

第5回小児心電学研究会の開催にあたって

近年、Evidence Based Guidelineの必要性が指摘され、小児循環器分野でもいくつかのGuideline作成が進行中である。大規模前向き無作為比較試験の意義が重要視されているが、小児においては症例数も少なく、日常診療での症例報告も貴重なevidenceであると思われ、この研究会の意義は大きいと考えている。これらの検討から、研究の方向性が見出され前向き試験に発展してゆくことを願っている。今回の研究会は、ミニシンポジウムとして「先天性心疾患術後の不整脈」を取り上げた。手術術式の検討も含めて不整脈発生の機序や治療の面からの成果を期待している。特別講演として国立循環器病センターの鎌倉史郎先生に「興奮発生部位から見た心電図の見方」の特別講演をお願いした。心電図から心内膜マッピングおよびアブレーション治療への理解を深められることを期待している。本研究会が少しでも多くの成果があげられるよう、ご参加いただく皆様のご協力とご支援をお願いする次第である。また同会場で翌日に本研究会とは別になるが、アブレーション治療に関するセミナーを企画している。アブレーション治療の概略および症例検討の予定である。このセミナーにも多くのご参加、ご協力をお願いしたい。

第5回会長

近畿大学心臓小児科 中村好秀

ミニシンポジウム：「先天性心疾患術後の不整脈」

座長：倉敷中央病院 小児科

新垣義夫 先生

東京女子医科大学 循環器小児科

相羽 純 先生

特別講演：「興奮発生部位から見た心電図の見方」

国立循環器病センター 内科心臓部門

鎌倉史郎 先生

座長：愛知県健康福祉部

長嶋正實 先生

お願い

- 一般演題は発表7分、質疑5分です。ミニシンポジウムは発表10分、全体討論30分です。時間厳守にご協力ください。
- スライドプロジェクターは35mm1台を用意いたします。
- 発表に際しては、必ず「過去の国内外の研究との関連、研究の目的、研究の背景、文献など」についてスライド1枚くらいで解説してください。
- 駐車場はございませんので、お車でのご来場はお控え下さい。
- 参加費として1,000円徴収させていただきます。

■開会の挨拶 9:00~9:05 第5回会長 近畿大学心臓小児科 中村 好秀

■セッションⅠ 9:05~9:41 座長 日本大学小児科 住友 直方

1) 無症状で経過中突然心停止に至った洞不全症候群の一例

聖隷浜松病院 小児循環器科 西尾公男、安田和志、岩島 覚、水上愛弓、
瀬口正史

東京女子医大心研 循環器小児科 相羽 純

2) ペースメーカー治療を要した第2度房室ブロックの一例

山梨医科大学 小児科 川田康介、駒井孝行、杉山 央、丹 哲士、
角野敏恵

3) 房室結節二重伝導路が関与する徐脈の1例

日赤和歌山医療センター 小児科 福原仁雄、百井 亨、田中里江子、奥村光祥、
吉田 晃、毎原敏郎、藤永英志、轟夕起子、
岡野智恵

近畿大学 心臓小児科 中村好秀

大和高田市立病院 小児科 砂川晶生

■セッションⅡ 9:41~10:29 座長 日赤和歌山医療センター小児科 福原 仁雄

4) Brugada症候群を疑っているCardiogenic Shockの一例

聖隷三方原病院 小児科 早川 聡、中島秀幸、竹中まりな、幸脇正典、
渡辺めぐみ、木部哲也、和田力也、岡田真人

聖隷浜松病院 小児循環器科 瀬口正史

静岡県西部浜松医療センター 平田善章

5) 植え込み式除細動器(ICD)を植え込んだBrugada症候群の幼児例

新潟大学 小児科 鈴木 博、佐藤誠一、矢崎 諭、桑原 厚、
広川 徹、内山 聖、

同 第二外科 高橋 昌、渡辺 弘

同 第一内科 相沢義房、鷲塚 隆

6) 好酸球増多症に合併した虚血性心疾患の小児例

筑波大学臨床医学系 小児科 堀米仁志、塩野淳子、関島俊雄、高橋実穂
村上 卓、小宅雄二、松井 陽

同 循環器内科 大塚定徳、渡辺重行

7) 電気生理学的検査(EPS)により抗不整脈薬を選択した不整脈源性右室心筋症(ARVC)の一例

| | |
|-------------------|---|
| 名古屋大学 小児科 同 内科 | 安田東始哲、加藤太一、大森京子、瀧本洋一、 因田恭也、吉田幸彦、平井真理 |
| 市立半田病院 小児科 | 中島崇博 |
| 愛知県健康福祉部 | 長嶋正實 |

休 憩 10:29~10:40

■セッションⅢ 10:40~11:28 座長 横浜市立大学小児科 柴田 利満

8) 体表面Activation Recovery Interval dispersionの健常およびQT延長小児での検討

| | |
|------------------------|-------------------------------|
| 東京医科歯科大学 小児科 | 泉田直己、土井庄三郎、脇本博子、嘉川忠博、 朝田五郎 |
| 東京厚生年金病院 小児科 | 浅野 優 |
| 草加市立病院 小児科 | 土屋史郎 |
| 東京医科歯科大学難治疾患研究所 循環器病部門 | 平岡昌和 |

9) LQT1における運動負荷時のQT dispersion

| | |
|----------------|---|
| 国立循環器病センター 小児科 | 高室基樹、大内秀雄、林 丈二、朴 直樹、 安田謙二、長谷川聡、宮崎 文、越後茂之 |
|----------------|---|

10) メキシレチン、ジフェニルヒダントイン(DPH)がそれぞれ有効でありHERG遺伝子異常が確認された新生児QT延長症候群の2例

| | |
|------------|--|
| 横浜市立大学 小児科 | 西澤 崇、横山詩子、川名伸子、山岡貢二、 佐近琢磨、小林博英、岩本真理、安井 清、 柴田利満 |
|------------|--|

11) 小児のQT延長症候群に関するアンケート調査結果(中間報告)

| | |
|-----------|-----------|
| 鹿児島大学 小児科 | 楠生 亮、吉永正夫 |
|-----------|-----------|

“QT延長症候群のスクリーニングおよび管理基準(特に運動処方基準)に関する研究”
研究班 吉永正夫、新村一郎、長嶋正實、柴田利満

■セッションⅣ 11:28~12:04 座長 九州厚生年金病院小児科 城尾 邦隆

12) 多彩な不整脈により胎児水腫を呈した一例

| | |
|--------------|------------------------------------|
| 九州厚生年金病院 小児科 | 西村真二、山口賢一郎、宗内 淳、橋本淳一、 神田 岳、城尾邦隆 |
|--------------|------------------------------------|

13) 胎児水腫を伴った在胎20週の上室性頻拍症(SVT)の治療例

鹿児島大学 小児科 産婦人科 河野幸春、田中 覚、福重寿郎、西順一郎、
野村裕一、吉永正夫、村上雅人、宮田晃一郎
総合病院鹿児島生協病院 小児科 西島 信

14) 心室頻拍を繰り返した乳児早期心室中隔欠損の2例

大垣市民病院 小児循環器新生児科 山本晃子、藤巻英彦、倉石建治、加藤有一、
小川貴久、早川昌弘、田内宣生

休 憩 12:04~13:00

■セッションV ミニシンポジウム「先天性心疾患術後の不整脈」13:00~14:20

座長 倉敷中央病院小児科 新垣 義夫
東京女子医科大学循環器小児科 相羽 純

15) 先天性心疾患術後心房粗細動の臨床像

国立循環器病センター 小児科 宮崎 文、林 丈二、朴 直樹、長谷川聡、
高室基樹、安田謙二、大内秀雄、越後茂之
倉敷中央病院 小児科 新垣義夫

16) Fontan手術に関する不整脈の問題

東京女子医科大学 循環器小児科 相羽 純、太田真弓、大野忠行、中西敏雄、
中澤 誠、門間和夫
同 循環器小児外科 今井康晴、青木 満

17) フォンタン型手術後不整脈についての検討

社会保険中京病院 小児循環器科 大橋直樹、小島奈美子、沼口 敦、松島正氣
同 心臓血管外科 長谷川広樹、村山弘臣、中山雅人、櫻井 一
宮原 健、前田正信
愛知県健康福祉部 長嶋正實

18) Atrio-Pulmonary Connection (APC)によるFontan手術例の心房性頻拍の治療
—Total Cavo-Pulmonary Connection (TCPC) conversionの位置付け—

近畿大学 心臓小児科 豊原啓子、中村好秀
国立循環器病センター 小児科 大内秀雄、越後茂之
倉敷中央病院心臓病センター 小児科 新垣義夫

19) ファロー四徴症術後遠隔期における心室性頻拍の検討

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児部
心臓血管外科 鈴木嗣敏、坂崎尚徳、槇野征一郎、広瀬圭一、
笹橋 望、山中一朗、岡本文雄、安藤史隆

■セッションⅥ 14:20~15:20

座長 東京医科歯科大学小児科 泉田 直己

20) 成人心房中隔欠損症の不整脈

佐賀医科大学 小児科 渡辺まみ江、田代克弥、酒井祐子、
岸本小百合、漢 伸彦、横田吾郎、間 智子
同 臨床看護学科 田崎 考

21) 自律神経負荷試験による E 区分 ASD・VSD 術前後不整脈病態の検討
— 負荷後 QT・U 延長波型の有用性 —

中浦循環器クリニック 中浦靖久、倉本加奈子、佐藤令子、菅 渥臣

22) 先天性心疾患術前後の心拍変動スペクトラム変化の年齢による相異

長野県立こども病院 臨床検査科 滝沢洋子、竹内道子
同 循環器科 安河内聰、里見元義、今井寿郎、瀧聞浄宏、
石田武彦

23) 治療抵抗性の心房粗動を呈した総肺静脈還流異常(Ⅱa)術後例

東京都立清瀬小児病院 循環器科 上田秀明、三浦 大、葭葉茂樹、佐藤正昭
慶應義塾大学 小児科 福島裕之、高橋悦郎、前田 潤、徳村光昭
小島好文

24) 心房内血流転換術後の不整脈

神奈川県立こども医療センター 循環器科 松井彦郎、康井制洋、宮本朋幸、松田晋一

■セッションⅦ 15:20~16:08 座長 大垣市民病院小児循環器新生児科 田内 宣生

25) 先天性心疾患術後の難治性上室性頻拍に対する塩酸ニフェカランツの使用経験

長野県立こども病院 循環器科 瀧聞浄宏、里見元義、安河内聰、今井寿郎、
石田武彦

26) 発熱に伴う心室頻拍の一例

倉敷中央病院 小児科 新垣義夫、木元康生、脇 研自、馬場 清、
近畿大学 心臓小児科 中村好秀

27) Tachycardiomyopathy を来した incessant VT の一例

九州厚生年金病院 小児科 西村真二、山口賢一郎、宗内 淳、橋本淳一、
神田 岳、城尾邦隆

28) メキシレチンとプロプラノロールの併用が有効と考えられたカテコラミン性多形性
心室頻拍の 1 例

東京都立清瀬小児病院 循環器科 三浦 大、葭葉茂樹、上田秀明、佐藤正昭

■セッションⅧ 16:08~16:56

座長 名古屋大学小児科 安田 東始哲

29) プロカインアミドにシメチジンを併用することで発作性上室性頻拍をコントロールし得た早期興奮症候群の9ヶ月女児

北海道大学 小児科 村上智明、八楯 聡、上野倫彦、南雲 淳、
小田川泰久

30) 小児の心房細動(Af)

名古屋大学 小児科 大森京子、加藤太一、瀧本洋一、安田東始哲
愛知県健康福祉部 長嶋正實

31) カテーテルアブレーションが有効であった左房起源異所性心房頻拍の幼児例

東京女子医科大学 循環器小児科 太田真弓、相羽 純、中澤 誠、門間和夫
同 循環器内科 庄田守男
長崎大学 小児科 手島秀剛

32) 失神で発見された心房頻拍の1例

日本大学 小児科 谷口和夫、住友直方、金丸 浩、山菅正郎、
唐澤賢祐、鮎沢 衛、能登信孝、岡田知雄、
原田研介

休 憩 16:56~17:10

特別講演 「興奮発生部位から見た心電図の見方」 17:10~18:10

国立循環器病センター内科心臓部門 鎌倉史郎先生
座長 愛知県健康福祉部 長嶋正實

閉会の挨拶

次期会長 東京医科歯科大学小児科 泉田直己

情報交換会 18:15~19:45

抄 録

1. 無症状で経過中突然心停止に至った洞不全症候群の一例

聖隷浜松病院 小児循環器科 西尾 公男 安田 和志
岩島 覚 水上 愛弓
瀬口 正史
東京女子医大心研 循環器小児科 相羽 純

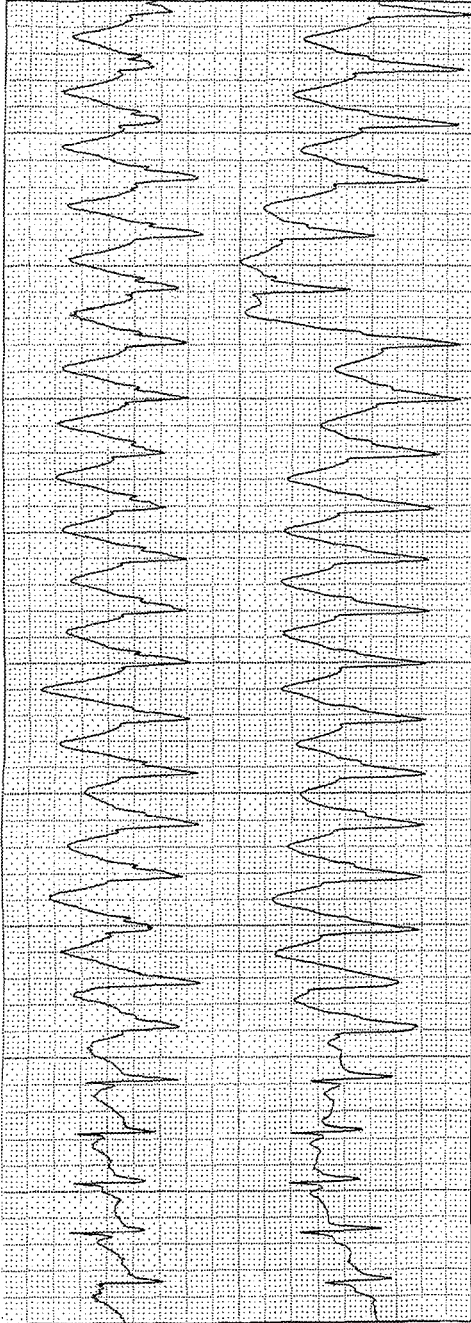
【症例】 14才 男児

【経過】 生後1ヶ月に心雑音にて当院へ紹介され、心室中隔欠損症(筋性部)の診断にて外来通院していた。2才7ヶ月時心電図にて徐脈を認めたためホルター心電図を施行、心拍数の低下時にペースメーカー移動を認め、洞機能の低下が疑われた。5才時心電図にて接合部調律を認めた。8才時トレッドミル負荷心電図では最大心拍数は洞調律にて138/分であった。同時期のホルター心電図にて非持続性心室性頻拍が認められたため、電気生理学的検査を行なったが、心室性頻拍を誘発できず、無症状であることからペースメーカー装着の適応はなしと判断された。その後患児は無症状で元気になっていたが、ホルター心電図にて夜間の洞休止時間の延長を認めたためペースメーカー装着を検討していたところ、14才9ヶ月早朝心停止の状態で見舞われ死亡した。この症例でのペースメーカー装着の適応について諸先生の御意見を賜りたくここに報告いたします。

【文献】

Gillette, P.C. et al: Clinical Pediatric Arrhythmias, 1999.

