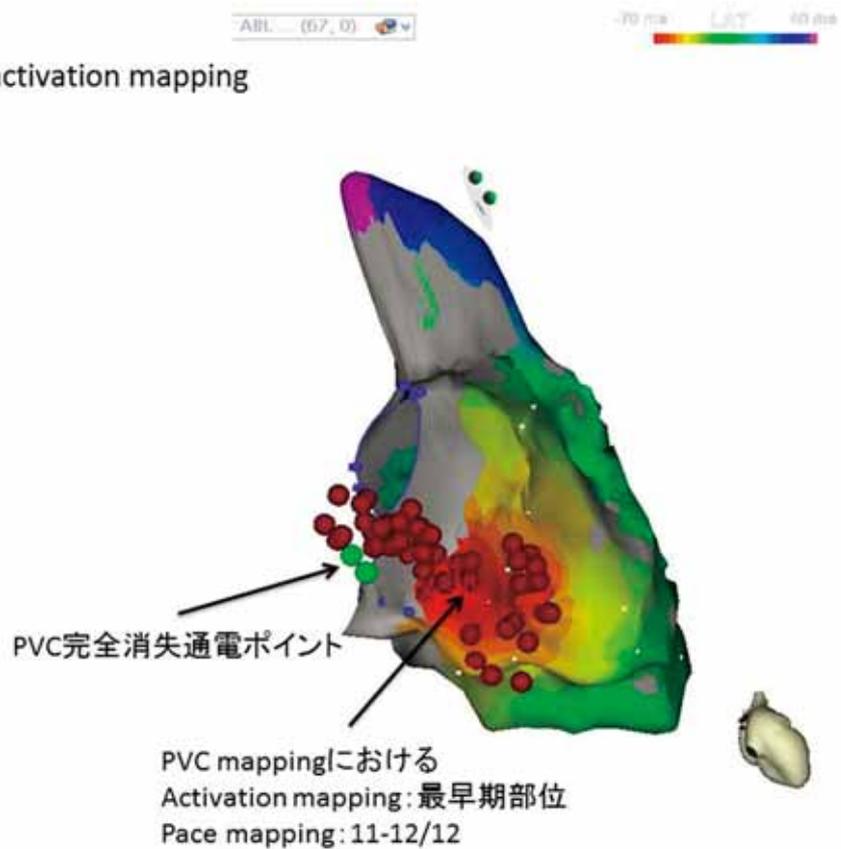


図1. 受診時12誘導心電図:PVC二段脈(左脚ブロック、上方軸)

図2. CARTO activation mapping



51 右室流出路起源の心室性不整脈に対するペースマップを指標としたアブレーション治療の検討

吉田修一朝¹、吉田 葉子¹、鈴木 嗣敏¹ 中村 好秀²

1) 大阪市立総合医療センター 小児不整脈科

2) 近畿大学 小児科

【背景】 小児でも右室流出路起源の心室性不整脈に対してアブレーション治療が行われている。最早期心室興奮部位を指標に通電する方法が一般的であるが、セッション中に心室性不整脈が出現せずにペースマップを指標に通電をしなければならないこともある。

【方法】 当院で2006年8月より2014年7月までの期間で、20歳以下で右室流出路起源の心室性不整脈を呈しアブレーションを施行した64件59症例を対象とし、後方視的に検討を行った。適応は基本的にはPVC 3連発以上もしくはPVC20%以上とし、2例のみPVC15-20%で施行していた。最早期心室興奮部位を指標に行った群（A群）とペースマップを指標とした群（B群）に分けて比較検討を行った。

【結果】 A群は49件（44症例）、B群は15件（15症例）であった。A群は中央値12.5（4.3-20.5）歳、148（104-174）cm、39.2（16.1-62.1）kg フォロー期間は728（4-2531）日、B群は中央値14.8（4.1-18.9）歳、163（92-177.2）cm 52.5（13.5-86.2）kg、フォロー期間は281日（6-2314）日であった。人工呼吸器下の全身麻酔はA群25件（51%）、B群11件（73%）であった。A群は13例（27%）で、B群は9例（60%）で入院中に期外収縮（PVC）、心室頻拍の再発を認めた。フォロー期間中に1回以上のホルター検査をA群47件、B群13件で施行し、そのうちA群は、PVC 1%以下 連発無しは40件（82%）、PVC 1-10%以内で2連発以下は4件（8%）、アブレーション前と変化なく2ndセッションになったのは5件（10%）であった。B群は、PVC 1%以下 連発なしは6件（46%）、PVC 1-10%以内で2連発以下は6件（46%）、PVCは4%であったが3連発を認めた症例が1件（8%）であり2ndセッションになった症例はいなかった。

【考察】 最早期心室興奮部位を指標とする症例と比してペースマップ法では入院期間中にPVCが再発してくる割合が多いが、遠隔期評価では、92%の症例がPVC10%以下、PVC 2連発以内と改善しており、アブレーションの効果があると思われる。

【結論】 ペースマップを指標にする方法は右室流出路起源の心室不整脈に対して有効である。



Memo

52 カテコールアミン誘発性多形性心室頻拍の1例 —どうしたら心血管イベントを防げたのか—

渡辺まみ江¹、宗内 淳¹、川口 直樹¹、清水 大輔¹、長友 雄作¹、城尾 邦隆¹、
円山 信之²

- 1) 独立行政法人 地域医療機能推進機構 九州病院 循環器小児科
- 2) 飯塚病院 循環器内科

【背景】 カテコールアミン誘発性多形性心室頻拍 (catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia, CPVT) は、運動や情動ストレスで多形性心室頻拍を生じ、失神・突然死をおこす致死性不整脈である。β遮断薬・Ca拮抗薬の他、フレカイニドの有効性も報告されているが、突然死をどうしたら防ぐことができるのか、ICDの適応も含め、小児の治療指針はまだ明らかではないのが現状である。

