

# 目 次

ご案内	1
演者・座長の皆様へ	3
日程表	6
プログラム	7
特別講演	
ランチョンセミナー 1	16
ランチョンセミナー 2	18
サテライトミーティング 学校検診ワークショップ	20
一般演題（口演）	31
一般演題（ポスター発表）	125



## ご挨拶

第20回日本小児心電学会学術集会を2015年11月27～28日に静岡県コンベンションアーツセンター「グランシップ」で開催します。第20回という記念大会が静岡で開催されることとなり大変光栄に思います。小児心電学の数多くの分野における積年の飛躍的な進歩を振り返ると非常に感慨深いものがあります。とくに、遺伝性不整脈、デバイス、アブレーションの分野については目を見張るものがあります。そしてこのような専門性の高い領域も、小児期特有の発達や自然歴、あるいは先天性心疾患についての幅広い知識に裏付けされ、かつフィードバックされていく必要性も生じてきたと感じています。そのような思いから、今回のメインテーマを、「幅広く高度で奥の深い小児心電学」としました。

毎年演題数が増加傾向となっている本学会ですが、今年は史上最多数の応募が寄せられました。会長要望演題、一般口演のほか、ポスターセッションを設け、いずれも活発な討論が行われるよう準備しております。

そのほかにも、様々な分野や年代の皆様楽しく参加して頂けるような企画を考えると、非常に欲張ったものになりました。特別講演を著名な2人の先生方、滋賀医科大学 呼吸循環器内科 堀江稔教授、東京医科歯科大学 難治疾患研究所 生体情報薬理分野 古川哲史教授にお願いしました。第1日目の夕方、「しぞーか横丁 Appetizer」の後に開催されるディベートセッションでは、「無症候性のWPW症候群・期外収縮に対するカテーテルアブレーションの適応」、「乳幼児期の頻拍性不整脈に対するカテーテルアブレーションの適応」という2つの主題について、Pro/Con形式で熱い討論を展開して頂く予定です。

さらに、学術集会2日目の最後にサテライトミーティング「学校検診ワークショップ」を開きます。学校検診に関心のある若手を含めたすべての先生方、特に静岡県内で学校検診に携わる開業医を含めた一般の小児科、内科の先生方や検査技師さんにもひろくご参加頂き、心電図所見と実際の臨床との関連性や、ピックアップ・フォローアップの基準などについて、アナライザーシステムを利用した双方向性の講義形式で進め、皆様の理解を深めていきます。学会会員の方々には1日目から通しでご参加頂くことが可能ですし、会員以外の方々も2日目土曜日の午後だけでも気軽に参加できるようご提案しております。

1日目の夜は学会会場から懇親会場：旧徳川慶喜邸「浮月楼」まで皆様をバスでお送りします。今回も静岡の上質な日本酒と海の幸、山の幸を楽しみながら情報交換して頂ければうれしく思います。

晩秋は富士山が最もきれいに見える季節です。会場は10階にあり、天候が裏切らなければ美しい眺望が楽しめます。沢山の方々のご参加をお待ちしております。

平成27年10月

第20回日本小児心電学会学術集会  
会長 金 成海  
(静岡県立こども病院 循環器科)