記録6



ch. 1
x1/2
+0.08mv

18拍/分

ch. 2
x1/2
-0.08mv

サンプルレポート

141拍/分

コメント:最大心拍数

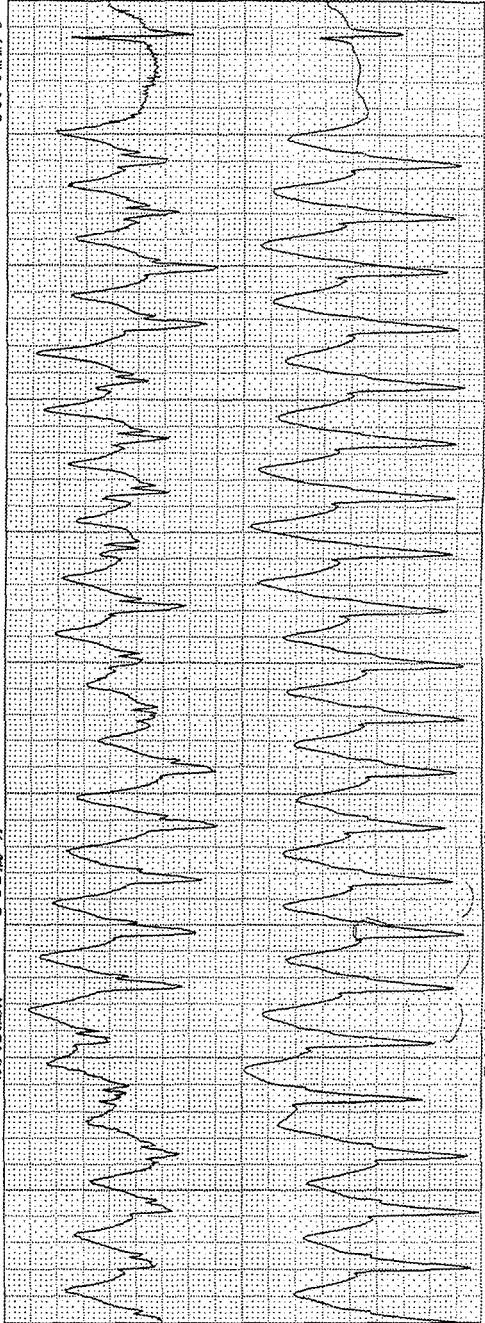
80H 17:58:28

I/IR

ID:86187716

25.0mm/秒

記録1



ch. 1
x1/2
+0.08mv

141拍/分

ch. 2
x1/2
-0.08mv

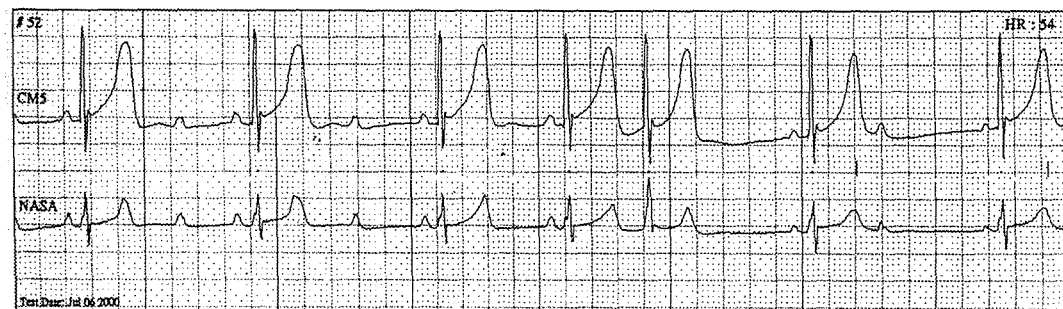
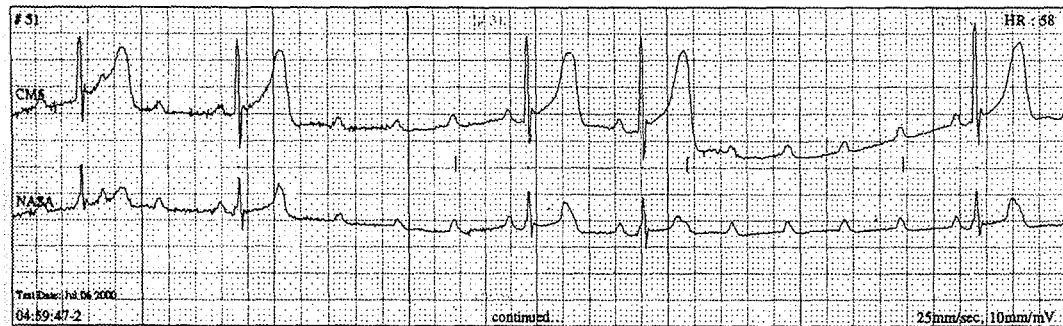
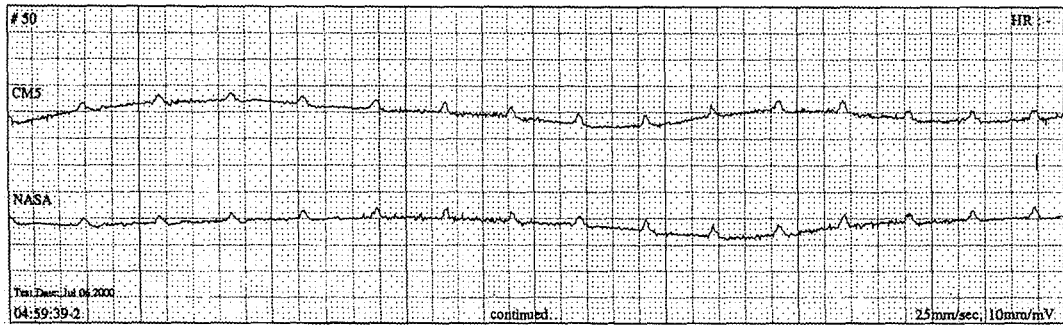
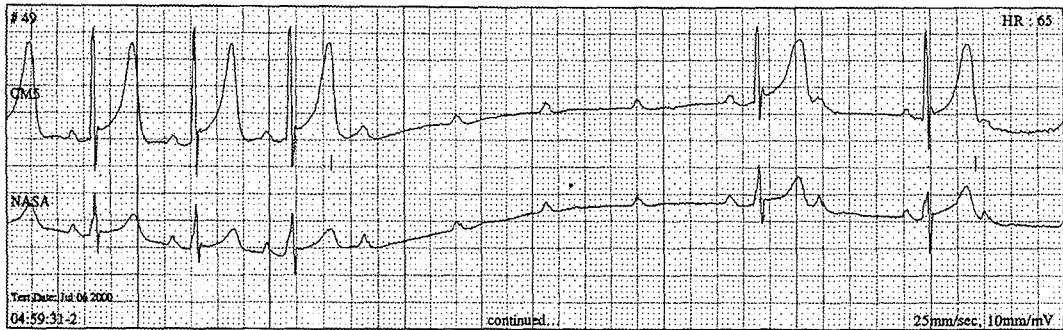
25.0mm/秒

2. ペースメーカー治療を要した第2度房室ブロックの一例

山梨医科大学 小児科 川田 康介 駒井 孝行
杉山 央 丹 哲士
角野 敏恵

症例は13歳1ヶ月男児。3歳時頃より計3回の失神発作の既往あり。平成12年6月11日の朝食中に突然椅子から転倒し、1分程度の意識消失を認めた
が、痙攣は伴わなかった。6月14日に失神発作を主訴に当院外来受診した。
初診時の心電図は、54bpmの洞徐脈であった。6月20日にホルター心電図
を施行。Mobitz II型房室ブロックを認め、3秒以上のR-R間隔延長も
みられた。ペースメーカー植え込みの適応と考え、7月12日に装着する
予定であった。7月5日に再度ホルター心電図を施行したところ、夜間睡眠
時に最大9.6秒の心停止が認められ、一時ペーシングの適応と判断し、7月
7日に緊急入院した。失神既往例の鑑別疾患として、Mobitz II型房室
ブロックを経験したので報告する。

Holter ECG (平成12年7月5日)



3. 房室結節二重伝導路が関与する徐脈の1例

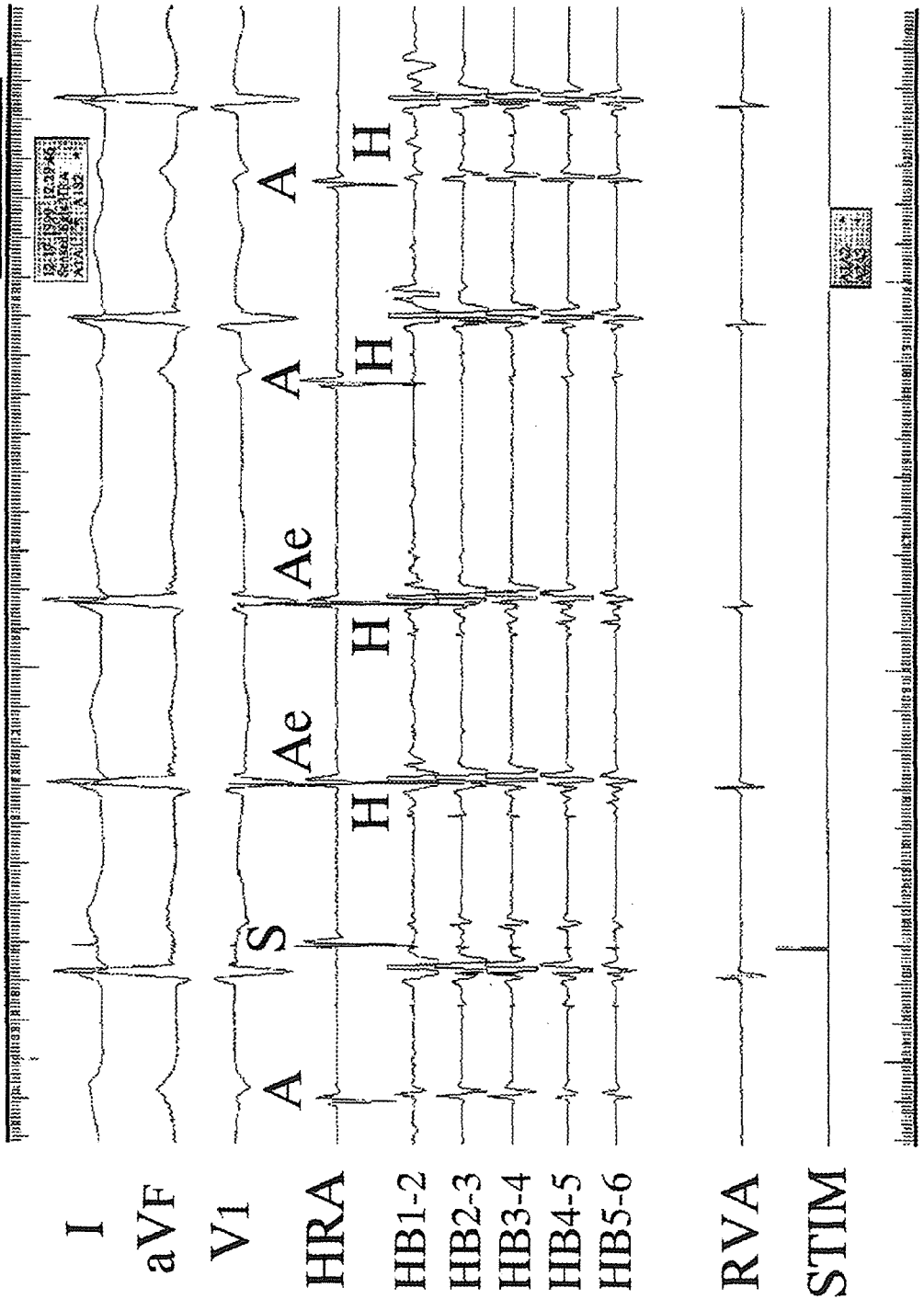
| | | |
|-----------------|-------|-------|
| 日赤和歌山医療センター 小児科 | 福原 仁雄 | 百井 亨 |
| | 田中里江子 | 奥村 光祥 |
| | 吉田 晃 | 毎原 敏郎 |
| | 藤永 英志 | 轟 夕起子 |
| | 岡野 智恵 | |
| 近畿大学 心臓小児科 | 中村 好秀 | |
| 大和高田市立病院 小児科 | 砂川 晶生 | |

二重房室結節は、回帰性頻拍の機序として知られているが、徐脈を来たした特異な症例を経験した。症例は16歳女性で、運動中に胸内苦悶があり、運動中失神の既往が1回ある。Treadmill検査では、安静臥位で非典型的Wenckebach型房室ブロックを示し、立位では1度房室ブロックを呈した。負荷中の房室伝導比は1:1を示し、心拍数150以上でPR時間は正常化した。電気生理検査で二重房室結節と診断した。房室結節速伝導路の順行不応期が700ms以上と非常に長く、容易に遅伝導路を順行して逆行性速伝導路由来の心房エコーが誘発されるため、洞結節興奮が抑制されて体表面心電図では結節調律様を呈した。房室結節回帰性頻拍は誘発されなかった。自律神経の影響を除外するために、硫酸アトロピンとインデラルを大量負荷した後もこの所見に変化はみられていない。徐脈の原因は二重房室結節と考えられたが、失神の原因は特定できなかった。

【文献】

- 1) Josephson ME. 房室伝導に関するさまざまな現象について. Josephson ME著, 杉本恒明, 相澤義房, 井上博訳, 臨床心臓電気生理学(第2版), 西村書店, 新潟, 1998, pp.134-149

500 ms



4. Brugada 症候群を疑っている Cardiogenic Shock の一例

| | | |
|---------------|-------|-------|
| 聖隷三方原病院 小児科 | 早川 聡 | 中島 秀幸 |
| | 竹中まりな | 幸脇 正典 |
| | 渡辺めぐみ | 木部 哲也 |
| | 和田 力也 | 岡田 真人 |
| 聖隷浜松病院 小児循環器科 | 瀬口 正史 | |
| 静岡県西部浜松医療センター | 平田 善章 | |

症例は15才の男児。

既往歴・家族歴に特記することなし。

小1、小4の心臓検診時の心電図は不完全右脚ブロックのみを認めていた。12才時、運動中に突然倒れ、心停止となり救急車で搬送された。ICU入室時の心電図で心室頻拍を認め、カウンターショックにて洞調律に復帰した。蘇生には成功したが低酸素性脳症の後遺症で重度の四肢麻痺、知能障害となり、全介護が必要な寝たきりの状態となった。

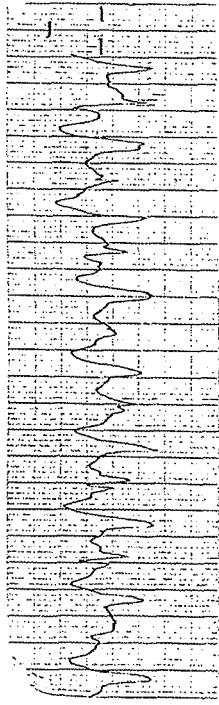
入院中の心エコー、血液生化学データからは心筋炎、心筋症は否定的であった。

その後の経過中にV1～3でST-T上昇のみられる心電図を認めた。

本症例の原因疾患についてBrugada 症候群を疑っている。診断確定のため、薬物負荷試験を検討中である。

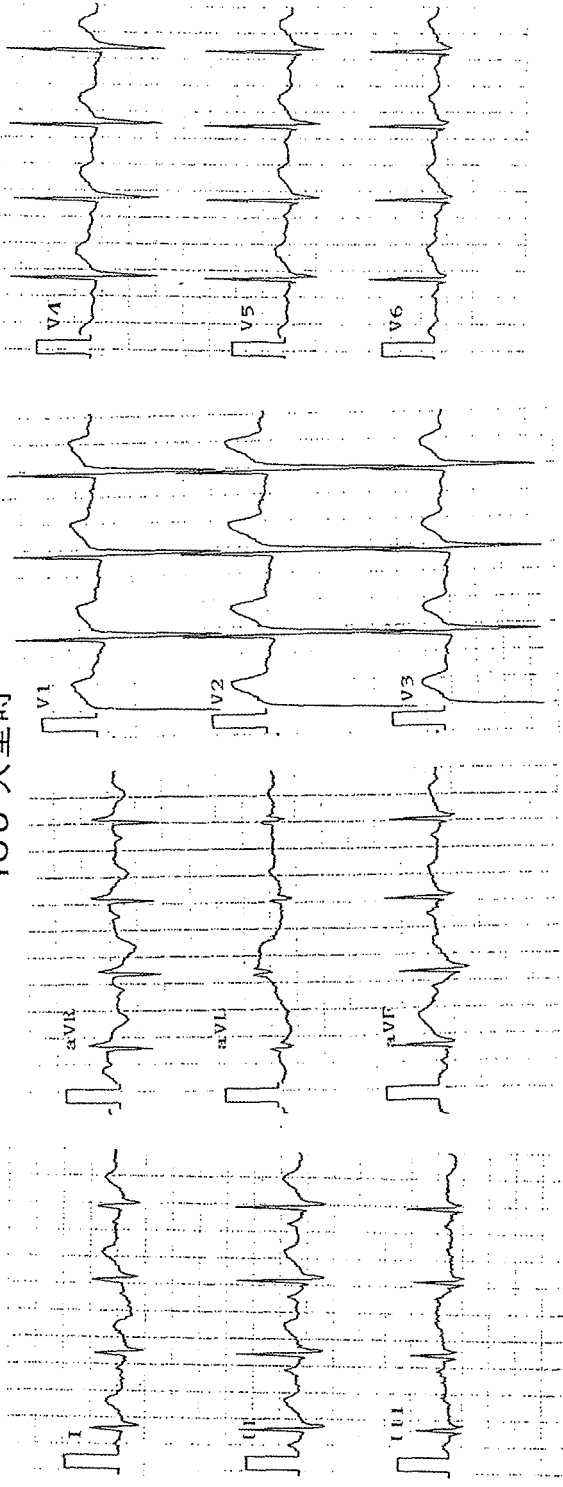
【文献】

- 1) Brugada P, Brugada J. Right bundle block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death : A distinct clinical and electrocardiographic syndrome A multicenter report. JACC 1992 ; 20 : 1391-1396
- 2) 原光彦, 山本康仁, 臼井弘人, 他. 失神し, 心肺停止で搬送された Brugada 症候群の1例. 日本小児科学会雑誌, 2000 ; 104 : 868-871