【症例】 11才女児、3才時に入浴中の失神で発症した。前医で除細動、リドカイン・ニフェカレント投与では安定せず、当院へ救急搬送された。救急車内で心室頻拍・心室細動を繰り返し、除細動・胸骨圧迫を行いながらICU入室、静注アミオダロンの投与で洞調律に復した。特発性心室頻拍とし、アミオダロン内服を継続、AEDを自宅にレンタルの上退院した。約2年後に幼稚園入園、激しく泣いたときに意識消失するようになり、ホルター心電図で2方向性のVTに引き続く、Vfが確認された。CPVTを疑いβ-blockerとベラパミルに内服薬を変更、その後は失神なく、遺伝子診断ではRyR2リアノジン受容体遺伝子の変異が確認された。その後8年イベントはなかったが、夜間に階段を転倒したのに家族が気づくと失神していた。速やかに心肺蘇生が行われ、AEDを装着、2回作動したが、状態は変わらず前医に救急搬送された。VTストームの状態、PCPS、IABPを装着、血行動態が安定して当院へ転院、人工呼吸器からは離脱できたが、重度の神経学的後遺症を残した。AEDの心電図解析からは適切な除細動が行われていたが、数拍の洞調律を挟んで、ふたたびVfに移行していた。

【考察】 本症例では除細動による内因性カテコールアミン上昇により、VTストームをきたした可能性も考えられ、CPVTで不整脈イベントを抑制する難しさを示唆していた。

53 運動誘発性心室頻拍として14年間外来経過観察を行い、成人期にカテコラミン誘発性多形心室頻拍の診断に至った1例

松村 雄¹、泉田 直己²、倉信 大¹、梶川 優介¹、細川 奨¹、白井 康大³、平尾 見三³、土井庄三郎¹

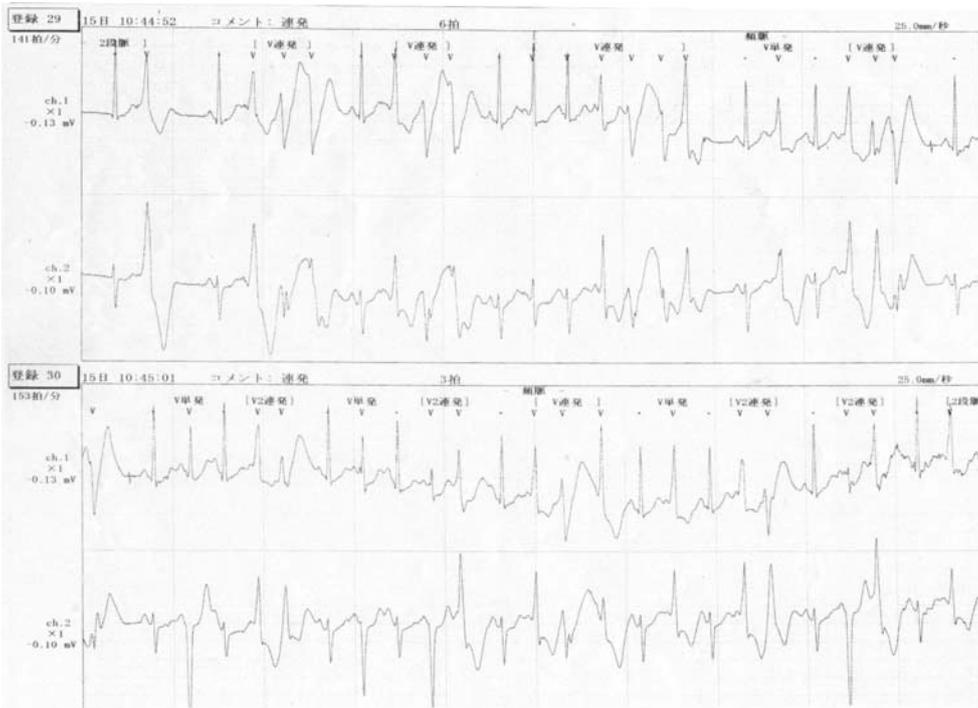
- 1) 東京医科歯科大学 小児科
- 2) 曙町クリニック
- 3) 東京医科歯科大学 循環制御内科学

【背景】小児の非持続性心室頻拍（NSVT）は、比較的予後良好な症例が多いとされる。一方で、一部の症例が心室細動に移行し、予後不良のものも少なからず存在する。今回、学童期に運動時に繰り返す失神を契機に運動誘発性NSVTと診断・投薬を開始し、14年の経過観察の後、カテコラミン誘発性多形心室頻拍（CPVT）の診断に至った症例を経験したので報告する。

【症例】23歳女性、不整脈や突然死の家族歴なし

【現病歴】9歳頃より運動中および運動後の失神発作が出現、10歳時に当科を受診。トレッドミル運動負荷試験（TMET）で心拍数160を超えると、NSVT（心拍数220）が出現（右脚ブロックパターン、左軸）し、運動誘発性NSVTの診断でベラパミルの内服を開始。13歳時、怠薬傾向となった際に失神を認め再検査、TMETでは右室流出路起源の心室性期外収縮（PVC）を単発に認め、ベラパミル増量の方針とした。以後は概ね安定しており、定期的なホルター心電図でもPVCの出現をほぼ認めず経過した。22歳頃より不安や緊張があると脈が飛ぶことを自覚していたが、ホルター心電図、TMETでは大きな異常は認めなかった。23歳時のホルター心電図で、多形性心室頻拍（心拍数300、56連発）を認め、精査加療目的に当院循環器内科に入院。TMETでは多源性PVCや、二方向性PVCの連発も認め、CPVTが疑われた。エピネフリン負荷にて多源性PVC、NSVTが頻発し、左室流出路および前乳頭筋領域の通電によりPVCが消失した。以後β遮断薬内服を併用し、TMETでPVCの出現を認めておらず、現在外来経過観察中である。

【考察】本症例は、学童期より14年に渡る長期の経過観察の後、CPVTの診断に至り、非常に貴重な症例と考えられる。治療方針の決定に加え、遺伝学的背景の精査もふまえた上で、今後も注意深い経過観察が必要であると考えられる。