# 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）

長嶋 正實（愛知県済生会リハビリテーション病院 院長）

堀米 仁志（筑波大学医学医療系 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）

泉田 直己（曙町クリニック）

高橋 一浩（沖縄県立こども医療センター 小児循環器科）

西川 俊郎（東京女子医科大学 病理診断科）

松永 保（戸田中央総合病院 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）

新村 一郎（新村医院）

金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）

芳本 潤（静岡県立こども病院 循環器科）

田内 宣生（愛知県済生会リハビリテーション病院）

佐藤 誠一（新潟市民病院 小児科・新生児医療センター）

畑 忠善（藤田保健衛生大学 保健学研究科）

安河内 聡（長野県立こども病院 循環器科）

中村 好秀（近畿大学 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）

新垣 義夫（倉敷中央病院 小児科）

脇 研自（倉敷中央病院 小児科）

安田 謙二（島根大学医学部 小児科）

早淵 康信（徳島大学 小児科）

籾 義仁（昭和大学横浜市北部病院循環器センター）

鈴木 博（新潟大学 地域医療教育センター 小児科）

総崎 直樹（福岡市立こども病院 新生児循環器科）

吉永 正夫（国立病院機構鹿児島医療センター 小児科）

大野 拓郎（大分厚生年金病院 小児科）

牛ノ濱大也（福岡市立こども病院 循環器科）

小西 央郎（中国労災病院 小児科）

檜垣 高史（愛媛大学 小児科）

高橋 良明（医療法人湖明会たかはし小児科循環器科医院）

高木 純一（宮崎大学 小児科）

立野 滋（千葉県循環器病センター 小児科）

宮崎 文（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

田代 克弥（佐賀大学 小児科）

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）

豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）

渡辺まみ江（JCHO 九州病院 小児科）

三谷 義英（三重大学大学院医学系研究科 小児科学）

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）

桃井 伸緒（福島県立医科大学 医学部小児科）

森鼻 栄治（九州大学 小児科）

泉 岳（北海道大学 小児科）

事務局：岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター 総合小児科）

## 学会事務局

日本小児心電学会 事務局

済生会横浜市東部病院 こどもセンター 総合小児科 内

〒230-0012 神奈川県横浜市鶴見区下末吉 3-6-1

TEL：045-576-3000 FAX：045-576-3586

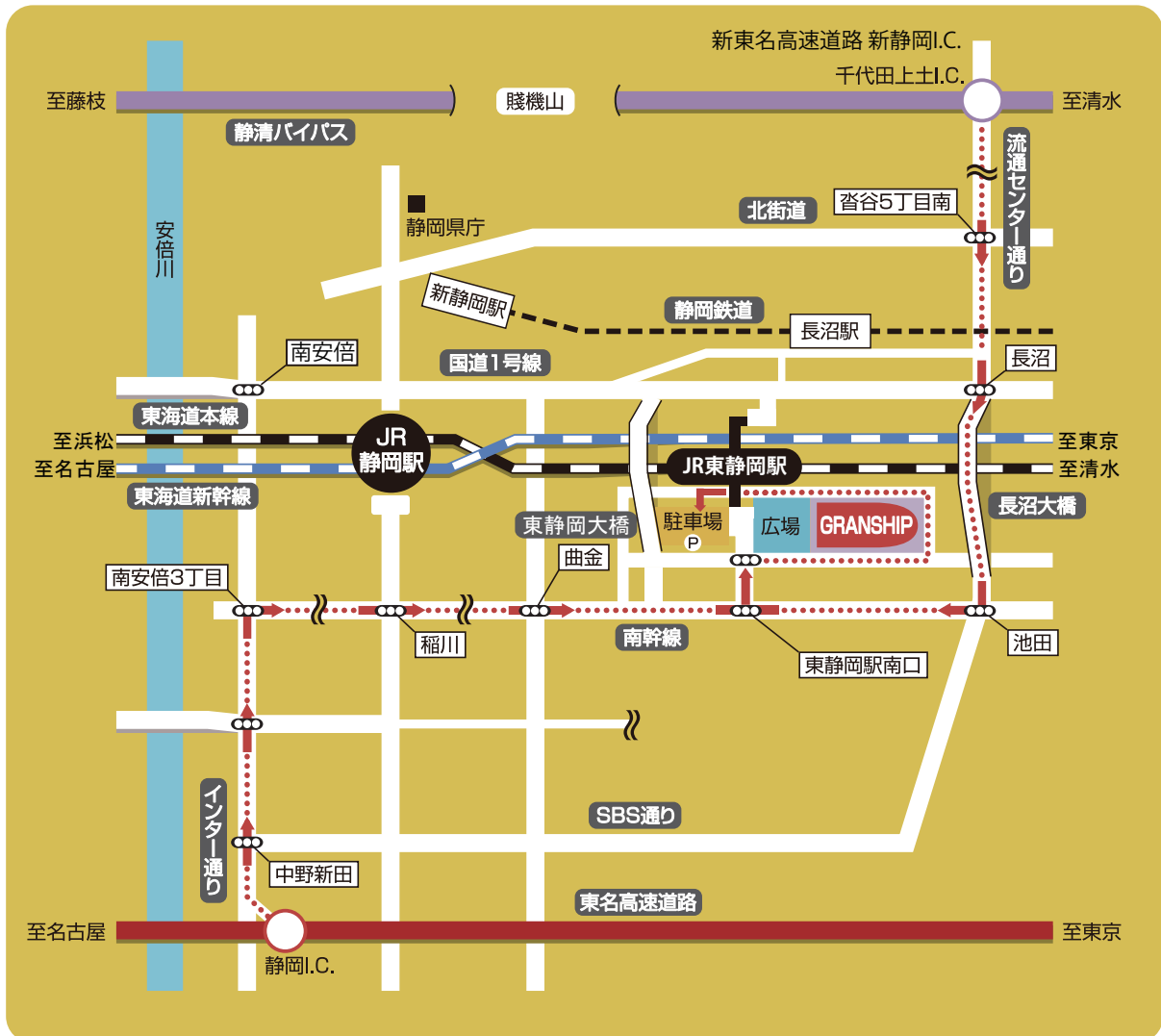
# ご案内

## 【会期】

2015年11月27日（金）～28日（土）

## 【会場】

静岡県コンベンションアーツセンター「グランシップ」10階（会議室 1001）



- JR東静岡駅南口隣接
- 静岡鉄道 長沼駅徒歩約10分。
- 東海道新幹線（ひかり）で東京から1時間、新大阪から2時間。  
JR静岡駅乗換、東静岡駅まで3分。
- 車では東名高速道路 静岡I.C. から6km、20分。  
新東名高速道路 新静岡I.C. から9km、15分。  
静岡バイパス 千代田上土I.C. から4km、10分。

※一般有料駐車場は基本料金1時間あたり200円です。  
ご利用の方は館内で精算していただくと1時間あたり100円に割引となります。  
お帰りの際、1階の精算機でご精算ください。

【総合受付日時】

11月27日(金) 午前10時45分から

11月28日(土) 午前8時30分から

会場：静岡県コンベンションアーツセンター「グランシップ」10階(会議室1001)

【参加費について】

医師：8,000円

他職種：5,000円

初期・後期研修医：5,000円(所属長の証明書をご呈示頂きます)

学生：無料(学生証をご呈示頂きます)

※11月28日午後0時以降の参加(職種にかかわらず)1,000円

【懇親会について】

日時：11月27日 午後7時30分から

会場：浮月楼 (<http://www.fugetsuro.co.jp/restaurant/>)