10mm/mV 25mm/s

ICU入室時



10mm/mV 25mm/s

入院114日目

5. 植え込み式除細動器(ICD)を植え込んだBrugada症候群の幼児例

| | | | | |
|----------|----|----|----|----|
| 新潟大学 小児科 | 鈴木 | 博 | 佐藤 | 誠一 |
| | 矢崎 | 諭 | 桑原 | 厚 |
| | 広川 | 徹 | 内山 | 聖 |
| 同 第二外科 | 高橋 | 昌 | 渡辺 | 弘 |
| 同 第一内科 | 相沢 | 義房 | 鷺塚 | 隆 |

症例は6ヶ月、男児。主訴は啼泣後の無呼吸。心電図でV1-2でのST上昇を認め、Holter心電図で心室細動(以下Vf)の頻発を認めたためBrugada症候群と診断した。atropine、quinidine、isoproterenol等の投与での管理を試みた。Vfは減少したが完全には消失せず、心肺蘇生を要することもあった。ICD植え込みの適応と考えられ、1才1ヶ月時(身長71.6cm、体重7.35kg)にICD(Micro-Jewel II 7223Cx)の植え込み術を施行した。心外膜パッチ電極を左室後壁に、本体は腹直筋後面に植え込んだ。以後はatropine、quinidineの内服も併用し外来管理をしている。植え込み後1年が経過したが、意識消失や無呼吸等の症状はなく、除細動を要するVfも確認されていない。また誤作動もなく、順調に経過している。

【文献】

- 1) Alings M, Wilde A: "Brugada" syndrome: Clinical data and suggested pathophysiological mechanism. Circulation 1999 ; 99 : 666-673
- 2) Silka MJ, Halperin BD, et al: The Use of Implantable Cardioverter-Defibrillators in Children. Cardiology in Review 1996; 4(2): 93-100

6. 好酸球増多症に合併した虚血性心疾患の小児例

筑波大学臨床医学系 小児科 堀米 仁志 塩野 淳子
関島 俊雄 高橋 実穂
村上 卓 小宅 雄二
松井 陽
同 循環器内科 大塚 定徳 渡辺 重行

好酸球増多症は様々な臓器障害を来すが、心筋・冠動脈障害が小児で認識されることは少ない。そこで好酸球増多に伴う虚血性心疾患の小児例について検討した。

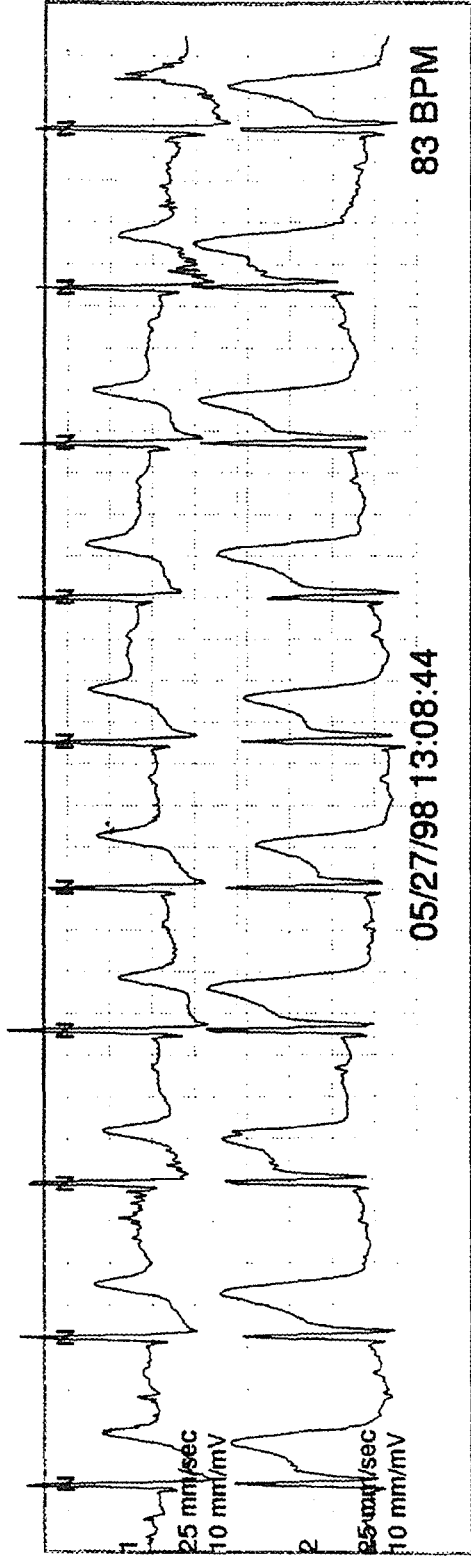
【症例1】好酸球増多を伴った木村氏病の13歳男児。胸痛と失神を主訴に来院した。ECG、運動負荷ECGでは異常なく、ホルターECGでST上昇が認められた(図)。エルゴノビン負荷冠動脈造影で著しい冠動脈れん縮が認められた。ニフェジピン、イソソルビド開始後も心室頻拍を起こし蘇生を要したが、プレドニンが著効した。

【症例2】好酸球増多、気管支喘息、糖尿病、ネフローゼ症候群を合併し、胸痛を訴えた9歳女児に対してエルゴノビン負荷冠動脈造影を施行したがれん縮は誘発されなかった。

【症例3】神経線維腫症に急性リンパ性白血病と好酸球増多症を合併した5歳男児が心肺停止状態で来院した。蘇生後のECGはPVCの散発とV2-V3誘導の軽度のR波進展不良を示したのみであったが、剖検で巣状の梗塞像が広範に認められた。以上の3例をもとに好酸球に関連したサイトカインの動態も含めて考察を加える。

【文献】

Horigome H, et al. Heart 2000;84:e5



7. 電気生理学的検査(EPS)により抗不整脈薬を選択した不整脈源性右室心筋症(ARVC)の一例

| | | |
|------------|-------|-------|
| 名古屋大学 小児科 | 安田東始哲 | 加藤 太一 |
| | 大森 京子 | 瀧本 洋一 |
| 同 内科 | 因田 恭也 | 吉田 幸彦 |
| | 平井 真理 | |
| 市立半田病院 小児科 | 中島 崇博 | |
| 愛知県健康福祉部 | 長嶋 正實 | |

【症例】 9歳女児

【主訴】 心臓検診での不整脈

【家族歴・既往歴】 特記すべきことなし

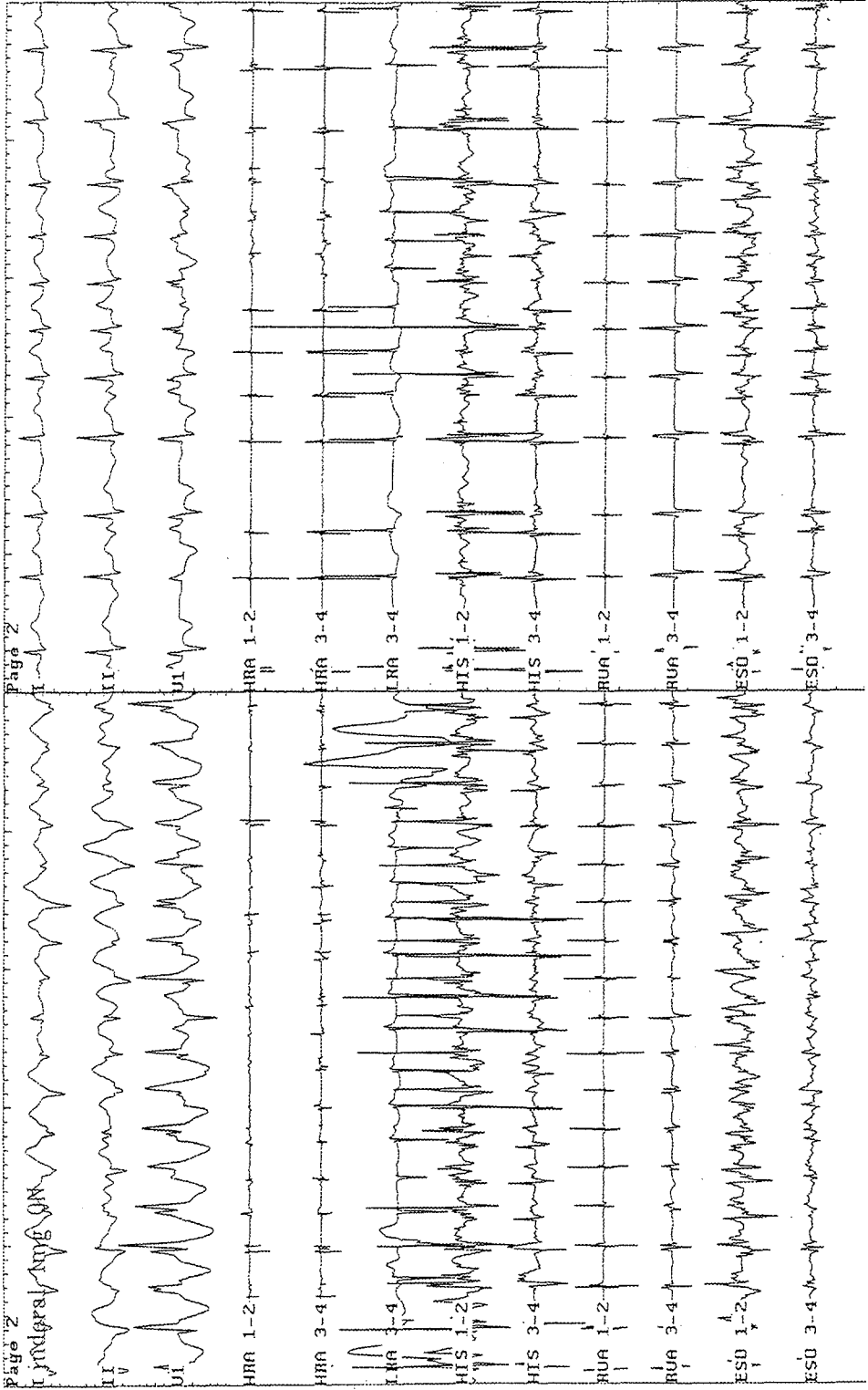
【現病歴】 幼児期に患児の頸静脈が小刻みに拍動することに母親が気づいていた。97年6月、小学一年の心臓検診で不整脈を指摘され近医を受診、QRS rate ≒ 230bpmの多源性心房頻拍と診断。胸部レ線上心拡大は無く、心エコー上左室駆出率は0.55。経口propranolol(1.5mg/kg)を投与したが無効で、無治療で経過観察されていた。98年7月、胸部レ線上心胸郭比が0.59と心拡大を来たしたためdigoxin(0.01mg/kg)とpropranolol(1.5mg/kg)を投与した。98年10月、ホルター心電図上洞停止(最大2.3秒)が頻回に認められたためpropranololを中止。99年1月、学校で縄跳びをやるとうとした直前に頻脈により失神した。その後、精査、治療のため当院紹介。EPSにより上室頻拍、多源性心室頻拍と診断。Propranololが軽度有効、mexiletine, verapamil, ATPは無効であった。心MRIによりARVCと診断。d-, l-sotalolとpropranololの2剤でコントロール良好となった。

【文献】

- 1) Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy.
Domenico C, et al. Circulation.2000; 101:e101
- 2) Increased atrial vulnerability in arrhythmogenic right ventricular disease.
Beatrice BP, et al. Am Heart J 1998; 135:748-54

EPS

Propranolol (0.04mg/kg)



8. 体表面 Activation Recovery Interval dispersion の健常およびQT延長小児での検討

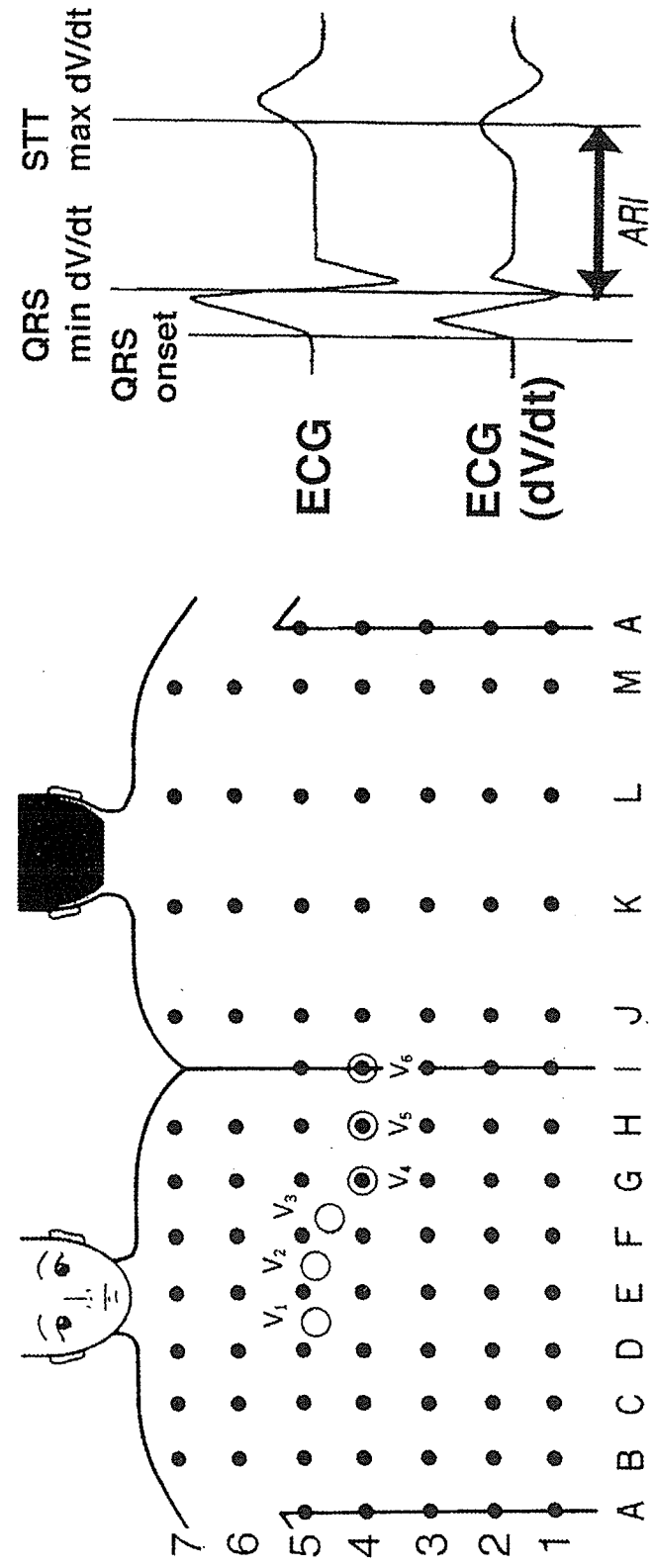
| | | |
|------------------------|-------|-------|
| 東京医科歯科大学 小児科 | 泉田 直己 | 土井庄三郎 |
| | 脇本 博子 | 嘉川 忠博 |
| | 朝田 五郎 | |
| 東京厚生年金病院 小児科 | 浅野 優 | |
| 草加市立病院 小児科 | 土屋 史郎 | |
| 東京医科歯科大学 難治疾患研究所循環器病部門 | 平岡 昌和 | |

再分極の不均一性は不整脈発生との関連があるとされ、Activation Recovery Interval (ARI) の dispersion はその指標となる。そこで、健常小児 (0-15歳, 100例)、無症状QT延長児 (QT1群: 6-15歳, 15例)、症状または家族歴のあるQT延長児 (QT2群: 11-15歳, 5例) について検討した。87点体表からの心電図記録から、一次微分波形でQRS間の最小点とSTT間の最大点間をARIとし、Bazett式により補正 (ARIC)、最大値と最小値の差を dispersion (ARIC-d) とした。健常小児の、0-2、3-5、6-8、9-11、12-15歳の5年齢層でのARIC-dの平均は141~159ms、平均+2SDの値は183~207msであった。QT1群のARIC-dは平均 167 ± 18 msで全例200ms以下であった。QT2群のARIC-dでは190~318 msと全例高値を示した。ARIC-dはQT延長児の重症度判定に利用できる可能性がある。

【文献】

Day CP, McComb JM, Campbell RWF: QT dispersion: An indication of arrhythmia risk in patients with long QT intervals. *Br Heart J* 63: 342, 1990.

泉田直己、浅野 優、保崎純郎、川野誠子、沢登 徹、平岡昌和: QT延長小児例での Activation Recovery Interval dispersion の検討、心電図17: 679, 1997.