54 経過の異なるCPVT 2症例の臨床経過と遺伝子診断

石垣 瑞彦、芳本 潤、鬼頭真知子、松尾久美代、藤岡 泰生、樫木 大祐、
濱本 奈央、佐藤 慶介、金 成海、満下 紀恵、新居 正基、大崎 真樹、
田中 靖彦、小野 安生

静岡県立こども病院 循環器科 新生児科 循環器集中治療科

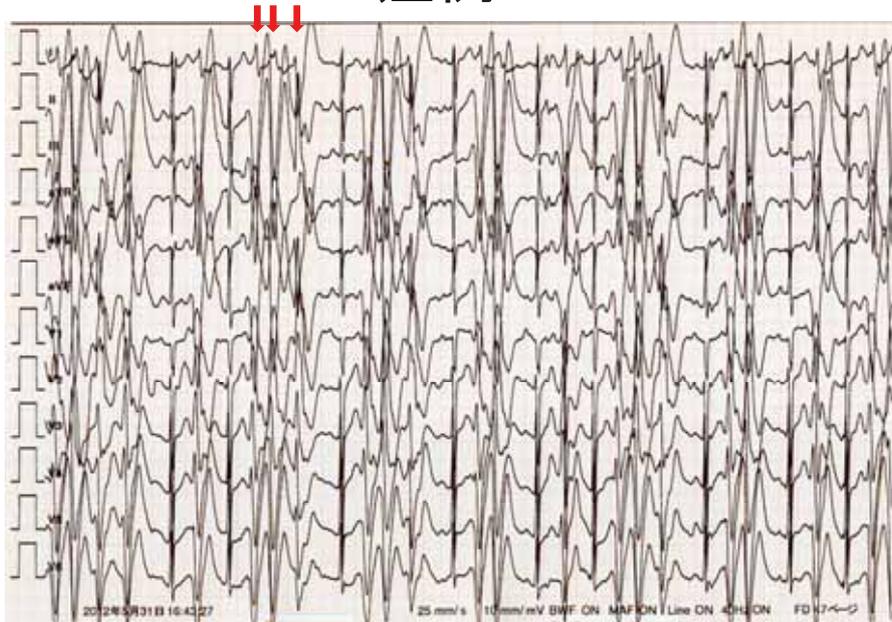
臨床的に経過の異なるCPVTの2症例を経験したので報告する。

症例1は、現在13歳の女児で5歳時に幼稚園での鬼ごっこ中に失神。ホルター心電図で上方軸、右脚ブロック型の心室頻拍（VT）を認めベラパミル無効で心室期外収縮（PVC）抑制効果のあったメキシレチンを内服していた。その後、8歳、9歳時に失神あり、9歳時にアブレーション施行。歩行時の呼吸困難は軽快もトレッドミル負荷試験（TMT）で2段脈となるため、10歳時に再度アブレーション。11歳時走行中に再度失神あり、この時のTMTで2方向性VTを認め臨床的にCPVTと診断。β遮断薬不応でフレカイニド内服後、PVC連発は消失。遺伝子検査でRyR2 P1256T（c3766a）の変異が同定されたがHotspotからは離れており計算上の機能解析では危険度の低いものであった。

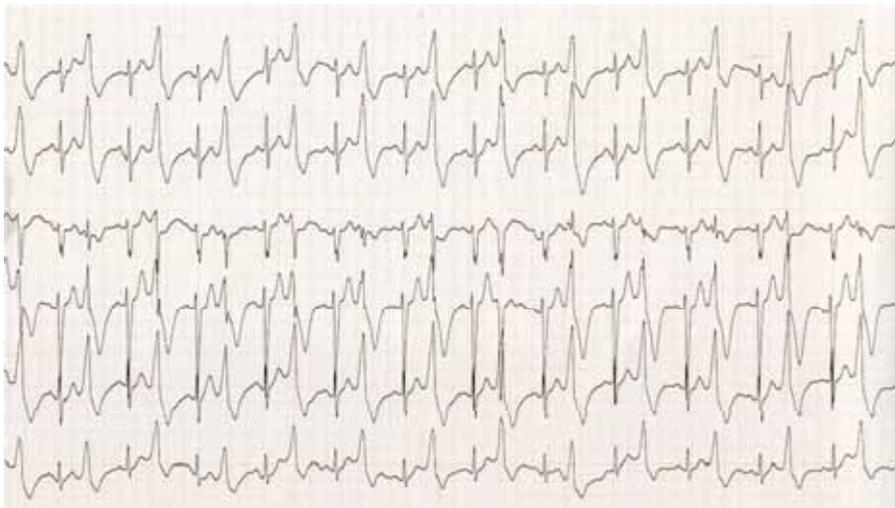
症例2は、現在16歳の男児で8歳時に運動会の徒競走の際に2度失神（うち1回はCPR）があり、他院で施行したボスミン負荷でTorsades de pointesを認め、QT延長症候群（LQT）としてプロプラノロール内服でフォローされていた。遺伝子診断ではLQT1-3に変異はみられなかった。14歳時に自転車走行中に再度失神のエピソードあり、この際のTMTで以前には指摘されなかった多型性のPVCを認め臨床的にCPVTを疑いフレカイニド内服開始。その後16歳時に再度運動時の失神を認め、投薬中断下TMTにて2方向性VTを確認し臨床的にCPVTと診断。遺伝子検査を再提出し外来経過観察中である。