参加費：3,000円

※会場よりバスでご案内します。

第十五代将軍・徳川慶喜公屋敷跡の日本庭園が静かに広がる老舗の名料亭です。

JR静岡駅前二次会や宿へのアクセスも良好です。ぜひご参加下さい。

【参加証】

会場内では必ずご記入の上、着用して下さい。未着用の方の入場はお断りいたします。

【単位について】

本学術集会参加により日本小児科学会専門医制度の研修集会5単位。

日本小児循環器学会分科会として小児循環器専門医制度の研修基本単位8単位(演者または座長は3単位加算)が認定されます。

サテライトミーティング「学校検診ワークショップ」の参加により日本医師会生涯教育単位2単位が認定されます。

【抄録集カラーデータについて】

抄録集のカラーデータが下記サイトより、ダウンロードできます。

<http://www.procomu.jp/shinden2015/abstract.pdf>



## 演者・座長の皆様へ

### 【口演発表される先生へ】

#### ■発表時間

一般演題：ご発表 6 分 / 討論 3 分

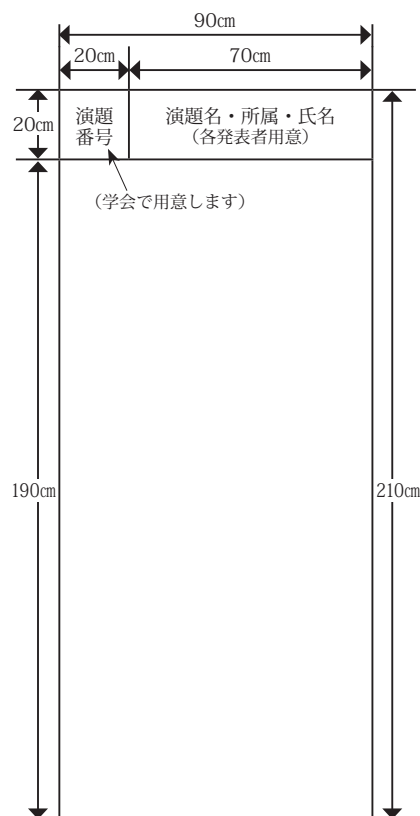
会長要望演題：ご発表 7 分 / 討論 3 分

学校検診ワークショップご発表 20 分 / 討論 10 分

1. 発表は全て PC による発表とします。
2. 発表方法は、Microsoft PowerPoint または Keynote を使用した PC での発表を原則とします。  
学会では Windows7 (ppt2007/2010/2013) を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。
3. 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薦めします。
4. 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)
5. 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。
6. 発表におけるご注意
  - ア) ご自身の PC を持ち込まれる場合、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。
  - 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。

【ポスター発表される先生へ】

1. ポスター会場：展望ラウンジ（10階）
2. ポスター貼付時間：11月27日（金）11：00～13：00  
演題番号を貼ったポスターパネルと画鋲を用意します。  
所定の位置に貼付して下さい。
3. ポスター作成要領  
縦210cm×横90cmの縦長のパネルを用意しております。演題番号は貼付してあります。その横にタイトル（20cm×70cm）を貼り、タイトルには、演題名、所属、氏名（発表者に○）を入れ、（90cm×190cm）のスペースに本文を掲示して下さい。
4. ポスター発表時間：発表3分、討論3分です。  
11月27日（金）16：00～16：30
5. ポスター撤去時間：  
11月28日（土）15：00～15：30  
撤去時間を過ぎてもポスターが撤去されていない場合は、事務局にて処分させていただきます。