9. LQT1における運動負荷時のQT dispersion

国立循環器病センター 小児科 高室 基樹 大内 秀雄
林 丈二 朴 直樹
安田 謙二 長谷川 聡
宮崎 文 越後 茂之

【目的】

LQT1における運動負荷前後のQT dispersionの変化を検討すること。

【対象】

対象は当科で経過観察中にトレッドミル運動負荷試験（TM）を行なったLQTのうちKCNQ1変異が認められた8例（平均 7.2 ± 1.3 歳）。対照は心疾患を有さない小児8例。

【方法】

安静時とTMによる多段階運動負荷終了後1分での12誘導心電図のQRS波開始点からT波頂点までと終末点までを計測し、Bazzetの式で補正し、QaTc、QTcとした。QTcとQaTcの差をTpTocとした。各誘導の最大値と最小値の差をQTcD、QaTcD、TpTocDとした。各指標をLQT1群と対照群、安静時と負荷後で比較した。

【結果】

LQT1群のQTc、QaTc、QTcD、QaTcD、TpTocDは安静時、運動後ともにcontrolに比べ有意に大きかった（ $p < 0.05$ ）。Dispersionについては運動前後の変化率は両群間に有意差はなかった。

【結論】

LQT1ではQT dispersionは対照群より増大しているが、運動負荷前後での変化率は対照群と変わらない。

【文献】

- 1) Shah MJ et al. QT and JT dispersion in children with long QT syndrome. J Cardiovasc Electrophysiol. 1997;8(6):642-8.
- 2) Lubinski A et al. New insight into repolarization abnormalities in patients with congenital long QT syndrome: the increased transmural dispersion of repolarization. Pacing Clin Electrophysiol. 1998;21:172-5.

10. メキシレチン、ジフェニルヒダントイン(DPH)がそれぞれ有効でありHERG遺伝子異常が確認された新生児QT延長症候群の2例

横浜市立大学 小児科 西澤 崇 横山 詩子
川名 伸子 山岡 貢二
佐近 琢磨 小林 博英
岩本 眞理 安井 清
柴田 利満

新生児QT延長症候群はしばしば2:1房室ブロックを伴いTorsades de Pointes (TdP)を生じる。また乳児突然死症候群(SIDS)の原因の一つとしての報告が散見し、SCN5A遺伝子異常(LQT3)が報告されている。今回我々は新生児期発症特発性QT延長症候群の2例で、治療としてIb群抗不整脈薬が有効であり、遺伝子検査によりHERG遺伝子異常(LQT2)が確認された症例を経験したので報告する。

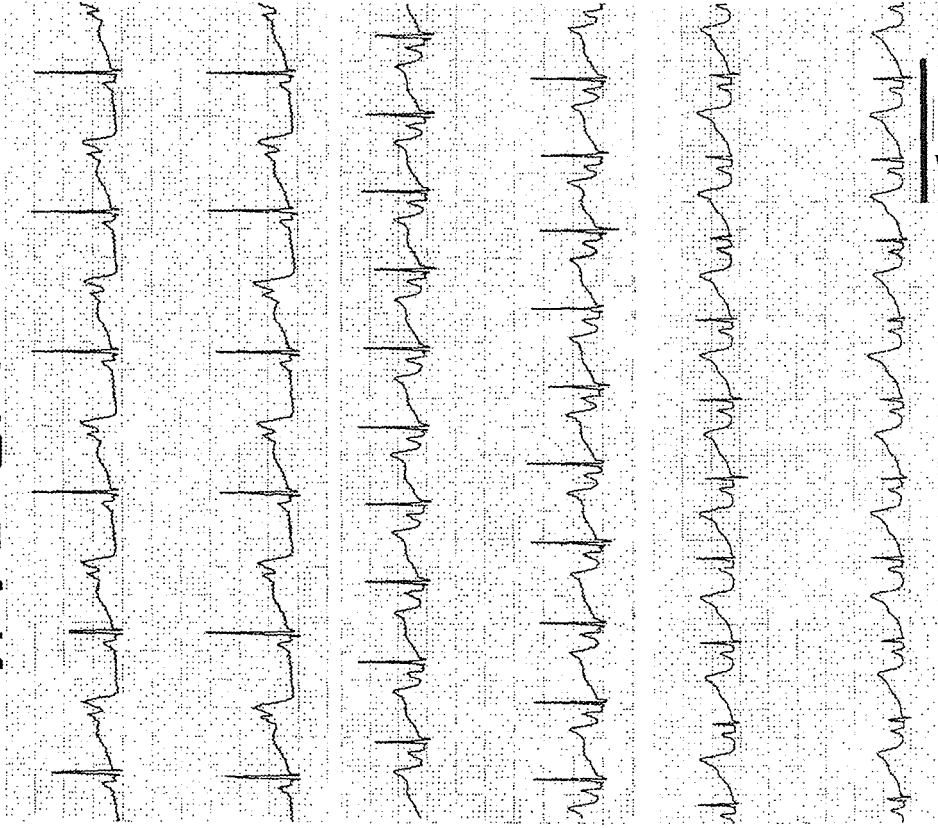
【症例】2例共に女兒(A,B)で家族歴なし。A:35週1日1992gAS7点にて出生。生後数日で脈不整が確認され、ECGにて2:1房室ブロック、QT間隔延長所見が確認された。精査加療目的にて当科紹介となった。B:在滞39週4日AS8点にて出生。出生直後より酸素飽和度の低下(80-90%)を認め、生後13日に徐脈傾向(80bpm)認めため精査加療目的にて当科紹介となった。当科初診時心電図にて2:1房室ブロック、QT間隔延長所見を認めた。両症例共に24時間心電図にてTdPが確認された。Aに対しメキシレチン投与開始後1:1伝導主体となり投与前1:1伝導時QT=0.42(QTc=0.58)secがQT=0.38(QTc=0.42)secとQT間隔短縮を確認した。Bに対しDPH投与開始後1:1伝導主体となり投与前1:1伝導時QT=0.40(QTc=0.58)secがQT=0.36(QTc=0.50)secとQT間隔短縮を確認した。TdPは2例で抑制された。遺伝子検査でHERGにA:Asn633Ser B: Gly572Serの点変異を確認した。

【結語】家族歴のない、類似した臨床経過を示した新生児期発症LQT2症例2例を経験した。2例にIb群抗不整脈薬投与によりTdPの抑制が確認された。

【文献】

- 1) A Case of Torsade de Pointes Occurring in a Newborn with Persistent 2:1 Atrio-Ventricular Block
Francesco Perricone, Salvatore A. Canepa, Roberto Cervolo, Cosima Coro, Pier Luigi Mattioli
Cardiology 1993;83:134-140
- 2) A Molecular Link Between the Sudden Infant Death Syndrome and the Long-QT Syndrome
Peter J. Schwarz, Silvia G. Priori, Robert Dumanie, Carlo Napolitano, Charles Anteleitch, Marco Stramba-Badiale, Todd A. Ricahrd, Maria Rosalia Berti, Raffaella Bloise
The New England Journal of Medicine 2000; July 27, 262-267

症例1:24時間心電図



2:1伝導時
(92.11.11)

1:1伝導時
(92.11.11)

メキシレチン投与後
(92.11.25)

11. 小児のQT延長症候群に関するアンケート調査結果(中間報告)

| | | |
|--|----------------|----------------|
| 鹿児島大学 小児科 | 楠生 亮 | 吉永 正夫 |
| “QT延長症候群のスクリーニングおよび管理基準 (特に運動処方基準)に関する研究” 研究班 | 吉永 正夫 長嶋 正實 | 新村 一郎 柴田 利満 |

日本小児循環器学会研究委員会の一つである“QT延長症候群のスクリーニングおよび管理基準(特に運動処方基準)に関する研究”研究班では今後 prospective studyを行うにあたって、現在フォローされているQT延長症候群患児についてアンケート調査を行った。

現在、33施設から228症例が報告され、うち解析可能な181例について検討を行った。181例のうち心臓検診による抽出が121例(67%)、症状による受診が19%、家族検診による抽出が6%、その他が8%であった。各抽出群におけるSchwartzらのdefinite例の割合は、それぞれ45%、89%、100%、53%であった。心臓検診で抽出された121例のうち、家族歴がないものが104例あり、このうちdefinite例は39例、非definite例65例であった。definite例のうち約4割、非definite例のうち約1割は症状が出現していた。家族歴のないQT延長症候群患児も注意してフォローする必要がある。

12. 多彩な不整脈により胎児水腫を呈した一例

九州厚生年金病院 小児科 西村 真二 山口賢一郎
宗内 淳 橋本 淳一
神田 岳 城尾 邦隆

胎児期の頻拍性不整脈は胎児水腫を来すことがあり、周産期の治療、管理に難渋することが少なくない。今回多彩な心房頻拍により胎児水腫を来し、出生後も心房頻拍が持続し治療に苦慮した症例を経験したので報告する。

【症例】母親は22歳、2経妊1経産、妊娠前中期は異常なく経過し、妊娠33週の胎児エコーにて不整脈、胎児水腫を認めた。胎児治療は行われず、帝王切開で2448gにて出生した。全身浮腫、呼吸障害、上室性頻拍のため人工呼吸管理下にジゴキシン(0.0125mg×2)の静脈内投与が開始されたが、3生日に50/分の徐脈がみられたため当院転院となった。入院時心電図はAdvanced AV blockでジギタリス中毒(血中濃度22.5ng/ml)を呈していた。ジゴキシンを中止し、両側の乳び胸のため胸腔ドレナージなどの全身管理を行い、体重も1718gまで減少し、超音波においては心内奇形はなく、右房の拡大も認めなかった。胎児水腫の管理にもかかわらず、10生日より再び心房頻拍が再燃した。ジゴキシン再投与とCarteolol(0.3mg/kg)ではrate controlできず、異所性心房頻拍、心房粗動、心房細動を繰り返し、いはゆる心房粗細動の心電図所見であった。Aprindine(1mg/kg)を追加投与し、血中濃度をみながら2mg/kgまで増量したところ、心拍数が130/分前後の洞調律がみられ、体重も増加するため125生日に退院した。退院後も内服は増量せず継続中で、洞調律は持続しているが、全誘導でP波にnotchを認めるなど心房内の伝導障害が示唆される。

新生児期の心房頻拍の治療、管理について文献的考察を加えて報告する。

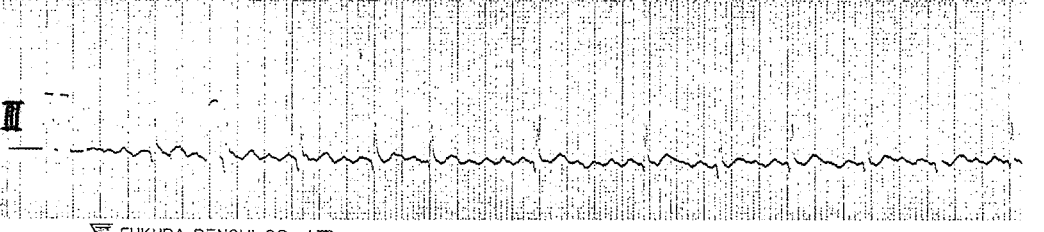
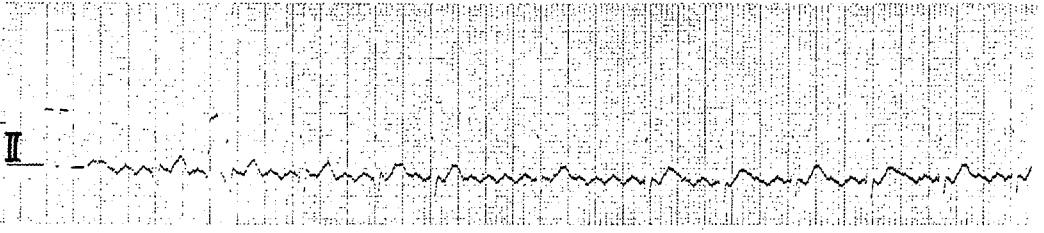
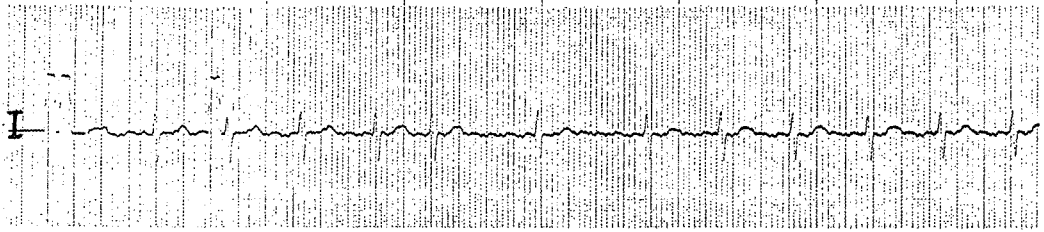
【文献】

心房細動・粗動・頻拍 早川弘一、笠貫 宏 医学書院

Atrial Flutter in Perinatal Age Group : Diagnosis, Management and Outcome (J Am Coll Cardiol 2000; 35: 771-7)

39-
I, II, III, 99/02/21 16:02

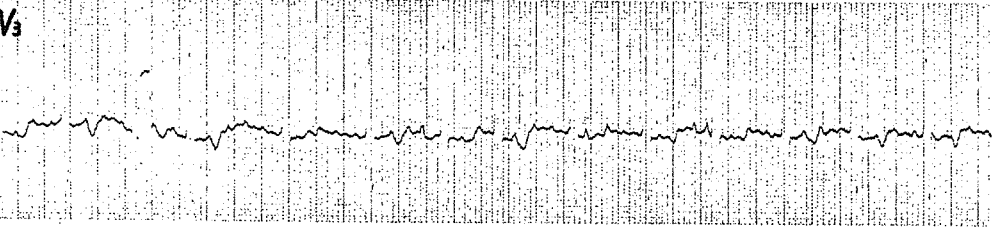
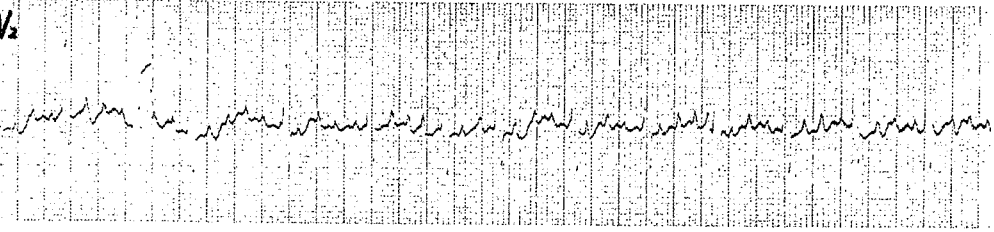
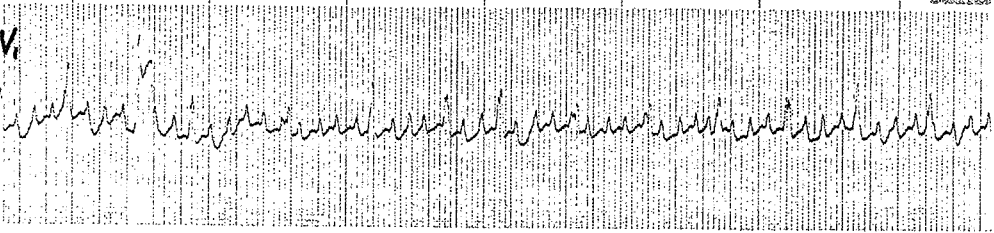
I, II



FUKUDA DENSHI CO., LTD.