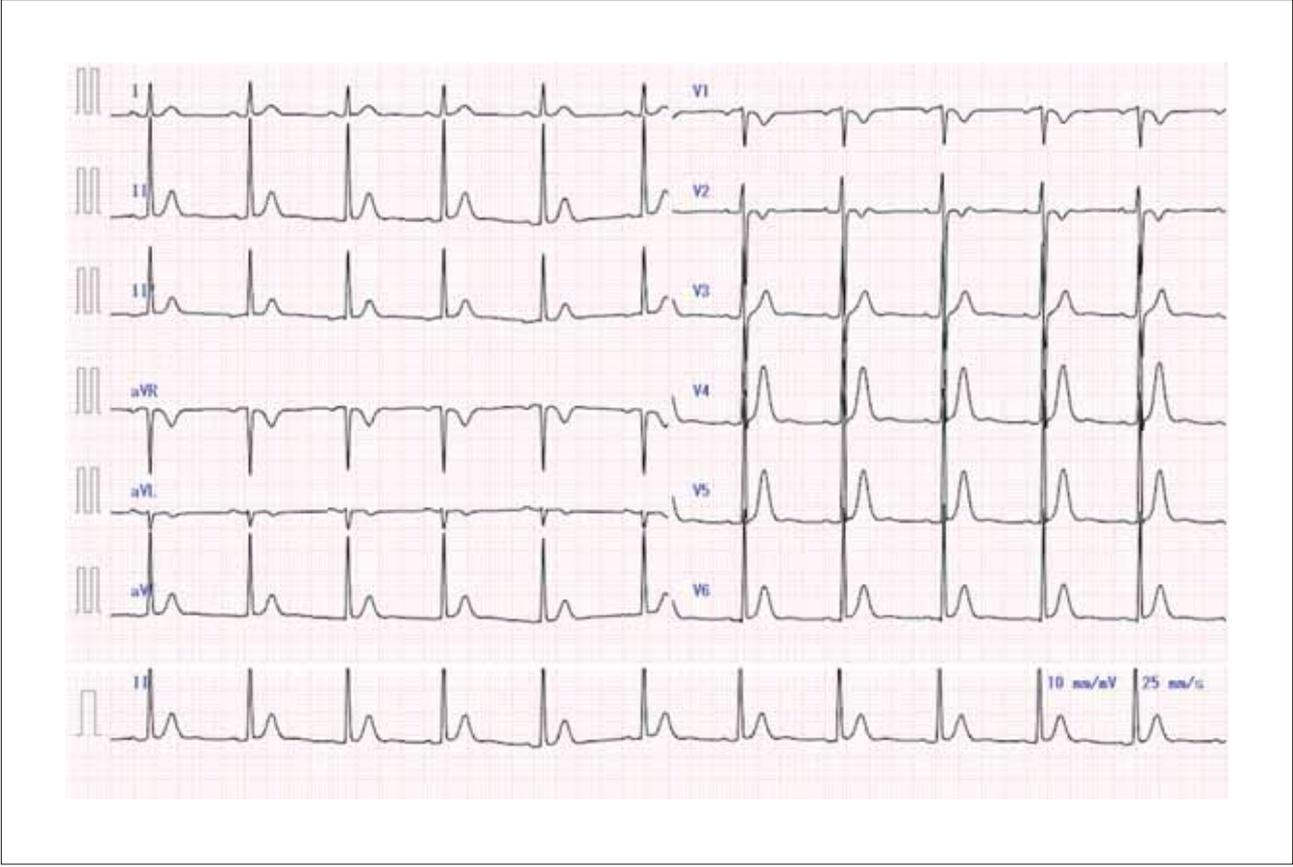
いずれの症例もCPVTに特徴的な心電図所見が得られるまで6年を要した。遺伝子解析は次世代シーケンサーの導入により解析速度は飛躍的に進歩しているが、個々の変異の機能解析は途上である。また症例1のように機能解析結果と臨床症状の解離がみられる症例もあり遺伝性不整脈分野の今後の課題と考えられた。

症例1



症例2





56 QT延長症候群1型様の表現型を呈しRyanodine受容体に新規のミスセンス変異を認めた1例

谷口 由記¹、宮崎 文¹、羽山 陽介¹、海老島宏典¹、根岸 潤¹、則武加奈恵¹、
坂口 平馬¹、相庭 武司²、宮本 恵宏³、田中 敏博⁴、清水 渉⁵、大内 秀雄¹

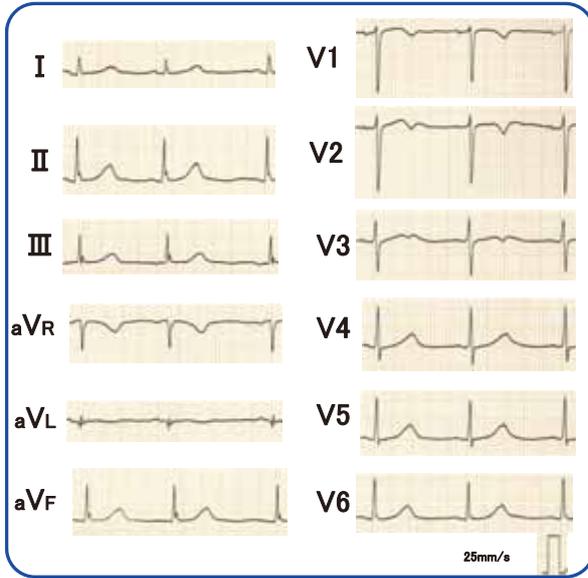
- 1) 国立循環器病研究センター 小児循環器科
- 2) ” 心臓血管内科
- 3) ” 予防検診部
- 4) 東京医科歯科大学
- 5) 日本医科大学

【背景】 QT延長症候群1型 (LQT1) とカテコラミン誘発多形性心室頻拍 (CPVT) はともに運動により失神を誘起するイオンチャンネル病である。今回失神を繰り返しQT延長症候群 (LQTS) と診断したが、遺伝子検査にてRyanodine受容体 (RyR2) に新規の変異がみつき診断に苦慮した1例を経験したので報告する。