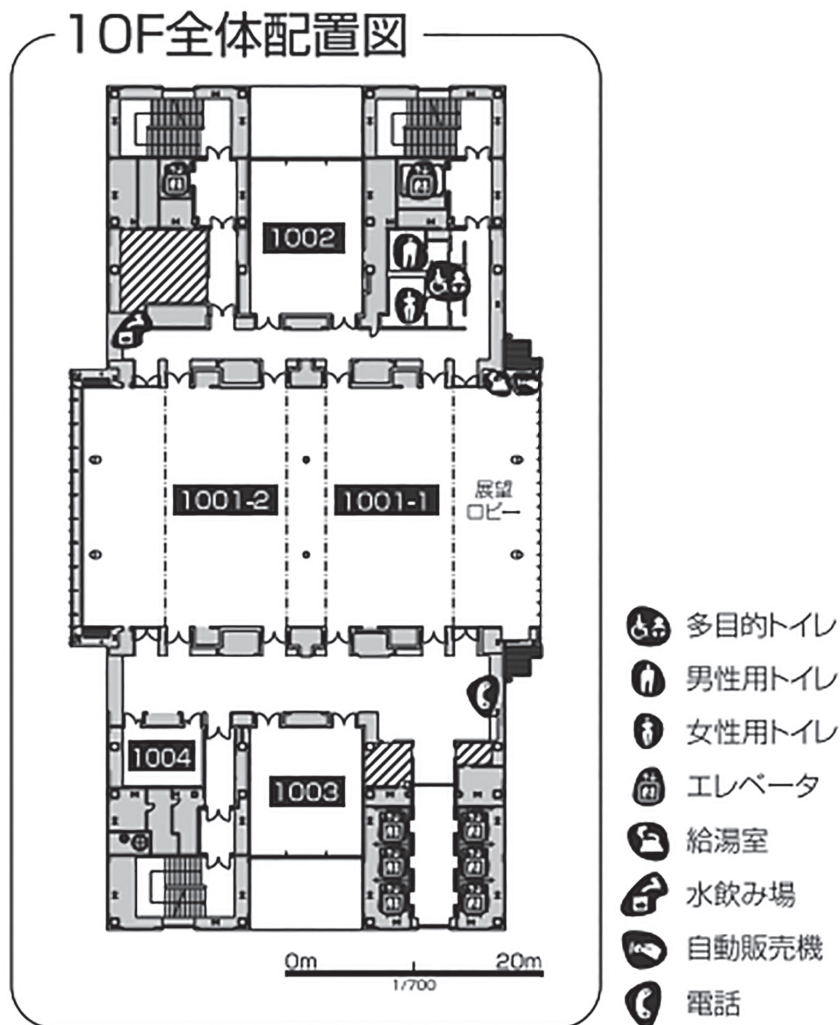
【座長の先生へ】

座長の方は、ご担当セッション開始予定時刻の10分前までに会場にお越し下さい。



## ■幹事会

11/27(金) 11:00-11:50 グランシップ 10F 会議室 1002



## しぞーか横丁 Appetizer

● 11月27日(金) 10F 展示会場

静岡県には「富士宮やきそば」はじめ「静岡おでん」「浜松餃子」などさまざまなB級グルメがあります。ポスターセッション・ディベートセッションの議論を円滑にすべく、かつあとに控える浮月楼での懇親会にむけて、appetizerとして「静岡おでん」「富士宮やきそば」を中心に御用意致しました。皆様、静岡おでんの会・富士宮やきそば学会公認のできたての味を是非お楽しみください。また静岡は南アルプスの伏流水と独自の酵母で「吟醸酒天国」として知られています。今回は、洞爺湖サミットで供された「磯自慢」はじめ、とっておきの日本酒を御用意いたしますので合わせてお楽しみ下さい。

※静岡の人は静岡のことを「しぞーか」と発音します。

# 日程表

1日目 11月27日(金)		2日目 11月28日(土)		
会場(会議室 1001 / 10F)	会場(展望ラウンジ / 10F)	会場(会議室 1001 / 10F)	会場(展望ラウンジ / 10F)	
		8:30 ~ 受付開始		
		9:00 ~ 9:50 セッション4 デバイス	9:00 ~ 15:00 ポスター閲覧	
		9:50 ~ 11:00 セッション5 心電図・上室性頻拍		
10:45 ~ 受付開始		11:00 ~ 11:50 セッション6 会長要望演題 「作用機序と小児・先天性症例の 特殊性にもとづいた薬物治療」		
11:00 ~ 11:50 幹事会 (会議室 1002)	11:00 ~ 13:00 ポスター貼付	12:00 ~ 12:45 特別講演 ランチョンセミナー2 共催: エーザイ株式会社		
11:55 ~ 会長挨拶		12:45 ~ 13:00 総会		
12:00 ~ 12:45 特別講演 ランチョンセミナー1 共催: ガデリウス・メディカル株式会社	13:00 ~ 16:00 ポスター閲覧			
12:45 ~ 13:45 セッション1 遺伝性不整脈(1)		13:10 ~ 14:10 セッション7 遺伝性不整脈(2)		
13:45 ~ 14:45 セッション2 アブレーション(1)		14:10 ~ 15:10 セッション8 検診		
14:45 ~ 15:45 セッション3 アブレーション(2)		閉会の挨拶		15:00 ~ 15:30 ポスター撤去
	15:45 ~ 16:00 しぞーか横丁 Appetizer	15:30 ~ 17:30 サテライトミーティング 学校検診ワークショップ		
	16:00 ~ 16:30 ポスターセッション			
16:45 ~ 18:15 ディベートセッション				
19:30 ~ 懇親会(浮月楼にて)				

# プログラム

2015年11月27日(金)～28日(土)

静岡県コンベンションアーツセンター「グランシップ」10階(会議室 1001)  
(静岡市駿河区池田 79-4)

————— 2015年11月27日(金) —————

## 会長挨拶

11:55～

金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

## 特別講演 - ランチョンセミナー 1

12:00～12:45

共催：ガデリウス・メディカル株式会社

座長：金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

遺伝性不整脈 State of Art. What's going on at the bench?

堀江 稔 (滋賀医科大学・呼吸循環器内科)

## セッション 1 (遺伝性不整脈 1)

12:45～13:45

座長：高室 基樹 (北海道立こども総合医療療育センター 循環器科)

堀米 仁志 (筑波大学 小児科)

### O-1 14歳男子のAED蘇生例に対してプロポフォル使用からブルガダ症候群の診断に至った経験

大橋 直樹 (JCHO 中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

### O-2 遺伝子変異検索を依頼した徐脈性不整脈の臨床像

福岡 哲哉 (静岡済生会総合病院 小児科)

### O-3 KCNQ1 複合ヘテロ変異を認めた Romano-Ward 症候群の1例

星名 哲 (新潟大学医歯学総合病院 小児科)

### O-4 学校心臓検診で抽出された小児QT延長症候群患児の累積症状出現頻度

吉永 正夫 (鹿児島医療センター 小児科)

### O-5 Short-coupled variant of torsade de pointes を認め、リアノジン受容体遺伝子変異を認めた13歳男児例

松尾久実代 (大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科)

### O-6 胎児期にPACwithBlock、心房収縮の不整を認めたQT延長を伴う房室ブロック(AVB)症例

平海 良美 (兵庫県立こども病院 循環器科)

## セッション2 (アブレーション1)

13:45 ~ 14:45

座長：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)

立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

- O-7** 経皮的心肺補助 (PCPS) 装着下にカテーテルアブレーションを施行し、救命し得た心室頻拍の男児例  
阪田 美穂 (徳島県鳴門病院 小児科)
- O-8** CARTO-UNIVU モジュールを用いたアブレーション治療による被ばく量低減の試み - 左側房室副伝導路の症例報告  
吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)
- O-9** 小児期心室性期外収縮に対するカテーテルアブレーションの検討  
池田健太郎 (群馬県立小児医療センター 循環器科)
- O-10** 間欠性 WPW 症候群としてアブレーション治療を施行した症例における突然死 high risk 群についての検討  
吉田修一朗 (JCHO 中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)
- O-11** 失神を伴った右脚起源 Focal Purkinje 心室頻拍の小児の一例  
谷口 由記 (兵庫県立こども病院 循環器科)
- O-12** 新生児期発症のベラパミル感受性心室頻拍例  
籾 義仁 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