U1, U2, U3 HR=152

U1, U2, U3



13. 胎児水腫を伴った在胎20週の上室性頻拍症(SVT)の治療例

鹿児島大学 小児科 河野 幸春 田中 覚
産婦人科 福重 寿郎 西 順一郎
野村 裕一 吉永 正夫
村上 雅人 宮田晃一郎
総合病院鹿児島生協病院 小児科 西畠 信

【はじめに】 digoxin抵抗性でflecainideが有効であった胎児水腫を伴った在胎20週のSVTを経験したので報告する。

【症例】 在胎20週、心拍数255bpm、心房と心室は1：1伝導でSVTと診断。TRと胎児水腫（腹水、皮下水腫）を合併。

【胎児期経過】 intermittent SVTの診断でdigoxinの母体投与を開始したが、incessant SVTに移行し、digoxin増量およびsotalol を併用したが無効でSVT induced cardiomyopathyを呈していた。flecainideを在胎25週より開始。200mg/日の維持量で在胎27週には完全に消失し、母体血中濃度は320～627ng/mlで推移。SVT消失後の循環動態については静脈系flowパターンは早期に正常化し、MRも消失したが、TR、RV inflow の一峰性、A波減高および胎児腹水は最後まで残存した。

【出生後経過】 35週0日出生、生後3か月現在flecainide 投与量5mg/kg/日、血中濃度200ng/ml前後でSVTはコントロールされている。心電図ではnarrow QRS, long RP tachycardiaを呈していた。

【文献】

- 1) Perry J, et al : Flecainide acetate for treatment of tachyarrhythmias in children: Review of world literature on efficacy, safety, and dosing. Am Heart J 1992 ; 124 (6):1614-1621
- 2) Gembruch U, et al : Venous Doppler in the sonographic surveillance of fetuses with supraventricular tachycardia. Eur J Obstet Gynecol 1999 ; 84 : 187-192

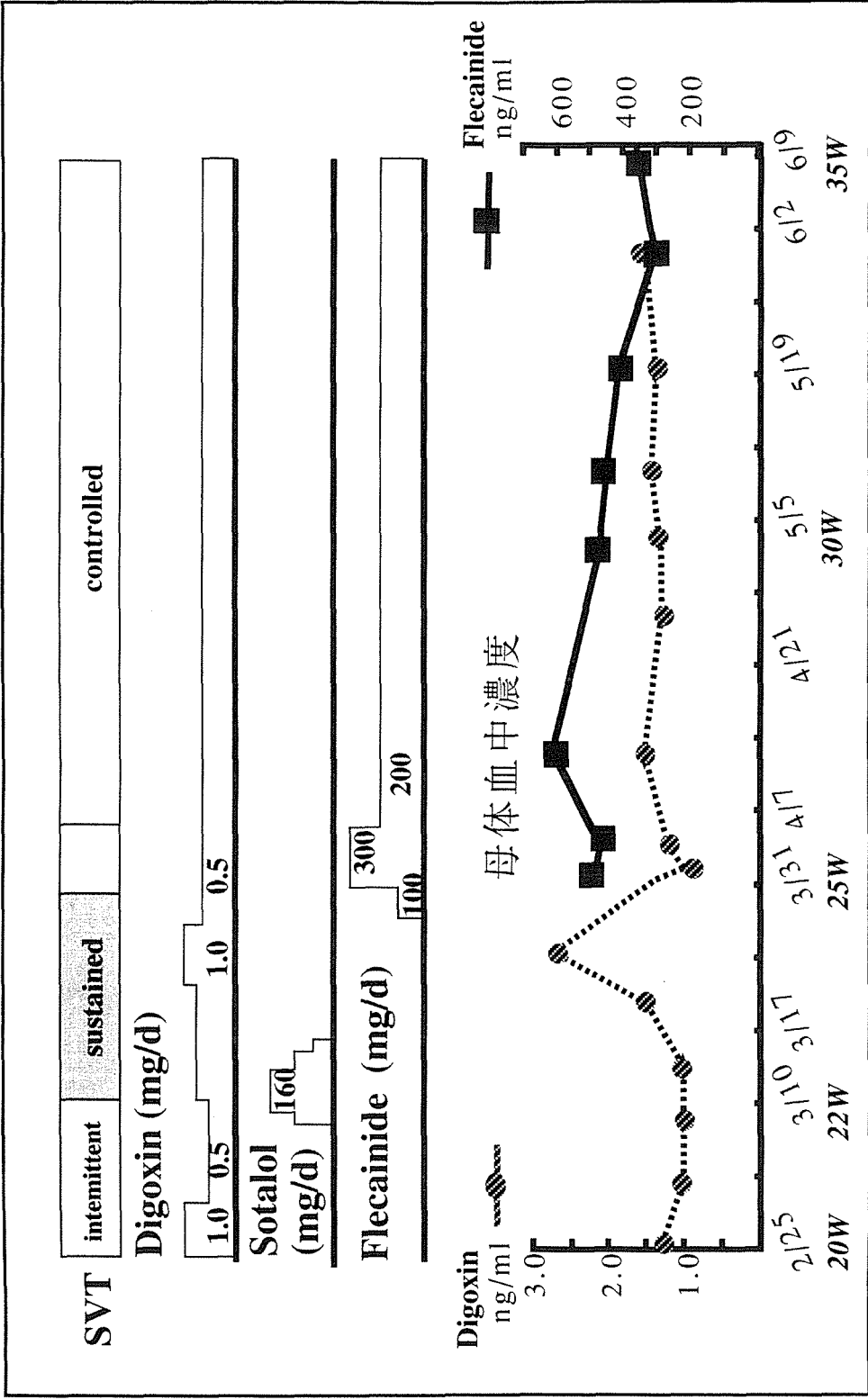


図 SVTの治療経過

14. 心室頻拍を繰り返した乳児早期心室中隔欠損の2例

大垣市民病院 小児循環器新生児科 山本 晃子 藤巻 英彦
倉石 建治 加藤 有一
小川 貴久 早川 昌弘
田内 宣生

【症例1】胎児不整脈により母体搬送。出生時VSD、CoAと診断した。出生後、心不全が進行。強心剤、利尿薬投与。7生日より持続性心室頻拍（VT；右室流室路起源）を含む心室性不整脈を繰り返した。ジソピラミドにて39生日より改善したが、51生日より再び出現した。ジゴキシン増量などの心不全の内科治療によりVTは消失した。心内修復術、CoA修復術などにより抗不整脈薬なしにVTは消失した。

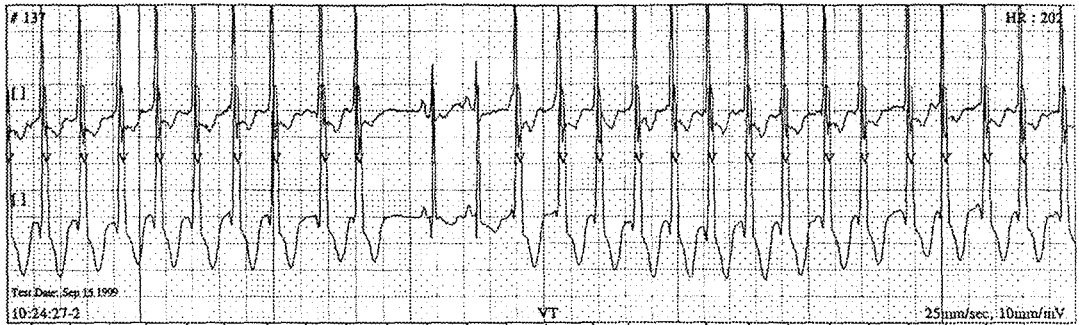
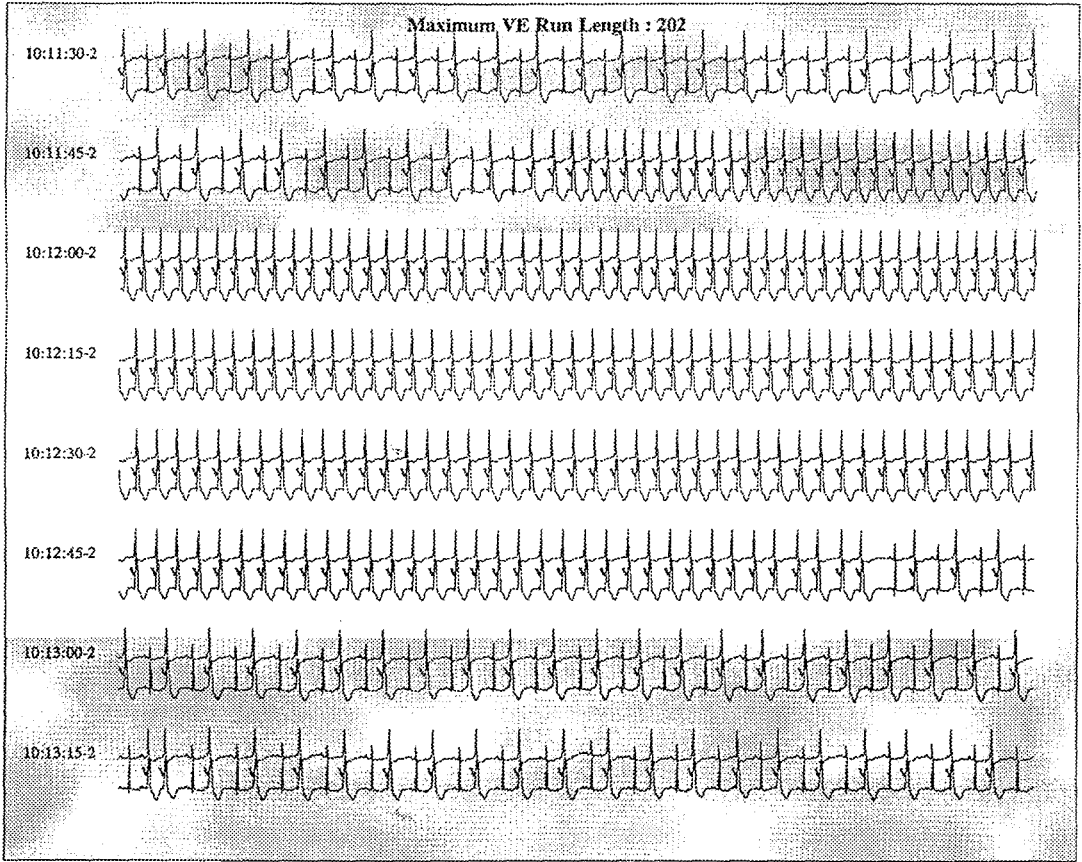
【症例2】34生日に哺乳力低下、チアノーゼ、あえぎ呼吸の出現で当院を紹介受診。受診時にVSDと診断。35生日よりVTと上室性頻拍出現し、リドカイン投与。いったん治まるもその後度々出現。強心剤、利尿薬投与するも心不全のコントロールが困難で、75生日心内修復術施行。術後VTは消失した。その後上室性頻拍が出現したがジソピラミドにて消失した。

2例とも不整脈に対するupstream治療が奏功したと考えられた。

【文献】

Members of Sicilian Gambit; The Search for Novel Antiarrhythmic Strategies ; Jpn Circ J 1998;62:633-648

Yasuo Kurita; A New Concept Based on the Sicilian Gambit to Explore the Mechanisms of heart Failure



15. 先天性心疾患術後心房粗細動の臨床像

国立循環器病センター 小児科 宮崎 文 林 丈二
朴 直樹 長谷川 聡
高室 基樹 安田 謙二
大内 秀雄 越後 茂之
倉敷中央病院 小児科 新垣 義夫

【目的】先天性心疾患(CHD)術後の心房細動(Af)、心房粗動(AF)の臨床像の後方視的に検討。

【対象】当科経過観察中のCHD術後のAfまたはAFの29例(男女比19:10)。

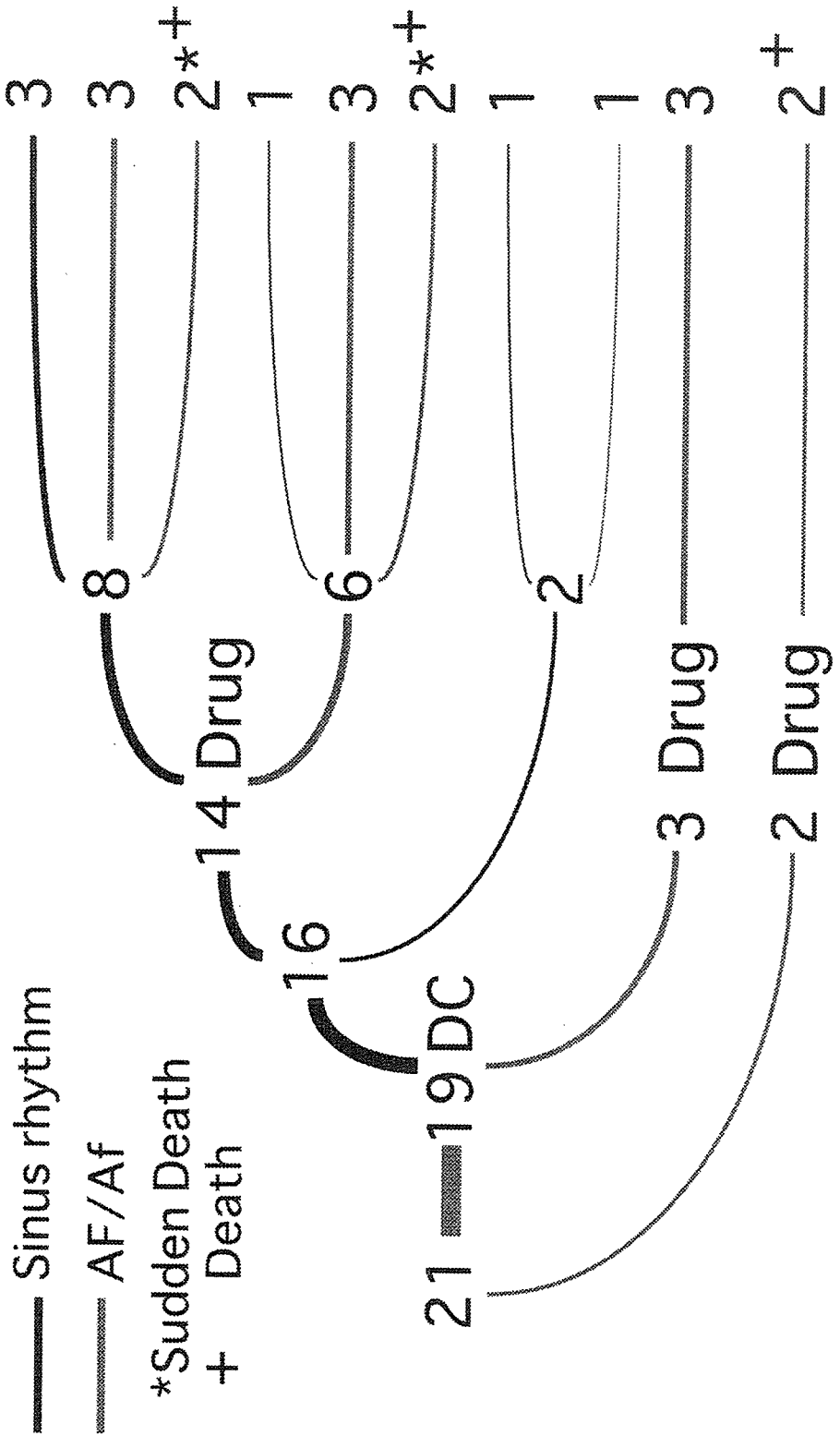
【結果】初発年齢 12.3 ± 7.0 歳、術後 6.4 ± 5.1 年に発症し、観察期間 6.3 ± 5.2 年であった。自覚症状は28例中動悸17例、胸痛2例、なし9例で、4例で心不全症状を伴った。TA 4例、VSD、TOF、TGA、UVHは各3例、ASD、Ebstein、TAPVC、ECD、DORVは各2例、TR、cTGA、PAは各1例であった。全例で心房切開を行っていた。治療後1年以上追跡できた21例では治癒5例(24%)、治療抵抗10例(48%)、死亡6例(29%)のうち突然死は4例(19%)であった。

【結語】CHD術後のAF、Afは治癒率は低く死亡率も高いことから積極的な治療と注意深い観察が必要である。

【文献】

Arthur Garson, Jr. Atrial Flutter in the Young : A Collaborative Study of 380 Cases. J Am Coll Cardiol 1985;6:871-8

治療效果



16. Fontan 手術に関する不整脈の問題

| | | |
|-----------------|-------|-------|
| 東京女子医科大学 循環器小児科 | 相羽 純 | 太田 真弓 |
| | 大野 忠行 | 中西 敏雄 |
| | 中澤 誠 | 門間 和夫 |
| 同 循環器小児外科 | 今井 康晴 | 青木 満 |

不整脈はFontan手術において術前術後の大きな問題の一つである。当施設386名の生存例について検討した。手術時年齢は平均8.5才、平均経過観察期間は7.6年である。基礎疾患は三尖弁閉鎖、単心室、両大血管右室起始等多岐にわたった。術前の不整脈の内訳は40名でII度以上の房室ブロック6名、洞機能不全5名、上室性頻拍29名であった。術後の不整脈37名の内訳は、II度以上の房室ブロック11名、洞機能不全6名、心房細動を含めた心房頻拍17名であった。房室ブロックと洞機能不全は増加、上室性頻拍は減少、心房細動を含めた心房頻拍は増加を認めた。これらの不整脈は刺激伝導系の異常、圧負荷、容量負荷、経年変化が関与するが、不整脈の発生を減らすには、原因究明と治療対策の確立が重要と考えられる。

17. フォンタン型手術後不整脈についての検討

| | | |
|-----------------|-------|-------|
| 社会保険中京病院 小児循環器科 | 大橋 直樹 | 小島奈美子 |
| | 沼口 敦 | 松島 正氣 |
| 同 心臓血管外科 | 長谷川広樹 | 村山 弘臣 |
| | 中山 雅人 | 櫻井 一 |
| | 宮原 健 | 前田 正信 |
| 愛知県健康福祉部 | 長嶋 正實 | |