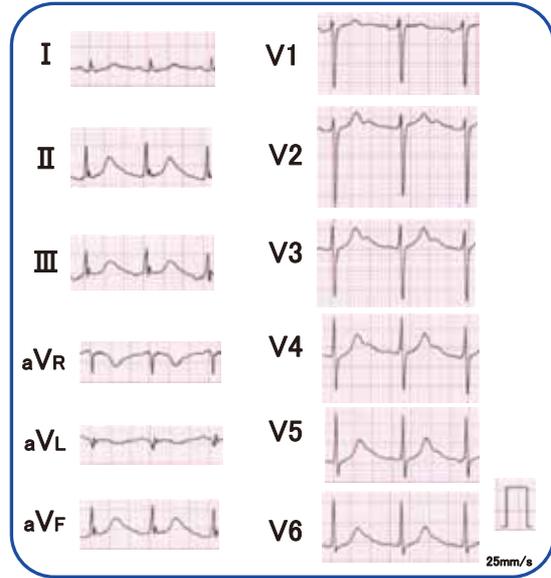
【症例】 12歳女児、既往歴や家族歴に特記事項なし。10歳時より水泳やマラソンに関連する4回の失神があり、近医でQT延長を指摘され当院紹介となった。安静時12誘導心電図ではQTc (Bazett) 485 msで、運動負荷にてQTcの延長を認め (運動負荷回復期4分QTc 534 ms)、LQT score 6.5点でLQTSと診断した。エピネフリン負荷ではLQT1に合致するQT延長パターン (安静時QTc 480 ms, 最大心拍数時 QTc 671 ms, 定常時 QTc 560 ms) を呈した。運動負荷試験、エピネフリン負荷試験ではU波の増高を認め、心室性期外収縮が誘発された。二方向性・多形性心室頻拍はみられなかった。プロプラノロール投与後のエピネフリン負荷でQTcは負荷前 490 ms, 定常時 460 msで、メキシレチン投与後のエピネフリン負荷でQTcは負荷前 485 ms, 最大心拍数時 561 ms, 定常時 505 msであった。β遮断薬が治療に有効であると判断し、ビソプロロールの内服を開始した。12歳時の遺伝子検査ではKCNQ1, KCNH2, SCN5Aに変異を認めなかったが、5年後に行ったエクソーム解析でRyR2に新規のミスセンス変異がみつきCPVT1との鑑別が必要と考えた。

【まとめ】 LQT1様の表現型を呈しRyR2に新規の変異が同定された1例を経験した。安静時心電図でQT延長を認め、運動に起因する失神、運動負荷によるU波の増高・心室性期外収縮の誘発があり、LQTSとCPVTの両特徴を有する新たな疾患概念である可能性が示唆された。

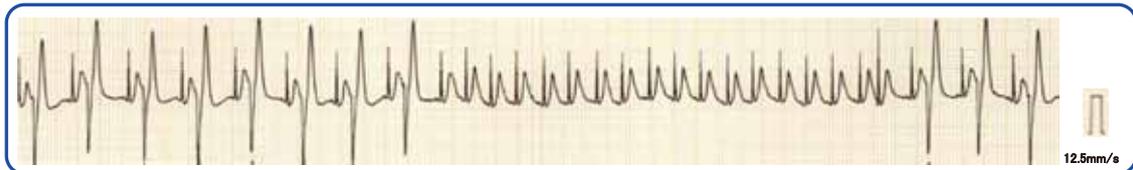
安静時ECG (HR 58 /min、QTc 485 ms)



運動負荷回復期4分ECG (HR 93 /min、QTc 534 ms)



マスタートリプル; 単形性心室性期外収縮



協賛

アクテリオン ファーマシューティカルズ ジャパン 株式会社
アツヴィ合同会社
エーザイ株式会社
小野薬品工業株式会社
ガデリウス・メディカル株式会社
グラクソ・スミスクライン株式会社
ジョンソン・エンド・ジョンソン株式会社
セント・ジュード・メディカル株式会社
第一三共株式会社
帝人ファーマ株式会社
日本新薬株式会社
ノバルティス ファーマ株式会社
ファイザー株式会社
フクダ電子北海道販売株式会社
ボストン・サイエンティフィック ジャパン株式会社

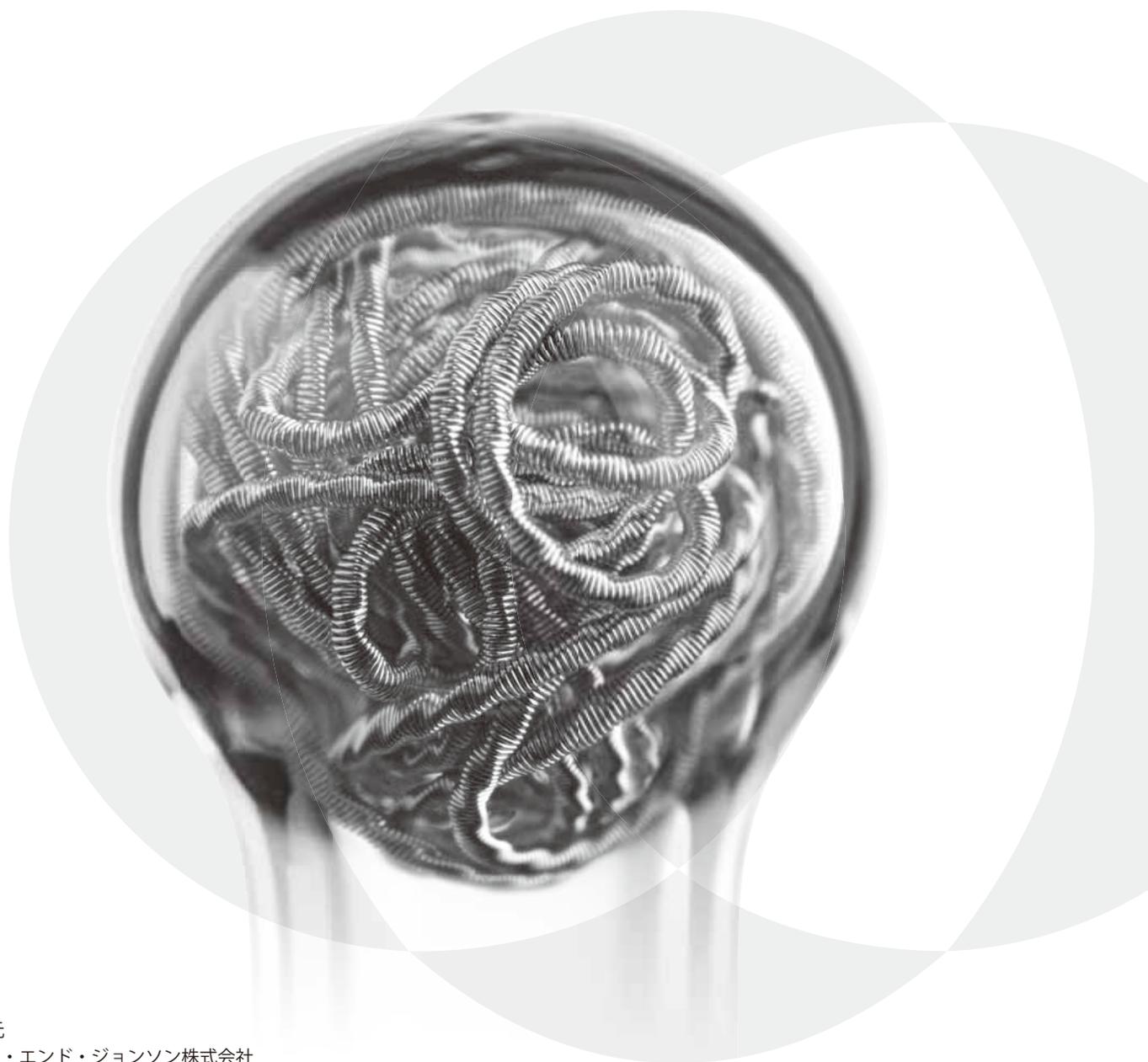
(アイウエオ順)