## セッション3 (アブレーション2)

14:45 ~ 15:45

座長：大橋 直樹 (JCHO 中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科)

高橋 一浩 (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)

- O-13** WPW 症候群、左室心筋緻密化障害を合併し、難治性の不整脈に対しカテーテル・アブレーションで複数副伝導路を焼却した乳児例  
趙 麻未 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)
- O-14** TCPC conversion 術後の AT に対し大動脈経路でアブレーションを施行した 1 症例  
西村 智美 (東京女子医科大学 循環器小児科)
- O-15** Ebstein 病、PA/IVS で心室頻拍に対するカテーテルアブレーションを施行した fenestrated extracardiac TCPC 術後の 3 歳女児  
武口 真広 (東京女子医科大学 循環器小児科)
- O-16** PentaRay® NAV catheter を使用した高密度多点マッピングによりアブレーションに成功したフォンタン術後心房内回帰性頻拍の一例  
渡辺 重朗 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

- O-17** 右心房に直接接続する肝静脈周囲旋回型リエントリー性心房頻拍を生じた下大静脈欠損、奇静脈接続のファロー四徴症術後例  
泉 岳（北海道大学病院 小児科）
- O-18** 単心室血行動態姑息術後の異所性心房頻拍に対しカテーテルアブレーションを施行した3症例  
松村 雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

## しぞーか横丁 Appetizer —展望ラウンジ(10F)

15:45 ~ 16:00

## ポスターセッション —展望ラウンジ(10F)

16:00 ~ 16:30

- 薬物療法&上室頻拍 (P1 ~ P4)  
座長：岩本 眞理（済生会横浜市東部病院こどもセンター 総合小児科）
- アブレーション (P5 ~ P8)  
座長：中村 好秀（近畿大学医学部 小児科学教室）
- デバイス&遺伝性不整脈 (P9 ~ P12)  
座長：住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

- P-1** 持続性心室頻拍を生じた正常心構造の1乳児例  
永峯 宏樹（千葉県こども病院 循環器内科）
- P-2** Inappropriate sinus tachycardia (IST) に Wenckebach 型房室ブロック (WB) を合併した1例  
森 啓充（あいち小児保健医療総合センター 循環器科）
- P-3** 無症候性房室副伝導路の管理 — Ablation の必要性は？ —  
星野 健司（埼玉県立小児医療センター 循環器科）
- P-4** 診断に苦慮した左脚ブロック型 wide QRS 頻拍の1例  
新井 千恵（神戸市立医療センター中央市民病院 小児科）
- P-5** 冠静脈洞憩室に伴った WPW 症候群の15歳男児例  
藤田 修平（富山県立中央病院 小児科）
- P-6** アブレーション治療が可能であった洞結節近傍起源の異所性心房頻拍の一例  
上田 和利（倉敷中央病院 小児科）
- P-7** 右側相同心 TCPC 術後に心房粗動を発症した1例  
石垣 瑞彦（静岡県立こども病院 循環器科）
- P-8** アブレーションにむけた薬物コントロールに苦慮した潜在性 WPW 症候群の一例  
齋藤 千徳（静岡県立こども病院 循環器科）

**P-9** 心房頻拍を発症し、その後の経過で高度徐脈に対しペースメーカー植込み術を必要とした Senning 手術後完全型大血管転位症 I 型の一例

原 卓也 (大分県立病院 小児科)

**P-10** SelectSecure System を用いてペースメーカー植込みを施行した小児 2 症例

竹内 大二 (東京女子医大病院 循環器小児科)

**P-11** CRT により中隔血流の回復をみた左脚ブロックを伴う DCM の 1 例

羽山 陽介 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

**P-12** 心臓電気生理検査にて診断した頻拍誘発性心筋症の一乳児例

越智 琢司 (国立成育医療研究センター 循環器科)

### ディベートセッション

16:45 ~ 18:15

司会：宮崎 文 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

(1) 無症候性の WPW 症候群・期外収縮に対するカテーテルアブレーションの適応

Pro：吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

Con：坂口 平馬 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

(2) 乳幼児期の頻拍性不整脈に対するカテーテルアブレーションの適応

Pro：豊原 啓子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

Con：加藤 愛章 (筑波大学 小児科)

### 懇親会 (浮月楼)

19:30 ~



————— 2015年11月28日(土) —————

#### セッション4 (デバイス)

9:00 ~ 9:50

座長：藤田 修平 (富山県立中央病院 小児科)

豊原 啓子 (東京女子医大 循環器 小児科)

#### O-19 乳児期 ICD 植込み症例の管理と問題点 ～遠隔モニタリングシステムの活用～

高橋 信 (岩手医科大学附属循環器医療センター 循環器小児科)

#### O-20 横紋筋肉腫の心筋内転移・心膜浸潤により致死性不整脈をきたした症例

寺師 英子 (九州大学病院 小児科)

#### O-21 ファロー四徴症術後、完全房室ブロックに対するペースメーカー移植術後の重症心不全に対し、経静脈リードを用いた心臓再同期療法が有効であった3歳児の1例

江見 美杉 (大阪府立母子総合医療センター 小児循環器科)

#### O-22 VF 蘇生後の ICD 植込みを行った左心低形成症候群の1例

寺澤 厚志 (岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科)

#### O-23 1歳で ICD 植え込み、両心室拘束性障害が進行した Brugada 症候群の1例

鈴木 博 (新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター 小児科)

#### セッション5 (心電図・上室性頻拍)

9:50 ~ 11:00

座長：鈴木 博 (新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター 小児科)

畑 忠善 (藤田保健衛生大学 保健学研究科)

#### O-24 QT 延長を認めたプロピオン酸血症の2例

後藤 浩子 (岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科、不整脈科)