フォンタン型手術(F術)後不整脈につき術式で分類し、比較した。

対象は'84~'99迄のF術施行55例で周術期、術後早期死亡6例と術前より sinus dysfunctionでpacemaker implantの1例を除いた48例中、術後 HolterECGを施行した38例。術後follow-up(f/u)は10ヵ月~13.8年(平均5.4年)。APC(A法)29例。TCPC(T法)6例。Bjork(B法)3例。各々のf/uは、 5.33 ± 3.14 、 2.64 ± 1.20 、 11.38 ± 3.47 と各群間に有意差を認めた。38例中、AF/SVTは3/3計6例(15.8%)。AF 3例中2例はA法で、術後平均10.1年で出現。B法のAF例は心不全で死亡した。T法で、AFはなかった。SVTの3例は、薬物療法でcontrolableであった。また、A法でT法に比べて sinus dysfunctionを多く認めた。

【文献】

- Factors that influence the development of atrial flutter after fontan operation. The journal of Thoracic cardiovascular Surgery, Vol113, number1, January 1997, 80-86
- Sinus node dysfunction after a systematically staged fontan procedure. Circulation 1998; 98: II -352- II -359

18. Atrio-Pulmonary Connection(APC)によるFontan手術例の心房性頻拍の治療 —Total Cavo-Pulmonary Connection(TCPC) conversionの位置付け—

近畿大学心臓小児科 豊原 啓子 中村 好秀
国立循環器病センター小児科 大内 秀雄 越後 茂之
倉敷中央病院心臓病センター小児科 新垣 義夫

【目的】 不整脈治療に難渋するAPC例に対するTCPC conversionの有用性と問題点について検討した。

【方法】 対象は三尖弁閉鎖でAPCが施行された4例である。年齢は16～37歳で、APC施行時年齢は2歳7か月～22歳である。これらの例の臨床経過、カテーテル検査結果、心電図所見、電気生理検査、手術方法について検討した。

【結果】 4例ともAPC後8～17年で心房性頻拍(心房頻拍(AT)、心房粗動(AF)、心房細動(Af))が認められた。これらは抗不整脈薬に対して抵抗性であり、電氣的除細動(DC)を必要とした。心臓カテーテル検査では、平均中心静脈圧は13～16mmHgであり、右房径は80-100mmと著明に拡大していた。1例で電気生理検査を施行し、ATは室上陵周囲を旋回していた。APC後10～17年でTCPC conversion を行った。2例でmaze、2例でcryoablationが施行された。その後3例は洞調律となった。しかし、mazeをうけた1例はTCPC後2年でAfが再発し、薬物治療およびDCを必要としている。

【結論】 TCPC conversion は右房負荷を軽減し、APC後の心房性頻拍の治療として有用と思われた。しかし、術後Afの再発を認める例があり、TCPC conversionの時期については検討が必要と考えられた。

【文献】

1. Carlo FM et al. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis : A multicenter experience. J Thorac Cardiovasc Surg . 2000 ; 119 : 340-346
2. Marvroudius C, Becker CL et al. Fontan conversion to cavopulmonary connection and arrhythmia circuit cryoablation. J Thorac Cardiovasc Surg .1998;115:547-556

| | 性 | 年齢 | APC時年齢 | 頻拍の出現時期 | | EPS | TCPICの時期 (APC後年数) | TCPIC後follow -up期間(年) | |
|---|---|----|--------|----------|--------|-----|----------------------|--------------------------|------|
| | | | | (APC後年数) | 頻拍の種類 | | | | |
| 1 | M | 23 | 2 | 9 | AF, Af | - | 15 | 5 | Af再発 |
| 2 | F | 37 | 22 | 8 | AF | - | 10 | 4 | |
| 3 | F | 22 | 3 | 17 | AT | + | 17 | 1 | |
| 4 | F | 16 | 3 | 11 | AF, Af | - | 11 | 1 | |

19. ファロー四徴症術後遠隔期における心室性頻拍の検討

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児部 心臓血管外科 鈴木 嗣敏 坂崎 尚徳
榎野征一郎 広瀬 圭一
笹橋 望 山中 一朗
岡本 文雄 安藤 史隆

本院における18歳以上のファロー四徴症(以下TOF)術後症例165例の中で、術後遠隔期において心室性頻拍(以下VT)を認めた症例は5例(うち突然死が2例)である。これら5症例をVT群として、VTを認めないTOF症例51例と、運動負荷前後のQRS時間、QTc、QT dispersion(以下QTD)について比較検討した。VT群の年齢は18~33歳、術後経過年数15~32年。QRS時間は平均186ms。QTcは負荷前が平均482ms、負荷後が512ms、QTDは負荷前が平均109ms、負荷後が平均107ms。運動負荷後にQTcが延長する傾向を認めた。またQTDが運動負荷前72msから負荷後128msまで著明に延長した症例を1例認めた。

ファロー四徴症術後症例において、QRS時間が180msを越える場合や、運動負荷後にQTc、QTDが延長する場合には、VTに対する注意が必要と考えられた。

【文献】

Michael A. Gatzoulis, MD et al. Depolarization-repolarization inhomogeneity after repair of tetralogy of fallot. The substrate for malignant ventricular tachycardia? *Circulation*. 1997; 95: 401-404.

L Daliento, et al. Accuracy of electrocardiographic and echocardiographic indices in predicting life threatening ventricular arrhythmias in patients operated for tetralogy of fallot. *Heart*. 1999; 81: 650-655.

20. 成人心房中隔欠損症の不整脈

佐賀医科大学 小児科 渡辺まみ江 田代 克弥
酒井 祐子 岸本小百合
漢 伸彦 横田 吾郎
間 智子
同 臨床看護学科 田崎 考

【目的】 成人心房中隔欠損症の不整脈合併につき、発症の危険因子を検討する。

【対象】 1981 - 1999年の18年間に当院で経験した20歳以上の成人心房中隔欠損症83例。

【方法】 不整脈合併例34名と、非合併例49名について、対象の1)年齢、2)血行動態、3) ASD size、さらに不整脈群の中で1)診断、2)継続の有無、3)治療につき検討した。

【結果】 年齢は不整脈群(A群) 54.7 ± 10.6 歳、非不整脈群(B群) 43.8 ± 11.6 歳、 Qp/Qs はA群 2.76 ± 1.08 、B群 2.82 ± 1.11 、 Pp/Ps はA群 0.31 ± 0.12 、B群 0.26 ± 0.14 であった。不整脈はaf 20例、AF 1例、PVC 6例、 $AVB1^\circ$ 6例、SSS 2例、SVPC 1例、WPW 1例 他、afは術後8例が継続している。

【結語】 成人ASDの不整脈発症の危険因子は年齢と、肺高血圧である。

【文献】

Michal A. Gatzoulis : Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults.

N Engl J Med 1999; 340: 839-46

21. 自律神経負荷試験によるE区分ASD・VSD術前後不整脈病態の検討 — 負荷後QT・U延長波型の有用性 —

中浦循環器クリニック 中浦 靖久 倉本加奈子
佐藤 令子 菅 渥臣

【目的】 児童・生徒E区分ASD・VSD術前後不整脈病態に負荷後QT・U延長波型の有用性について検討した。

【方法】 対象は2年9ヶ月間E区分要管理ASD9例、VSD8例の17例で負荷試験の目標心拍数は170、負荷後QT・U延長は4型に分類し、QT・Uc > 500msecとした。

【結果】 ASD・VSD術後10例中7例に不整脈（VPC・SVPC3例、VPC2例、CRBBB2例）、8例にQT・U延長が見られた。VPC・SVPC6例にVPC・SVPC後QT・U延長が見られVPC等の不整脈病態改善程度と負荷後QT・U延長病型変化に共通した傾向が見られた。術前7例中3例に不整脈、6例にQT・U延長が見られたがASD例にインフルエンザ罹患後、部活無断再開しVPC病態著しく変化した例を呈示しHRCV解析を加え説明する。

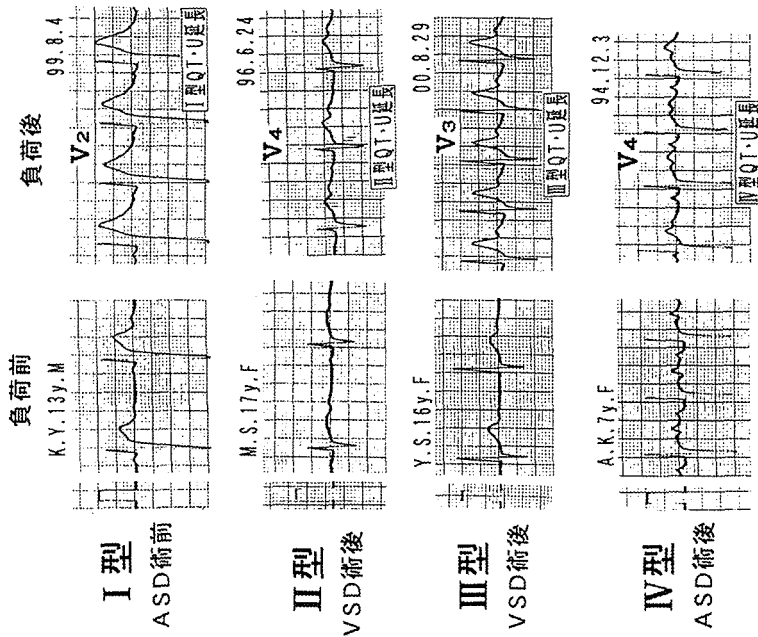
【総括】 術後VPCを含む不整脈病態変化と負荷後QT・U延長病型変化に共通した傾向が見られた事より考え前回発表した心筋虚血・MCLS病態同様冠微小循環における血管病変を考慮に入れた検討が必要と思われる。

【文献】

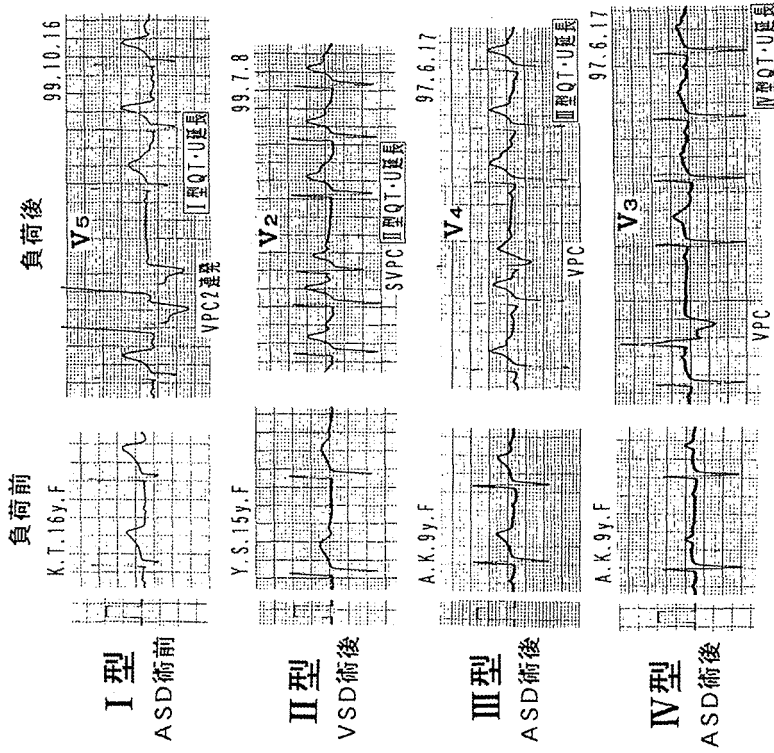
- 1) Warren M. Jackman, Karen J. Friday, Jerome L. Anderson, Etienne M. Aliot, Mel Clark, and Ralph Lazzara: The Long QT Syndromes: A Critical Review, New Clinical Observations and a Unifying Hypothesis. Progress in Cardiovascular Diseases 1988; 31: 115-172

自律神経負荷試験から見たE区分ASD・VSD術前後不整脈態波形分類

A 負荷後QT-U延長波型



B VPC・SVPC後QT-U延長波型



監視型スロープ自律神経運動負荷試験は直線の上昇目標心拍数170(14.3METs, 9分以内)とし負荷後QT-U延長はT波とU波が融合しQT-U時間の延長とT-U波型異常でQT-Uc>500msecとした。最近は負荷中後HRトレンド波型のリアルタイム画像曲線から得られたHRCV computer analysis曲線を併用し更に正確な診断が出来る様になった。

22. 先天性心疾患術前後の心拍変動スペクトラム変化の年齢による相異

長野県立こども病院 臨床検査科 滝沢 洋子 竹内 道子
同 循環器科 安河内 聡 里見 元義
今井 寿郎 瀧間 浄宏
石田 武彦

【背景】人工心肺を用いた先天性心疾患(CHD)術後の心拍変動(HRV)のパワースペクトラム(PSD)は術前に比し一般に減少するといわれている。

【目的】CHD術前後のHRVスペクトラム変化の年齢変化を検討すること。

【対象】心内修復術前後でHRV解析を施行したASD68例(年齢5~201ヶ月)とVSD50例(年齢2~200ヶ月)

【方法】心内修復術前2~3日と術後5~8日に24時間ホルター心電図を行い、最大エントロピー法を用いてR-R時間の周波数解析を行った。周波数区分はLF0.015-0.15Hz、HF0.15-1.0Hzとし、各区分の術前に対する術後の変化率を求めた。

【結果】両群とも年長例では術後PSDのTPとHFは減少したが、ASDでは66ヶ月以下で8/42例、VSDでは12ヶ月以下で7/28例でむしろ上昇した。VSD群中術後PSD上昇7例と減少21例間において術前の Q_p/Q_s ($p=0.43$)、 P_{Ap}/A_{Op} ($p=0.1$) に差は認めなかった。

【結語】心内修復術前後のPSD変化には血行動態以外の年齢依存の因子が関与する可能性が示唆された。

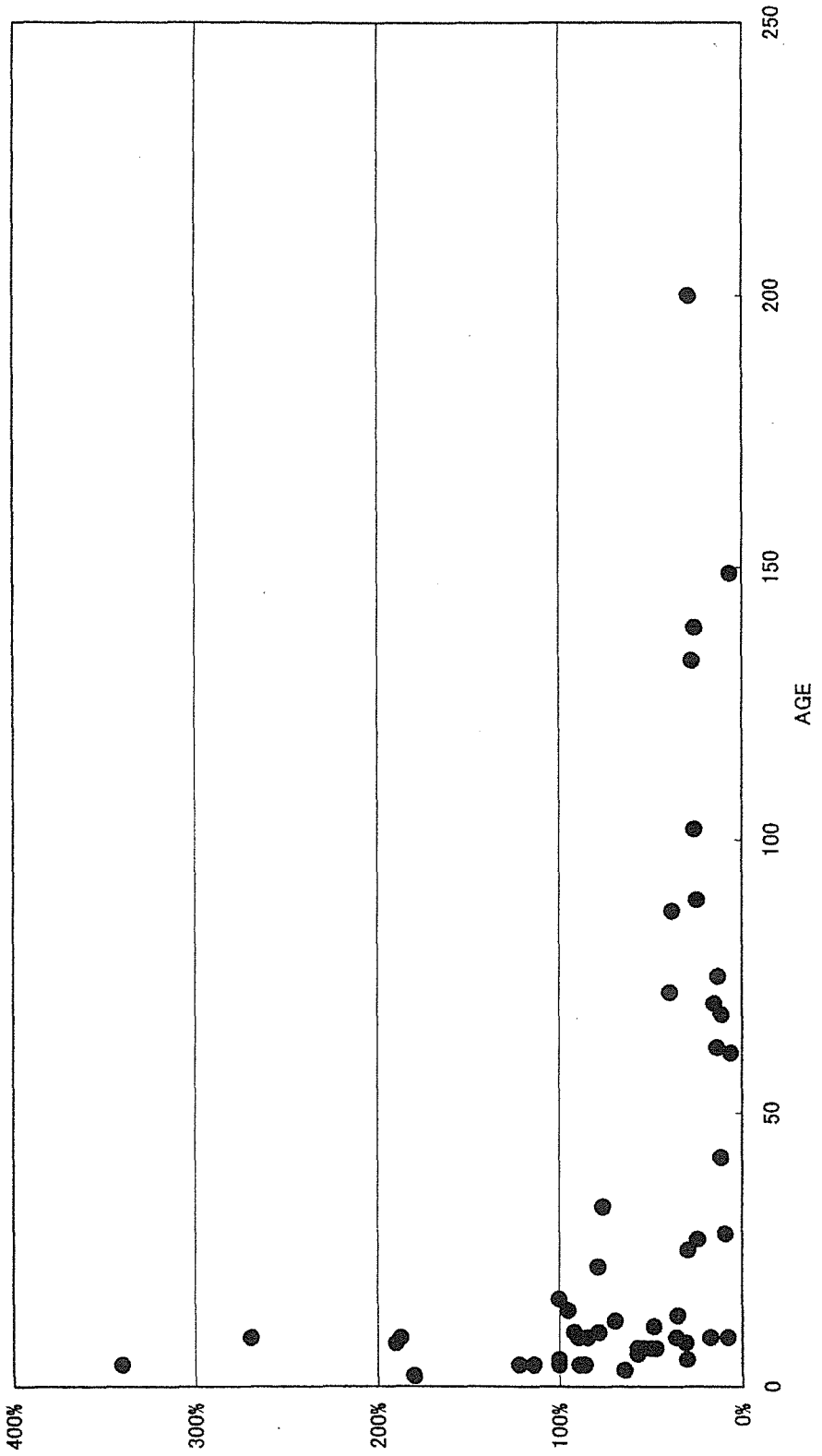
【文献】

1) Heragu NP, Scott WA.