CODMAN NEURO



DELTAMAXX™

DELTAWIND™ Technology - larger, longer, and softer



製造販売元

ジョンソン・エンド・ジョンソン株式会社
デピューシンセス・ジャパン
コッドマン & CMF 事業部

〒101-0065 東京都千代田区西神田3丁目5番2号
T. 03 4411 7912 F. 03 4411 7669

販売名：DELTAMAXX セレサイト マイクロコイルシステム
承認番号：22600BZX00276000

DELTAMAXX™
microcoil

depuysynthes.jp

©J&JKK2014 • DSCDV059-01-201407

進化、深化した心電計 CardiMax8が誕生。

Evolution & Deepening

- 15インチの大画面
- 多様化する検査スタイルに応える
検査登録機能
- オーダリング機能標準搭載、無線LANで
心電図のIT化をサポート
- 通常肋間位置から高位肋間波形を予測し、
Brugada型心電図を予測



心電図検査装置 FCP-8800

販売名：カーディマックス FCP-8800
医療機器認証番号：224ADBZX00078000
管理医療機器、特定保守管理医療機器

ディスプレイ付防水タイプでクラス最小※

※ 2014年3月10日現在 当社調べ IPX6/IPX8等級の防水機能を有する国産のディスプレイ付ホルタ記録器

入浴ができるディスプレイ付ホルタ記録器で
クラス最小のボディサイズを実現!!
検査を受ける患者の負担をより軽減し、
入浴中も含めた24時間全ての日常生活を記録した
心電図検査ができます。

防水性能

IPX6 (シャワー対応) / IPX8 (入浴対応)

軽量・小型

ディスプレイ付防水タイプでクラス最小

ディスプレイ

暗所でも視認性の良い有機EL採用

寸法 H54×W54×D16.5mm

重量 約57g
(単4アルカリ乾電池×1本、SDカード含む)



原寸大

ホルタ記録器

Digital Walk FM-960

販売名：ホルタ記録器 デジタルウォーク FM-960
医療機器認証番号：225ADBZX00199000
管理医療機器 特定保守管理医療機器



本社 / 〒060-0906 北海道札幌市東区北六条東2-2-1 TEL (011) 721-3251 (代)
お客様窓口… ☎ (03) 5802-6600 / 受付時間: 月～金曜日 (祝祭日、休日を除く) 9:00～18:00
<http://www.fukuda.co.jp/> **フクダ電子北海道販売株式会社**

- 旭川営業所 〒078-8345 北海道旭川市東光五条3-1-1 TEL (0166) 32-6970 (代)
- 釧路営業所 〒085-0058 北海道釧路市愛国東2-11-16 TEL (0154) 39-1088 (代)
- 帯広出張所 〒080-0026 北海道帯広市西16条南1-18-5 TEL (0155) 58-1810 (代)
- 函館営業所 〒040-0012 北海道函館市時任町20-12 TEL (0138) 55-6097 (代)
- 北見出張所 〒090-0048 北海道北見市北8条西1-15 TEL (0157) 22-6620 (代)



GlaxoSmithKline

生きる喜びを、もっと
Do more, feel better, live longer



※ 効能・効果、用法・用量、禁忌を含む使用上の注意については添付文書をご参照ください。

製造販売元 [資料請求・問い合わせ先]

グラクソ・スミスクライン株式会社

〒151-8566 東京都渋谷区千駄ヶ谷 4-6-15

グラクソ・スミスクラインの製品に関するお問い合わせ・資料請求先

TEL : 0120-561-007 (9:00~18:00 / 土日祝日および当社休業日を除く)

FAX : 0120-561-047 (24時間受付)

エンドセリン受容体拮抗薬

処方せん医薬品 (注意-医師等の処方せんにより使用すること)

薬価基準収載

ヴォリブリス錠2.5mg

Volibris® Tablets 2.5mg アンプリセンタン錠

2013年9月作成



血漿分画製剤 特定生物由来製品 処方せん医薬品²⁾

献血 静注用人免疫グロブリン製剤



献血ベニロン-I

(乾燥スルホ化人免疫グロブリン)