#### O-25 RR 間隔に対する QT 時間と早期再分極時間 (JTp) の変動性に関する検討

竹内 佑佳 (藤田保健衛生大学大学院 保健学研究科)

#### O-26 食道誘導電極を利用した心拍監視モニターによる新生児不整脈の診断

大淵 典子 (総合病院山口赤十字病院 小児科)

#### O-27 無脾症 (右側相同) における心内形態と心電図電気軸の関係

宗内 淳 (地域医療機能推進機構 九州病院 小児科)

**O-28 左冠動脈肺動脈起始症患児の術後心電図変化**

梶山 葉 (京都府立医科大学付属病院 小児循環器・腎臓科)

**O-29 当院 NICU 開設以来 9 年間で不整脈を主訴に入院した児の検討**

上嶋 和史 (近畿大学医学部 小児科学教室)

**O-30 青年期発症孤立性心房細動の 1 例**

伊藤 裕貴 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

**セッション6 会長要望演題**

11:00 ~ 11:50

**「作用機序と小児・先天性症例の特殊性にもとづいた薬物治療」**

座長：佐藤 誠一 (新潟市民病院 小児科)

坂口 平馬 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

**O-31 治療抵抗性の頻拍性不整脈に対してアミオダロンが奏効した 1 か月女児例**

足立 優 (順天堂大学医学部附属浦安病院 小児科)

**O-32 短時間作用型  $\beta$  1 遮断薬が著効した心房粗動の乳児例**

宮本 健志 (獨協医科大学 小児科)

**O-33 基礎心疾患がなく無症状の心室不整脈の治療適応**

塩野 淳子 (茨城県立こども病院 小児循環器科)

**O-34 タンボコールとソタロール併用療法が有効であった Cardio-facio-cutaneous 症候群に合併した多源性心房頻拍の一例**

桜井 研三 (沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科)

**O-35 先天性心疾患にともなう頻脈性不整脈に対する低用量アミオダロン内服の有用性と副作用の検討**

岩澤 伸哉 (榊原記念病院循環器 小児科)

**特別講演 - ランチョンセミナー 2**

12:00 ~ 12:45

共催：エーザイ株式会社

座長：芳本 潤 (静岡県立こども病院 循環器科)

**進化発生生物学と不整脈**

古川 哲史 (東京医科歯科大学難治疾患研究所生体情報薬理学)



## 総会

12:45 ~ 13:00

## セッション7 (遺伝性不整脈2)

13:10 ~ 14:10

座長：森鼻 栄治 (九州大学病院 小児科)

檜垣 高史 (愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座)

- O-36** 心房粗動で発症し、経過中に徐脈顕在化と Brugada 様心電図変化を来した 14 歳男児  
則武加奈恵 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
- O-37** 神経調節性失神を合併した QT 延長症候群の男児例  
倉岡 彩子 (福岡市立こども病院 循環器科)
- O-38** 心房細動で発症し、夜間に突然死した不整脈源性右室心筋症  
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)
- O-39** 不整脈源右室心筋症の学童期診断前の臨床的特徴  
藤野 光洋 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
- O-40** QT 短縮症候群による心室細動が疑われた 14 歳男子例  
山口 洋平 (東京医科歯科大学医学部附属病院)
- O-41** *KCNJ2* 遺伝子変異による Andersen-Tawil 症候群に対する Flecainide, Nadolol 併用療法の効果  
野崎 良寛 (筑波大学附属病院 小児科)

## セッション8 (検診)

14:10 ~ 15:10

座長：安田 謙二 (島根大学 小児科)

脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

- O-42** 小児における QT 間隔自動計測と接線法による計測の差の検証  
須藤 二郎 (日本光電工業株式会社医療機器事業本部第一技術部)
- O-43** 無症候性心室性期外収縮と運動誘発性心室頻拍におけるホルター心電図所見の特徴  
内山 弘基 (浜松医科大学 小児科)
- O-44** 運動負荷心電図検査での QTc の計測について;  
① 4 分値だけでよいか、② V5 誘導だけでよいか  
小川 禎治 (兵庫県立こども病院 循環器科)

**O-45** 学校検診で Wenckebach 型 II 度房室ブロックを呈し、8 年間の経過観察の後完全房室ブロックに至った症例。

河合 駿（横浜市立大学附属病院 小児循環器科）

**O-46** 無症候性 LQT 患者の管理における問題点

長友 雄作（地域医療機能推進機構 (JCHO) 九州病院 小児科）

## 閉会の挨拶

金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）

## サテライトミーティング 学校検診ワークショップ

15:30～17:30

司会：長嶋 正實（あいち小児保健医療総合センター 名誉センター長）

小野 安生（静岡県立こども病院 副院長）

### 特別講演

「学校心臓検診の日本全体の実情について ～平成 25 年文科省全国調査から～」

岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター 総合小児科）

「2014-5 年版新しいガイドラインに基づく 1 次、2 次検診の抽出基準」

泉田 直己（曙町クリニック）

「1 枚の心電図からの予後推定 (1)：2 次検診以降の精査方法」

住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）

「1 枚の心電図からの予後推定 (2)：長期フォローアップの問題点」

田中 靖彦

（静岡県立こども病院 新生児センター

静岡県医師会学校保健対策委員会 学校心臓検診結果検討小委員会）

本ワークショップでは、日頃学校検診に携わる先生方、検査技師さん、これから小児心電学を習得する方々を対象として、学校検診が果たす役割や問題点、また近々日本循環器学会から刊行予定の新しい学校検診ガイドラインに基づく抽出基準、フォローアップ方針などについて、講義とアナライザーシステムを用いた双方向性の討論で理解を深めていきたいと思います。ふるってご参加下さい。