Heart rate variability in healthy children and in those with congenital heart disease both before and after operation.

Am J Cardiol. 1999 Jun 15;83(12):1654-7.

TP(VSD)



23. 治療抵抗性の心房粗動を呈した総肺静脈還流異常 (Ⅱa) 術後例

| | | |
|-----------------|-------|-------|
| 東京都立清瀬小児病院 循環器科 | 上田 秀明 | 三浦 大 |
| | 葭葉 茂樹 | 佐藤 正昭 |
| 慶應義塾大学 小児科 | 福島 裕之 | 高橋 悦郎 |
| | 前田 潤 | 徳村 光昭 |
| | 小島 好文 | |

総肺静脈還流異常 (TAPVC Ⅱa) 術後に難治性心房粗動 (AF) を認めた1症例を経験した。症例は2歳6ヶ月男児。生後1ヶ月時に、TAPVC (Ⅱa)、PDAと診断され、修復術実施。1歳時、上気道炎を契機にAF (2:1伝導) を認めた。ジゴキシン、ジソピラミドにより軽快した。1歳1ヶ月時、AF (1:1伝導) を認め、カウンターショック、シベンズリンを併用した。1歳3ヶ月時、AF (2:1伝導) による頻拍発作が持続したため塩酸ベプリジルを併用した。1歳5ヶ月時、AF (2:1伝導) のコントロール不良のためプロプラノロールを併用した。プロプラノロールを2mg/kg/dayまで増量し、AFは消失した。以後約1年経過したが、洞調律もしくは房室結合部調律で、AFの出現は認められない。TAPVC術後のAF管理の方針につき、今後検討する必要性があると考えられた。

【文献】

Saxena A, Fong LV, Lamb RK, Monro JL, Shore DF, Keeton BR.

Cardiac arrhythmias after surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection: late follow-up.

Pediatr Cardiol. 1991 Apr; 12(2): 89-91

24. 心房内血流転換術後の不整脈

神奈川県立こども医療センター 循環器科 松井 彦郎 康井 制洋
宮本 朋幸 松田 晋一

【目的】 Senning術、Mustard術後の遠隔期不整脈を検討する。

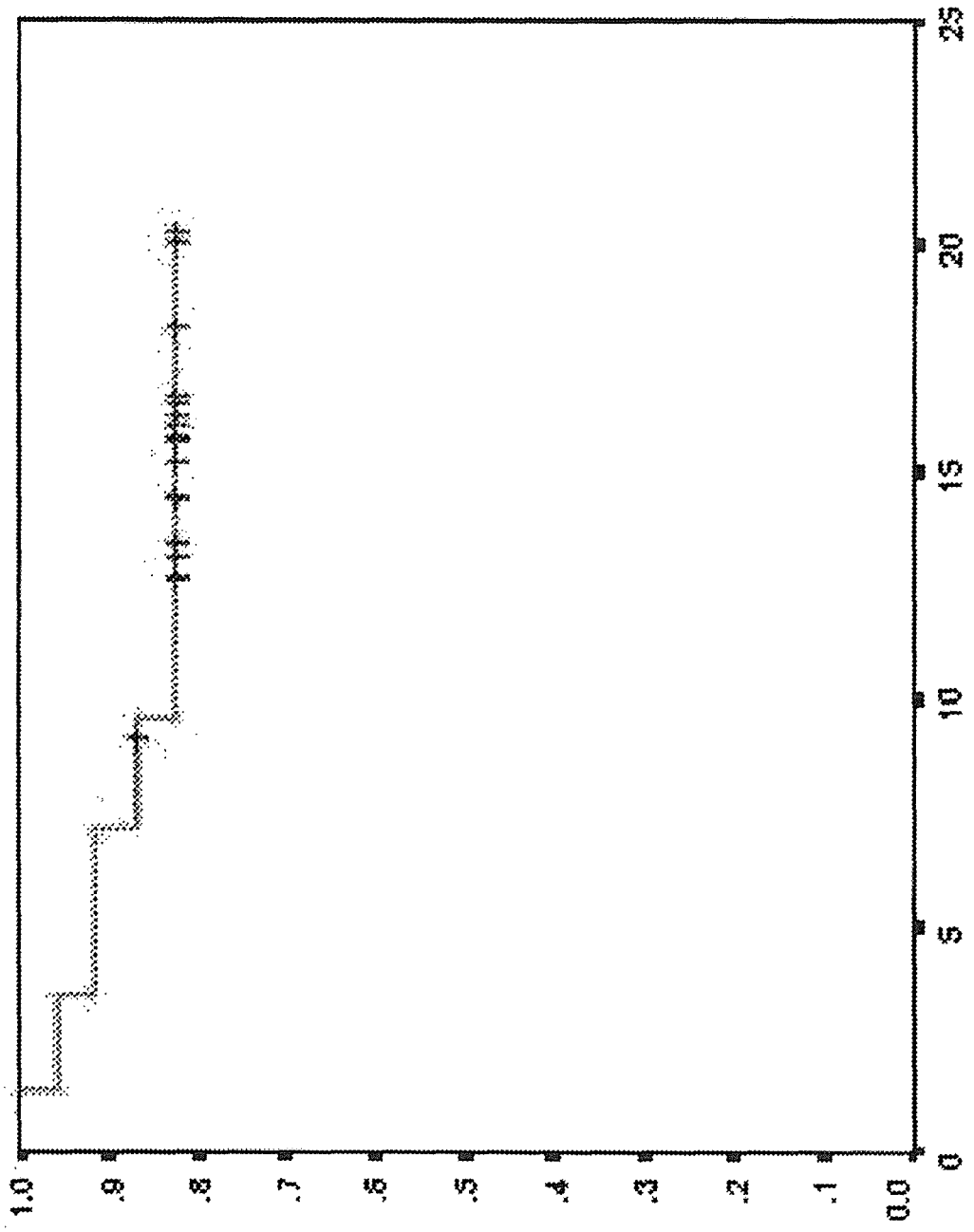
【手法】 retrospective study。

【対象】 1976年1月から1989年12月までに施行されたTGA（I型またはII型）患児23名（S術21例、M術2例：術後経過11.0-22.8年）。

【方法】 上記対象患児に対し臨床症状、Holter上の不整脈、PMI施行の有無等を分類し統計学的処理を行った。統計学的手法はKaplan-Meier法、及びCox's proportional hazard regression modelを使用した。

【結果】 フォロー中に不整脈による臨床症状を有した者は4名であったが、1例は自然消失、1例は心肺停止となり神経学的後遺症を残した。Holter上 multi-focal and/or couplet PVC, Af, AFを有する者は15名であったが、軽快する例も存在した。4例にPMIを施行し2例が有症状であった。術時年齢・術時体重・手術手技・体重・病型・minHR・maxRRではPMI free survivalに有意な差は認められなかった。

【結語】 心房内血流転換術後において有症状はPMIの適応となるが、無症状者でも注意深い観察が必要である。



25. 先天性心疾患術後の難治性上室性頻拍に対する 塩酸ニフェカラントの使用経験

長野県立こども病院 循環器科 瀧間 浄宏 里見 元義
安河内 聡 今井 寿郎
石田 武彦

先天性心疾患術後の難治性上室性頻拍の2症例にⅢ群の静注剤である塩酸ニフェカラントを使用し有効であったので報告する。

【症例1】 Asplenia、MA、DORV、PS、ASD、TAPVR (Darling I b)の1歳男児、BDG術後1日よりJET(HR180前後)を生じ、心収縮能低下とともに血圧低下、肺動脈圧上昇を認めた。ATP、ジゴキシン投与、DCが無効のため、低体温療法、メキシチールの持続静注を行い、一時的に徐拍化(HR140台)したが、術後3日でHR170-180bpmのJETが再発した。塩酸ニフェカラント0.2mg/kg静注後、0.3mg/kg/hで持続静注、HR140台に徐拍化、翌日にはほぼ洞調律に復し、心収縮能も改善した。

【症例2】 d-TGA、VSD、PS、hypoplastic RV、Fontan術後の23歳女性、異所性上室性頻拍(HR 160-170bpm)に対しジゴキシン、ジソピラミドの投与後、DCを施行したが再発を繰り返したため、塩酸ニフェカラント0.4mg/kg静注後、0.3mg/kg/hで持続点滴し、洞調律に復した。24時間後よりアミオダロン300mg/dに変更し以後発作を認めていない。

【結語】 先天性心疾患術後の難治性上室性頻拍に対する塩酸ニフェカラントの静注は有効であった。

【文献】

松田直樹：致死的心室性不整脈治療におけるⅢ群静注薬の位置づけ 新しいカリウムチャネル遮断薬ニフェカラント注の使用経験. 心電図,1999; 19: 488

26. 発熱に伴う心室頻拍の一例

倉敷中央病院 小児科 新垣 義夫 木元 康生
脇 研自 馬場 清
近畿大学 心臓小児科 中村 好秀

発熱に伴って心室頻拍が起こる9歳の男児例を紹介する。生後より心室中隔欠損、動脈管開存として経過観察されていた。生後8ヶ月に心筋炎に罹患した。1歳3ヶ月より発熱に伴い、幅広いQRSの頻拍が見られるようになった。その後も同様な頻拍発作がみられ、1歳10ヶ月には痙攣発作を伴ったStokes-Adams発作がみられた。2歳2ヶ月にEPSを受け、右室流出路の機械的刺激で臨床上同形の頻拍発作が誘発され、キシロカインの静注で停止した。2歳4ヶ月時に劇症肝炎として治療を受けた。2歳10ヶ月の時、徐脈がみとめられ、抗不整脈薬の投与の必要もあり、ペースメーカー(VVI)治療を受けた。3歳7ヶ月のペースメーカーリード交換時の麻酔中に悪性過高熱がみられた。種々の抗不整脈薬が試みられたが、予防効果は不完全で、現在も発熱時、感染時に頻拍発作がみられている。

【文献】

Huckell VF, et. al.: Cardiac manifestations of malignant hyperthermia susceptibility. Circulation 1978 Nov; 58(5): 916-25

27. Tachycardiomyopathyを来したincessant VTの一例

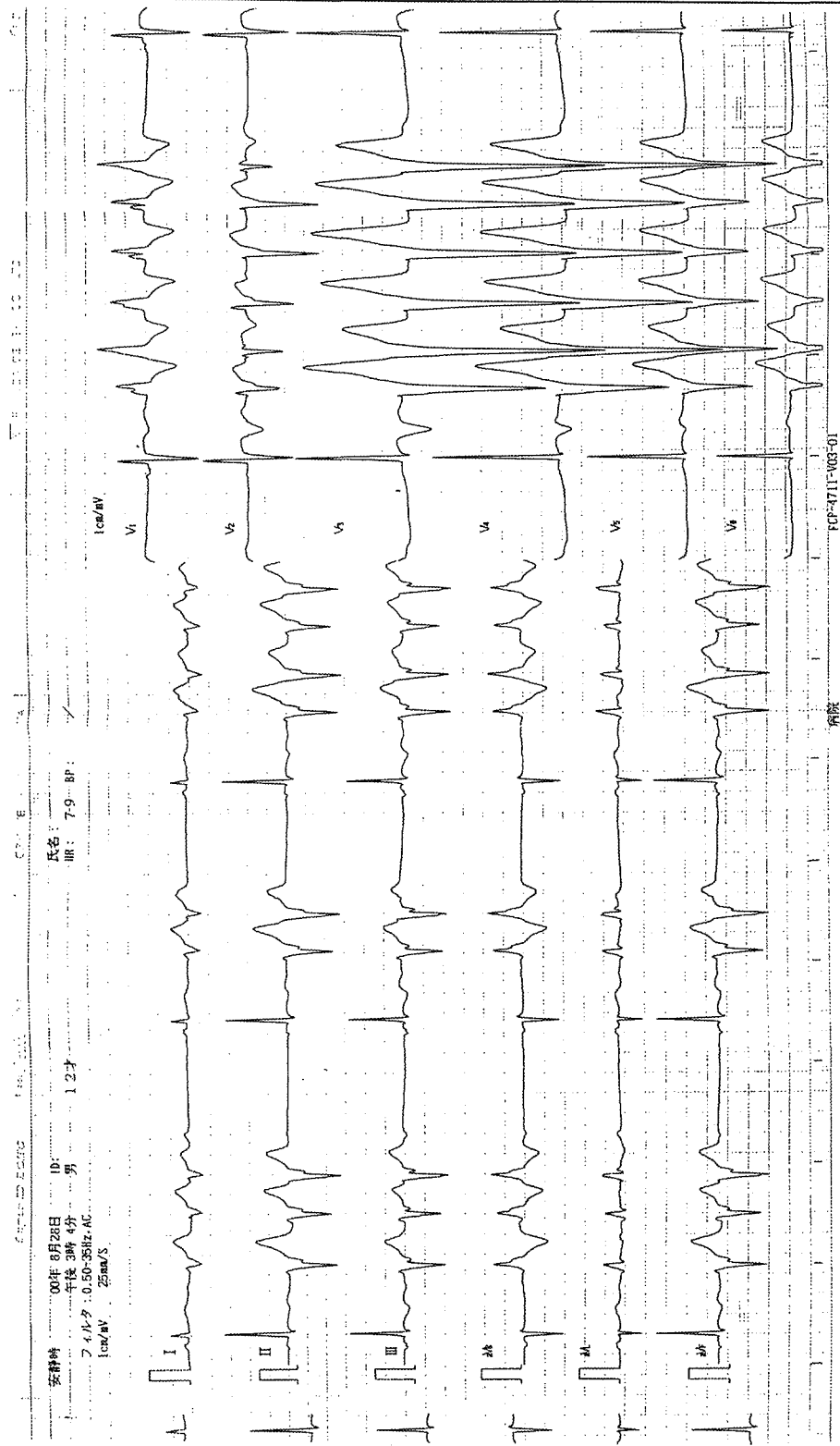
九州厚生年金病院 小児科 西村 真二 山口賢一郎
宗内 淳 橋本 淳一
神田 岳 城尾 邦隆

【症例】 現在12歳の中学1年男子。小学校1年の心臓検診にてPVCを指摘され、monofocal、coupling interval一定の良性PVCとして、3-E-可で2年毎に観察した。小学5年でも同様であった。患児は小学2年から野球を始め、現在も野球部のレギュラーとして活躍している。本年8月の検診で心拡大と、QRSは同じVT rate 135/分のincessant VTがみられた。超音波で心内構造異常はなく、LVDdは66mmと著明に拡大し、LVEFが45%と低下しtachycardiomyopathyを呈した。PVCは右脚ブロック型、上方軸で左室心尖部後壁がfocusと考えられた。Treadmillで心拍数190/分を越えると洞調律となり、中止後140/分まで洞調律が持続した。静注による薬効判定でverapamil (0.2mg/kg) と propranolol (0.15mg/kg) は全く効果なく、lidocaine (1.5mg/kg) では二段脈となり、mexiletine (2mg/kg) と flecainide (1mg/kg) では一時的に洞調律がみられたので運動制限とmexiletine内服による治療を開始した。

【文献】

Fenelon G, Wijns W, Andries E and Brugada P

Tachycardiomyopathy: Mechanisms and clinical implication. PACE 1996 ;19: 95-106



安藤 謙一
 00年 8月 28日
 午後 3時 4分
 身長 1.27
 脈 79
 BP
 フィルタ 0.50-35Hz AC
 1cm/1V 25mm/s

FC-4711-V03-01

病院

28. メキシレチンとプロプラノロールの併用が有効と考えられた カテコラミン性多形性心室頻拍の1例

東京都立清瀬小児病院 循環器科 三浦 大 葭葉 茂樹
上田 秀明 佐藤 正昭

【背景】 カテコラミン性多形性心室頻拍(VT)にメキシレチン(Mex)を使用した報告は少ない。

【症例】 7歳、男。主訴は運動時の失神。心電図は安静時正常(QT 0.42 s、QTc 0.40 s)であったが、運動負荷で多形性VTを認めた(図)。

Mex投与(12mg/kg/日)でVTが改善しないため、プロプラノロール(Pro)を開始した。両剤を2年間併用した後、Mexを減量(6mg/kg/日)したところ運動負荷で多形性VTを認めた。以後、Mex(12mg/kg/日)とPro(2mg/kg/日)併用でVTは軽減した。現在、自覚症状はない。