生物学的製剤基準

薬価基準収載

注) 注意 - 医師等の処方せんにより使用すること

静注用 500mg
静注用 1000mg
静注用 2500mg
静注用 5000mg

「効能・効果」「用法・用量」「禁忌(原則禁忌を含む)」「使用上の注意」等については、製品添付文書をご参照ください。

販売

TEIJIN 帝人ファーマ株式会社

〒100-8585 東京都千代田区霞が関3丁目2番1号

資料請求先: 帝人ファーマ(株) 学術情報部

製造販売



化血研 化学及血清療法研究所

〒860-8568 熊本市大塚一丁目6番1号

資料請求先: 営業管理部学術第1課

VEN906(MP)1004 2010年6月作成

劇薬・処方せん医薬品（注意 医師等の処方せんにより使用すること）

エンドセリン受容体拮抗薬

薬価基準収載

トラクリア錠 62.5mg

一般名：ボセンタン水和物 / bosentan hydrate

- 効能・効果、用法・用量、警告・禁忌を含む使用上の注意、効能・効果に関する使用上の注意、用法・用量に関する使用上の注意等については製品添付文書をご参照下さい。



製造販売元

アクテリオン ファーマシューティカルズ ジャパン 株式会社

〒150-0012 東京都渋谷区広尾1-1-39 恵比寿プライムスクエアタワー

[資料請求先] 医薬・学術情報部 TEL: 03-5774-4323 [お問合せ先] DIセンター TEL: 03-5774-4716

作成年月2009年9月

ホスホジエステラーゼ5阻害剤

薬価基準収載

アドシルカ錠 20mg

adcirca® Tablets 20mg

タダラフィル錠

処方せん医薬品（注意—医師等の処方せんにより使用すること）

- 効能・効果、用法・用量、警告および禁忌を含む使用上の注意等は添付文書をご覧ください。



発売元（資料請求先）

日本新薬株式会社

〒601-8550 京都市南区吉祥院西ノ庄門口町14



製造販売元

日本イーライリリー株式会社

〒651-0086 神戸市中央区磯上通7丁目1番5号

アドシルカ®および Adcirca®は、米国イーライリリー・アンド・カンパニーの登録商標です。

2013年5月作成A4/2



生物由来製品、処方せん医薬品[※]
抗RSウイルスヒト化モノクローナル抗体製剤
シナジス[®] 筋注液 50mg 100mg
＜筋肉内注射用パリスズマブ(遺伝子組換え)製剤＞
薬価基準収載 注)注射一糸綿等の処方せんにより使用すること
Synagis[®]

「効能・効果」「用法・用量」「禁忌を含む使用上の注意」等の詳細につきましては添付文書をご参照下さい。

アッヴィ合同会社

製造販売元 〒108-6302 東京都港区三田3-5-27
 資料請求先:アッヴィ合同会社 くすり相談室 フリーダイヤル 0120-587-874

abbvie

2013年4月作成



すこやかな成長を願って

接種不適合者、接種要注意者を含む接種上の注意、効能・効果、用法・用量等の詳細につきましては、製品添付文書をご参照ください。

乾燥弱毒生風しん風しん混合ワクチン(AIK-C株・高橋株)

生物由来製品、劇薬、処方せん医薬品[※]

はしか風しん混合生ワクチン「北里第一三共」

日本薬局方 乾燥弱毒生風しんワクチン(AIK-C株)

生物由来製品、劇薬、処方せん医薬品[※]

はしか生ワクチン「北里第一三共」

日本薬局方 沈降精製百日せきジフテリア破傷風混合ワクチン

生物由来製品、劇薬、処方せん医薬品[※]

沈降精製百日せきジフテリア破傷風混合ワクチン「北里第一三共」

沈降精製百日せきジフテリア破傷風混合ワクチン「北里第一三共」シリンジ

日本薬局方 沈降破傷風トキソイド

生物由来製品、劇薬、処方せん医薬品[※]

沈降破傷風トキソイド「北里第一三共」シリンジ

日本薬局方 沈降ジフテリア破傷風混合トキソイド

生物由来製品、劇薬、処方せん医薬品[※]

沈降ジフテリア破傷風混合トキソイド「北里第一三共」

日本薬局方 乾燥弱毒生風しんワクチン(高橋株)

生物由来製品、劇薬、処方せん医薬品[※]

乾燥弱毒生風しんワクチン「北里第一三共」

日本薬局方 インフルエンザHAワクチン

生物由来製品、劇薬、処方せん医薬品[※]

インフルエンザHAワクチン「北里第一三共」1mL

インフルエンザHAワクチン「北里第一三共」シリンジ0.5mL

インフルエンザHAワクチン「北里第一三共」シリンジ0.25mL

日本薬局方 乾燥弱毒生おたふくかぜワクチン(星野株)

生物由来製品、劇薬、処方せん医薬品[※]

おたふくかぜ生ワクチン「北里第一三共」

※注意—医師等の処方せんにより使用すること

販売提携(資料請求先)
ジャパンワクチン株式会社
 東京都千代田区四番町6

販売元
第一三共株式会社
 Daichi-Sankyo
 東京都中央区日本橋本町3-5-1

製造販売元
北里第一三共ワクチン株式会社
 埼玉県北本市荒井六丁目111番地

2013年10月作成

CI 心臓カテーテル

ラーズルーメン、ハイフロー、ハイトルク!

4Fr.~8Fr.まですべて同一サイズのシースイントロ
デューサーが使えます。

特長

1. もっと流量が欲しい時

低圧で瞬時に多量の造影剤を供給します。

2. もっと太いガイドワイヤーが使いたい時

6Fr.ウェッジプレッシャーカテーテルで0.038"ガイド
ワイヤーがスムーズに通過致します。

3. 持続した操作性が欲しい時

血液温度による影響が少ないカテーテルシャフトで
操作性を保持します。

製造元：HARMAC MEDICAL PRODUCTS, INC.