11 月 28 日 12 時以降の学会参加については（職種にかかわらず）1000 円となります。

# 特別講演

ランチョンセミナー 1

ランチョンセミナー 2

サテライトミーティング  
学校検診ワークショップ

## ■ 特別講演 ランチョンセミナー 1

### 遺伝性不整脈 State of Art. What's going on at the bench?

堀江 稔

滋賀医科大学・呼吸循環器内科

心電計が日常診療に普及するよりずっと以前から、家族内で若年者の突然死が集積することが知られており、その死亡状況から、心臓性の突然死が疑われ、家族性突然死症候群などと呼ばれていた。多くの症例で、病因検索のための剖検を行っても、心臓になんらの器質的な異常を発見できない。心電図をはじめとする臨床心臓病学の発展にともない、この家族性突然死症候群の中に、生前の少しずつ異なる病像や心電図所見が発見されてきた。たとえば、心電図上、著しいQT延長を来す一群では、ある種の薬剤や低カリウム血症などにより、torsade de pointes (TdP) と呼ばれる特異な多形性心室頻拍さらにはこれから心室細動に移行することが観察され、QT延長症候群 (long QT syndrome, LQTS) として独立した疾患概念が提唱された。

また、心電図ではQT延長がなく、しかし激しい運動負荷や感情的興奮に伴い、TdPに似た多形性心室頻拍を起こす一群も経験され、発症形式からカテコラミン誘発性多形性心室頻拍 (Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia: CPVT) と命名されている。さらに、驚くべき事に21世紀に入って、心電図上、著しいQT短縮を示す、とくに小児症例が発見された。催不整脈性の高い病態で、突然死を起こすことが報告された。このQT短縮症候群 (Short QT syndrome: SQTs) の頻度は著しく低いが、家族性突然死例が多く、その原因遺伝子も発見されている。この他、家族性の洞不全症候群、進行性伝導障害 (Lenegre病)、家族性心房細動などが含まれる。

特筆すべきは、20世紀末からの爆発的な分子遺伝学的アプローチの進歩により、これらの疾患群の基盤に、心臓の興奮や伝導・収縮に関わる蛋白 (イオンチャネルやその調節蛋白など) をコードしている遺伝子群に異常 (変異あるいは単一塩基多型) が発見されたことである。さらに、イオンチャネルをコードする遺伝子の異常であったため、遺伝子組み換え法とパッチクランプなどの精密な機能解析を通して、これらの遺伝子の異常 (variants) が、イオンチャネルなど重要な蛋白の働きに変調を起こし、結果として種々の不整脈を惹起することが解明された。このような疾患概念から、現在、イオンチャネル病あるいは遺伝性不整脈 (Inherited Primary Arrhythmia Syndromes: IPAS) と病名で分類されるに至った。

以上のようにIPASは、比較的歴史の浅い疾患概念ではあるが、それだけに病態解明は日進月歩であり、一昨年 (2013年)、世界の3大陸不整脈学会、すなわち、アジア太平洋・北米・ヨーロッ

パのエキスパートが集まり、この遺伝性不整脈の診断と治療に関するコンセンサスをまとめる形で、診断と治療のガイドラインが発表された。各機関誌である、Journal of Arrhythmia、Heart Rhythm、Europace 誌に掲載されたが、本講演ではこれの要点を紹介しながら、重要な疾患群について解説したい。

**【参考】**

Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. HRS/EHRA/APHRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes: Document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS *Heart Rhythm* 10: 1932-63, 2013.

## ■ 特別講演 – ランチョンセミナー 2 進化発生生物学と不整脈

古川 哲史

東京医科歯科大学難治疾患研究所生体情報薬理学

生物がこれまでに経験した最大の環境変化は陸生化であり、器官はこれに対して様々な様式で対応した。この様式は大きく次の2つに分類することができる：

- ①器官を一新させたもの(建て替え [scrap-and-build] 型)：肺(鰓が退化し肺が発生)、腎臓(中腎が退化し後腎が発生)
- ②元の器官に新領域を付け加えたもの(建て増し [add-on] 型)：脳(旧皮質に新皮質、さらに6層構造が加わった)、膵臓(外分泌性腺管構造に内分泌性ランゲルハンス氏島が加わった)

心臓は、水生動物から存在する第1心臓予定領域に、肺呼吸の開始により第2心臓予定領域が発達した add-on 型進化発生器官である。建て増した建物ではつなぎ目からしばしば雨漏りが起こるように、add-on 型器官も付け足された部分から様々な疾患が発生する。不整脈疾患でも、ブルガダ症候群や不整脈原性右室心筋症は第2心臓予定領域に発生することが示唆されている。

最近我々は add-on された領域から生じる不整脈を2つ経験した。心房細動発症に関わる遺伝子多型を同定するために genome-wide association study (GWAS) を行い15の心房細動感受性 SNPs を同定した<sup>1,2</sup>。その中で心房細動発症と最も関係が強かったのは4q25領域の SNP だった。4q25の最も近傍に存在する遺伝子は *Pitx2* である。第2心臓予定領域後心臓予定領域には *Gli1/Wnt2/Isl1* をマーカーとする心肺前駆細胞(CPP細胞)が存在し、CPP細胞に *Pitx2* が発現すると肺静脈心筋に分化する<sup>3,4</sup>。肺静脈心筋の異常興奮が大部分の心房細動のトリガーとなることから、心房細動は陸生化に伴い出現した不整脈と考えることができる。His-Purkinje系はヒトへの進化系統では哺乳類以降に出現するシステムである。His-Purkinje系の遺伝子異常が健常な心臓で運動時に起こる致死的不整脈と関連する症例を経験した<sup>5</sup>。

以上のように、一部の不整脈は進化発生のトレードオフとして生じた疾患ととらえることができる。

### 【参考文献】

1. Ellinor PT, Furukawa T, et al. *Nat. Genet.* 2012;44:670-675.
2. Sinner MF, Furukawa T, et al. *Circulation* 2014;130:1225-1235.
3. Mommersteeg MT, et al. *Circ. Res.* 2007;101:902-909.
4. Peng T, et al. *Nature* 2013;500:589-592.
5. Koizumi A, Furukawa T, et al. *Eur. Heart J.* 2015 (in press).