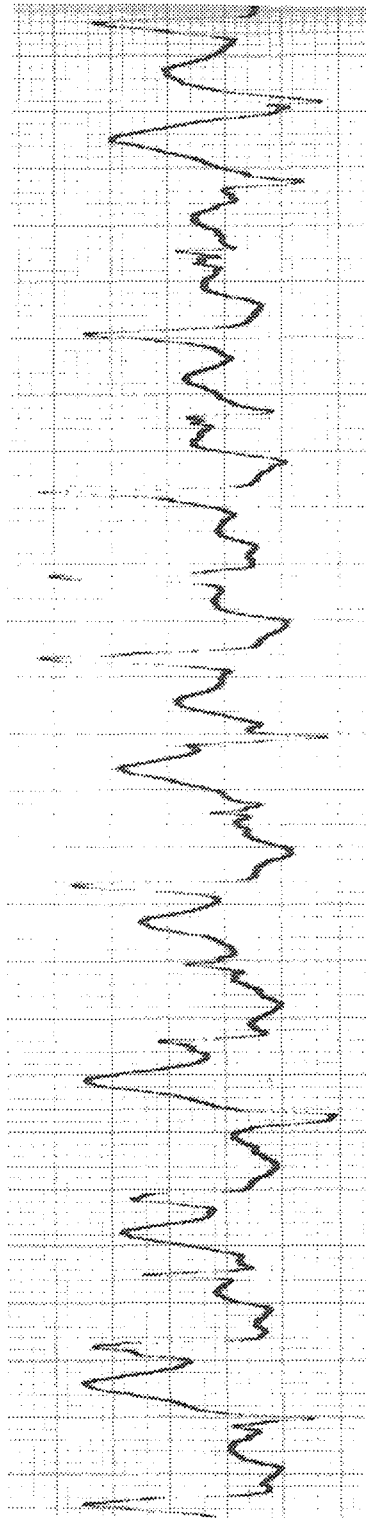
【考察】 カテコラミン性多形性VTにMexとProの併用が有効である可能性がある。

【文献】

Circulation 1995;91:1512-19

【図】

初診時, 運動負荷心電図 (Ⅱ誘導)



29. プロカインアミドにシメチジンを併用することで発作性上室性頻拍をコントロールし得た早期興奮症候群の9ヶ月女児

北海道大学 小児科 村上 智明 八鍬 聡
上野 倫彦 南雲 淳
小田川泰久

症例は9ヶ月女児。3ヶ月時より発作性上室性頻拍の診断でジゴシンの投与を受けていたが、コントロールが不良でありまた早期興奮症候群の診断が判明したため当科紹介入院となった。発作の出現防止にはプロカインアミドが有効で95 μ g/kg/minの持続静注でコントロールし得た。経口投与へ切り替えたが、134mg/kg/day 4xの投与ではコントロールできなかった。頻脈発作が投薬前後に起こることからシメチジンを併用したところ21mg/kg/day 4xの投与で頻脈発作は消失した。現在外来経過観察中であるが、コントロールは良好である。プロカインアミドは頻用される抗不整脈薬の一つであるがその作用時間の短さが、特に小児においてはその有効性を損ねる理由の一つである。徐放製剤を使用できない小児において、シメチジンの併用は試みるべき方法の一つであると考えられた。

【文献】

Christian CD, Meredith CG, Speeg KV Jr: Cimetidine inhibits renal procainamide clearance. Clin Pharmacol Ther 36;221-227:1984

Somogyi A, McLean A, Heinzow B: Cimetidine-procainamide pharmacokinetics interaction in man: Evidence of competition for tubular secretion of basic drugs. Eur Clin Pharmacol 25;39-345:1983

30. 小児の心房細動 (Af)

名古屋大学 小児科 大森 京子 加藤 太一
瀧本 洋一 安田東始哲
愛知県健康福祉部 長嶋 正實

【背景】 小児のAfはまれな疾患である。

【対象】 平成12年の全国調査の38例。

【結果】 特発性(14、うち家族例1)の発症年齢は9～18歳(平均13.9歳)。基礎心疾患を有するもの(24)のうち、術後Af(18)、術前Af(6)であった。治療は、無治療(5)、薬物治療(29)。薬剤はDigoxin(24、うち著効2有効3)、Disopyramide(15、うち著効5有効1)、Propranolol(6)、Verapamil(5) β -blocker(3、著効1有効1)を用いた(重複回答あり)。Cardioversion(11)は3例で著効。抗凝固には(20例)Warfarin、Aspirin、Dipyridamoleが投与された。転帰は治癒(8)、改善(4)、不変(16)、心不全死(3)、不整脈死(1)。

【結語】 Disopyramideの有効例が多かった。術後Afでは、複雑心奇形に難治性が多かった。

協力施設 大阪府立成人病センター
鹿児島大学小児科
国立循環器病センター小児科
佐賀医科大学小児科
東京医科歯科大学小児科
福岡市立こども病院
横浜市立大学小児科
名古屋大学小児科

(日本循環器学会「Af治療ガイドライン」班研究助成)

【文献】

1. Primary cardiac arrhythmias in children
Alfred S, et al. PEDIATRIC EMERGENCY CARE. 1999;95
2. Atrial fibrillation and flutter in children and in young adults with congenital heart disease
Robert M, et al. Can J CARDIOL Vol 12 Suppl A January 1996;45A

| | | | |
|-----|--------------|---------|---|
| 原因 | 特発性 | 13例 | |
| | 家族性 | 1例 | |
| | 基礎心疾患あり | 術前 計6例 | 心房中隔欠損症 2例 三尖弁閉鎖不全 2例 肥大型心筋症 1例 拡張型心筋症 1例 |
| | | 術後 計18例 | 三尖弁閉鎖症 4例 ファロー四徴症 2例 単心室 2例 心室中隔欠損症 2例 心房中隔欠損症 1例 三尖弁閉鎖不全 1例 僧帽弁閉鎖 (FONTAN) 1例 完全大血管転位 (Senning) 1例 Ebstein 奇形 1例 大動脈縮窄症 1例 大動脈弁狭窄 1例 共通房室管孔一兩大血管右室起始症 1例 |
| 治療 | 投薬 | | Digoxin 24例 (著効2例 有効3例) Disopyramide 15例 (著効5例 有効1例) β -blocker 3例 (著効1例 有効1例) Cibenzoline 2例 (有効1例) ACEinhibitor (有効1例) Propranolol 6例 Verapamil 5例 Mexiletine 2例 Propafenon 2例 Flecainide 2例 |
| | カOUNTERショック | | 11例 (著効3例) |
| | 手術 | | 三尖弁形成術 2例 (著効1例 有効1例) 僧帽弁置換 2例 Maze 2例 (有効2例) Batista 1例 (著効1例) TCPC conversion 1例 (著効1例) Anastomosis (有効1例) |
| 抗凝固 | Warfarin | | 13例 |
| | Aspirin | | 8例 |
| | Dipyridamole | | 3例 |
| 転帰 | 治癒 | | 8例 |
| | 改善 | | 4例 |
| | 不変 | | 15例 |
| | 死亡 | | 心不全死3例 不整脈死1例 |

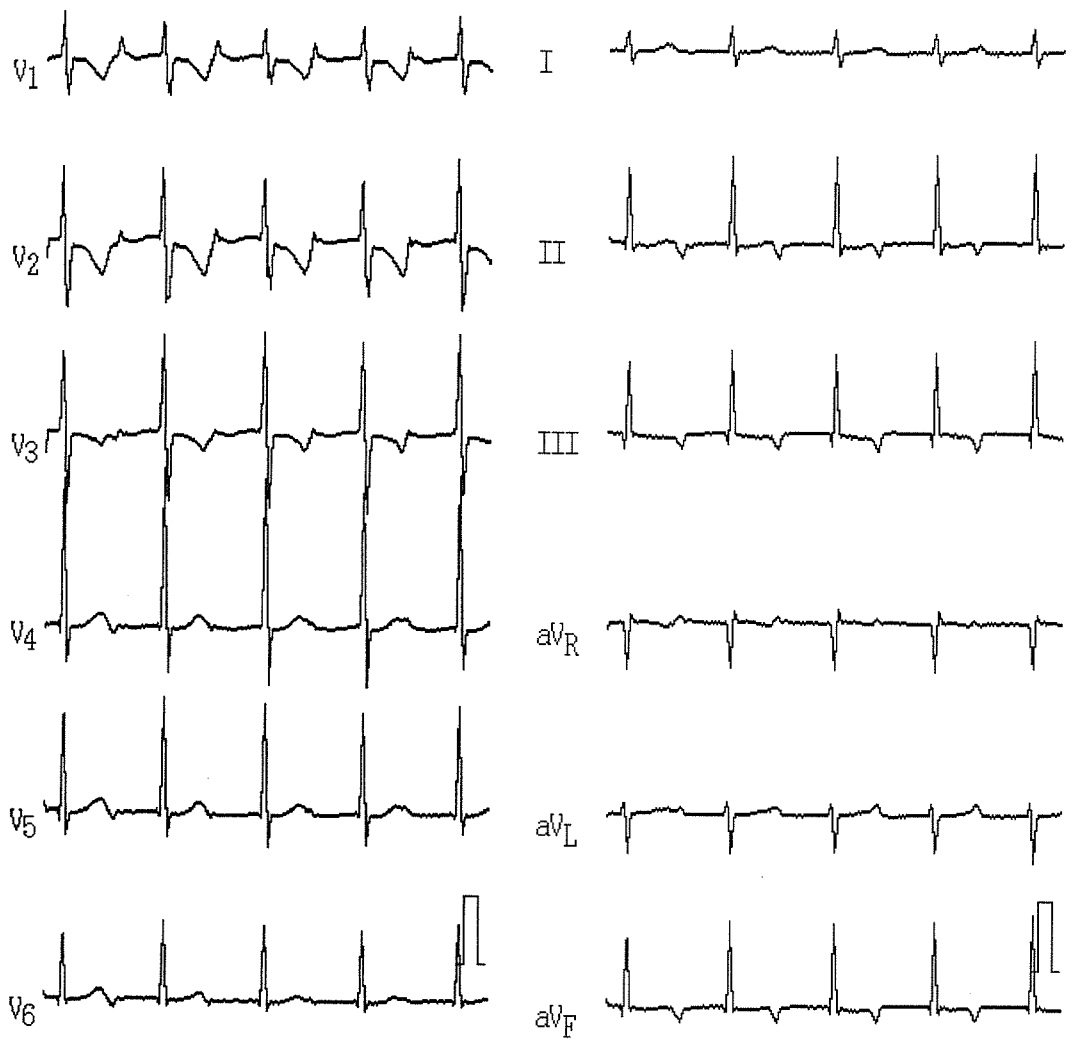
31. カテーテルアブレーションが有効であった左房起源異所性 心房頻拍の幼児例

東京女子医科大学 循環器小児科 太田 真弓 相羽 純
中澤 誠 門間 和夫
同 循環器内科 庄田 守男
長崎大学 小児科 手島 秀剛

症例は6歳女児。2歳時にpersistant atrial tachycardia(HR250bpm、1：1伝導)を発見され、X-P上CTR55%,UCGにてLVFS0.18とtachycardia induced cardiomyopathyであった。ジゴキシン0.015mg/kg/day、 β -blocker 3mg/kg/dayを投与し、RR rateは100-120bpm(2：1伝導)にコントロールされた。最近頻脈により腹痛、嘔吐を訴え、薬剤増量は不可能と判断し、(入院時心電図は図参照)カテーテルアブレーション施行。左房起源を疑い、心房中隔穿刺を行なった。左側後中隔領域の最早期興奮部位にて通電し、頻拍が停止した。幼児期の左房起源頻拍はカテーテルアブレーションが極めて困難であるが、薬物治療で成長を待ち、アブレーションにより根治できたので報告する。

【文献】

Ponti RD,Zardini M,Storti C,Longobardi M,Salerno-Uriarte JA.Trans-septal catheterization for radiofrequency catheter ablation of cardiac arrhythmias.Eur Heart J 1998;19:943-950

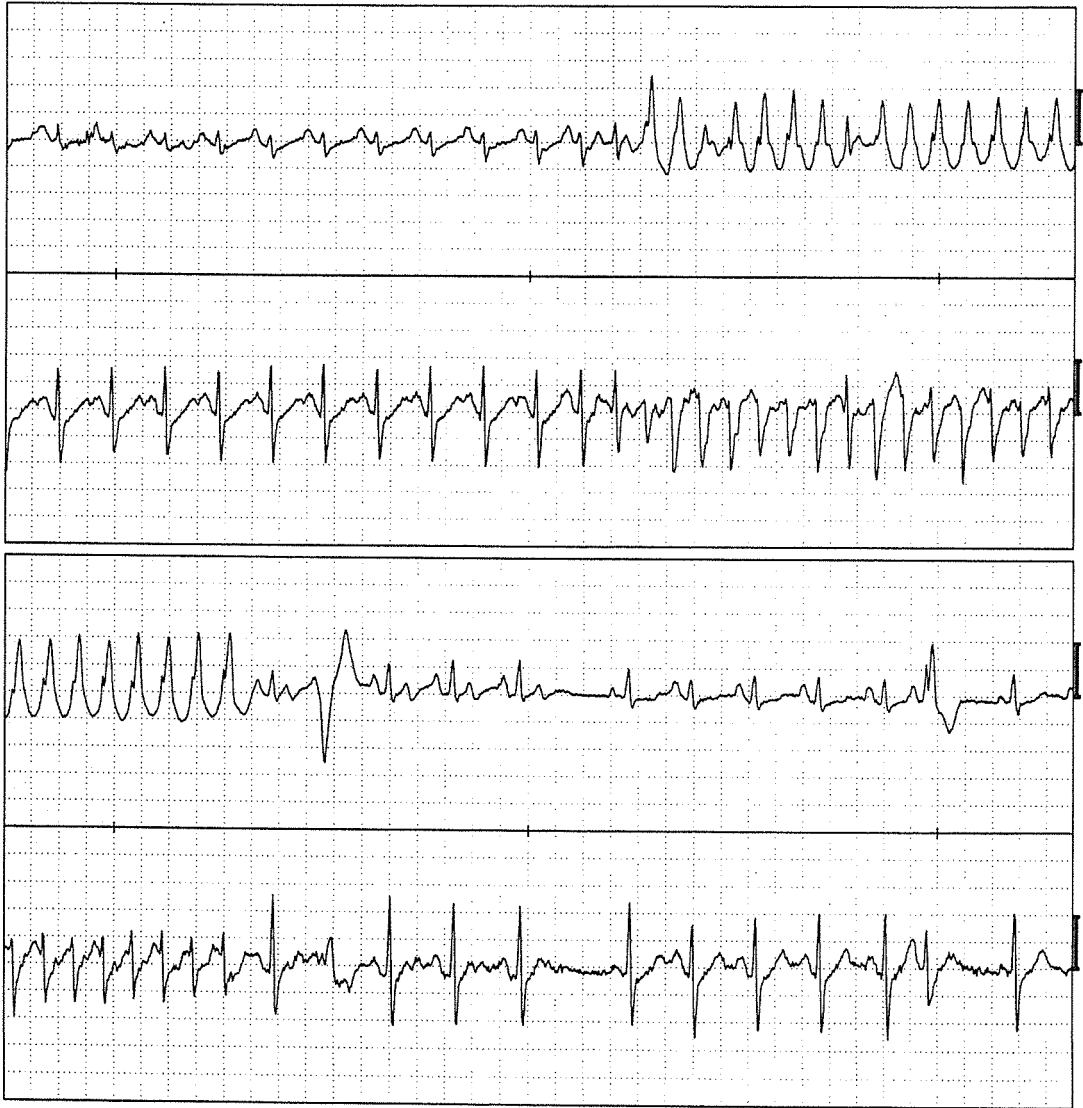


32. 失神で発見された心房頻拍の1例

日本大学 小児科 谷口 和夫 住友 直方
金丸 浩 山菅 正郎
唐澤 賢祐 鮎沢 衛
能登 信孝 岡田 知雄
原田 研介

心房頻拍(AT)は通常比較的予後がよいとされているが、稀には失神などの重篤な症状が出現することがある。今回、失神を伴うATの1例を経験したので報告する。

症例16歳女性。走行中に意識消失し、救急車で近医に搬送された。Holter心電図でwide QRS tachycardia(図)を認め、精査目的で入院した。身体所見、血液、生化学的検査、心エコー図に異常はなかった。心電図は心拍数84の洞調律で、心房期外収縮の散発を認めた。トレッドミルでは右脚ブロック型変行伝導を伴う心拍数180以上の頻拍が誘発された。電気生理学的検査を行ったが、刺激では頻拍は誘発されなかった。ISP 0.66 μ g/min投与後、頻拍周期220msec、非持続性の頻拍が自然誘発された。頻拍中に房室ブロックを認めることより、ATと診断した。頻拍の最早期心房興奮部位は右房後壁で、自動能亢進型ATと考えられた。



特別講演

興奮発生部位から見た
心電図の見方

国立循環器病センター 内科心臓部門
鎌倉史郎