GADELIUS

Established 1890

製造販売元

ガデリウス・メディカル株式会社

本社：107-0052 東京都港区赤坂7-1-1 青山安田ビル4F

電話：03-5414-8753

<http://www.gadeliusmedical.com/>

NOVARTIS
PHARMACEUTICALS



免疫抑制剤 (カルシニューリンヒビター) 薬価基準収載

ネオラル® 10・25・50mg カプセル
内用液 10%

劇薬 | 処方箋医薬品

注意 - 医師等の処方箋により使用すること

Neoral®

シクロホリン製剤

ネオラルホームページ <http://www.neoral.jp>



免疫抑制剤 (mTOR阻害剤) 薬価基準収載

サーティカン錠 0.25mg
0.5mg
0.75mg

劇薬 | 処方箋医薬品

注意 - 医師等の処方箋により使用すること

CERTICAN®

エベロリムス錠

サーティカンホームページ <http://www.certican.jp>



急性拒絶反応抑制剤 (抗CD25モノクローナル抗体)

シムレクト® 薬価基準収載
注射用 20mg

生物由来製品 | 劇薬 | 処方箋医薬品

注意 - 医師等の処方箋により使用すること

SIMULECT®

バシリキマブ (遺伝子組換え) 注射用

シムレクトホームページ <http://www.simulect.jp>

効能・効果、用法・用量、警告、禁忌を含む使用上の注意等については、製品添付文書をご参照ください。

製造販売

(資料請求先)

NOVARTIS DIRECT

ノバルティス ファーマ株式会社

0120-003-293

東京都港区西麻布4-17-30 〒106-8618

受付時間：月～金 9:00～17:30

(祝祭日及び当社休業日を除く)

www.novartis.co.jp



ホスホジエステラーゼ5阻害薬

薬価基準収載

レバチオ[®]錠20mg

効能・効果、用法・用量、警告・禁忌を含む使用上の注意、効能・効果に関連する使用上の注意等につきましては、製品添付文書をご覧ください。

Revatio[®] Tablets 20mg シルденаフィルクエン酸塩錠

製造販売

ファイザー株式会社

処方せん医薬品 | 注意—医師の処方せんにより使用すること

〒151-8589 東京都渋谷区代々木3-22-7

資料請求先：製品情報センター

2014年10月作成

日本小児心電学会

- | | | | | |
|------|--------------|------|-------|-------------|
| 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 | (2006.12.01) | 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 |
| 第13回 | (2008.11.15) | つくば市 | 当番世話人 | 堀米 仁志 |
| 第14回 | (2009.11.21) | 横浜市 | 当番世話人 | 岩本 眞里 |
| 第15回 | (2010.11.27) | 福岡市 | 当番世話人 | 牛ノ濱大也 |
| 第16回 | (2011.11.26) | 名古屋市 | 当番世話人 | 馬場 礼三 |
| 第17回 | (2012.10.19) | 那覇市 | 当番世話人 | 高橋 一浩 |
| 第18回 | (2013.11.29) | 宮崎市 | 会 長 | 高木 純一 |

第19回 日本小児心電学会学術集会

発行者

第19回 日本小児心電学会学術集会 会長 高室 基樹
(北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)

学術集会 事務局

札幌医科大学小児科学教室内

〒060-8543 札幌市中央区南1条西16丁目



世界中に蔓延する疾患に立ち向かい、
増加する医療費の低減を実現できる治療法の創出に挑戦する。

WE WILL TRANSFORM THE TREATMENT OF EXPENSIVE EPIDEMIC DISEASES.

[HTTP://WWW.SJM.CO.JP/](http://www.sjm.co.jp/)



セント・ジュード・メディカル株式会社

本社：〒105-7115 東京都港区東新橋一丁目5番2号 汐留シティセンター TEL 03-6255-6372

Unless otherwise noted, ™ indicates that the name is a trademark of, or licensed to, St. Jude Medical or one of its subsidiaries. ST. JUDE MEDICAL and the nine-squares symbol are trademarks and service marks of St. Jude Medical, Inc. and its related companies. © 2014 St. Jude Medical, Inc. All Rights Reserved.

AD-SJM-J-COMPANY-A4MONO-1(14-APR)

エーザイの発作性心房細動治療時に使われる製品



劇薬・処方せん医薬品：注意—医師等の処方せんにより使用すること
頻脈性不整脈治療剤

[薬価基準収載]

日本薬局方 フレカイニド酢酸塩錠

タンボコール®錠 50mg/錠 100mg

タンボコール®静注 50mg

<フレカイニド酢酸塩製剤>

処方せん医薬品：注意—医師等の処方せんにより使用すること

経口抗凝固剤

[薬価基準収載]

日本薬局方ワルファリンカリウム錠

ワーファリン錠 0.5mg
錠 1mg
錠 5mg

経口抗凝固剤

ワーファリン顆粒 0.2%

<ワルファリンカリウム製剤>

処方せん医薬品：注意—医師等の処方せんにより使用すること

Ca⁺⁺拮抗性不整脈・虚血性心疾患治療剤

日本薬局方 ペラバミル塩酸塩錠

[薬価基準収載]

ワソラン®錠 40mg

劇薬・処方せん医薬品：注意—医師等の処方せんにより使用すること

Ca⁺⁺拮抗性不整脈治療剤

[薬価基準収載]

ワソラン®静注 5mg

<ペラバミル塩酸塩製剤>



エーザイ株式会社

東京都文京区小石川4-6-10

製品情報お問い合わせ先：お客様ホットライン

フリーダイヤル 0120-419-497 9～18時(土、日、祝日 9～17時)

一般医療機器、血液凝固分析装置、特定保守管理医療機器

コアグチェック®XS/XSプラス

抗凝固療法のPT-INR測定をその場で実施

製造販売元



ロシュ・ダイアグノスティクス株式会社
〒105-0014 東京都港区芝2-6-1

●効能・効果、用法・用量及び警告・禁忌を含む使用上の注意等については添付文書をご参照ください。

CV1201C02