## ■ サテライトミーティング 学校検診ワークショップ 特別講演 学校心臓検診の日本全体の実情について ～平成 25 年文科省全国調査から～

岩本 眞理

済生会横浜市東部病院 こどもセンター 総合小児科

はじめに：学校保健の目的は「児童、生徒、学生及び幼児並びに職員の健康の保持増進を図りもって学校教育の円滑な実施とその成果の確保に資すること」とされており、この目的達成のために実施する健康診断の一つが心臓検診である。心臓検診は昭和 48 年に学校検診の必須項目に指定されたが、その方法は地域に委ねられて様々であった。平成 7 年に小学校・中学校・高校 1 年生全員に心電図検査が義務づけられ 1 次検診検査の主役となった。

学校検診の実態調査は平成 10 年に文科省と学校保健会より「児童生徒の心臓検診・尿検査実態調査報告」としてまとめられた。この中で検診の実態や問題点がいくつかあげられている。その後 15 年経過し、第 2 回目の実態調査は平成 25 年に文科省・学校保健会によって「学校生活における健康管理に関する調査」の一環として心臓検診の項目が設けられた。今回はそのデータをもとに日本における学校心臓検診の現状について報告する。

学校心臓検診システム：まず一次検診は対象の児童生徒全員に心電図検査（必須項目）が施行されるが、そのほかに心臓検診調査票の記載（既往歴・家族歴などに関する問診）と学校医の診察がなされる。そこで精密検査が必要と判断されたら 2 次検診で必要な追加検査を施行し（胸部 X P・運動負荷心電図・心エコー検査・ホルター心電図（24 時間心電図）など）、小児循環器または循環器内科医師による診察が行われる。2 次検査以降の方法は各地域に委ねられておりさまざまである。最終的に診断がなされたら、その管理法について担当医より生活管理指導とその後の方針（経過観察や治療の必要性の有無について）が示される。

学校生活における健康管理に関する調査について：調査は文科省および日本学校保健会によって行われた。調査対象は全国の都道府県・市町村教育委員会および、全国の公立小学校・中学校・高等学校・中等教育学校である。方法はまず教育委員会調査では、教育委員会用調査票を直接書き込む形式で回答を求め、郵送法により回収した。学校調査では全国の公立学校用調査票をマークシートにて回答を求め、郵送法により回収した。学校調査で回答したのは主に各学校の養護教諭である。調査は平成 25 年に施行されたが、質問内容の時期は平成 24 年 5 月 1 日現在時点のものとした。回答の回収率は都道府県教育委員会が 97.9%



(46/47)、市区町村教育委員会は 76.4% (1,330/1,741)、学校調査では小学校 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)、中等教育学校：92.9% (26/28 校)であったがこのうち有効回答率（児童生徒数の記載があるもの）は全体で 92%であった。対象の学校数は 25,512 校、児童生徒数は 9,258,357 名でこのうち 1 年生は 2209, 237 名であった。

心臓検診一次検査について：一次検査で心電図を判読した主な医師は小児科医が 20%強、内科医は小中学生で 40%強、高校生で 60%強と最も多かった（図 1）。

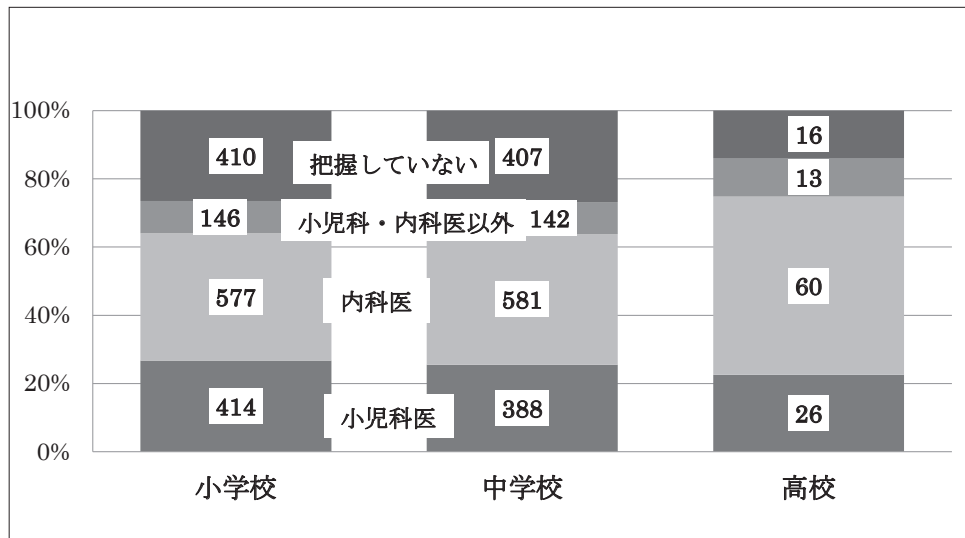


図 1 一次検査で心電図を判読した主な医師（日本学校保健会「学校生活における健康管理に関する調査」より）

またそれを都道府県別にみると地域による差があり、携わる小児科医の数にバラつきがあることがうかがわれた。

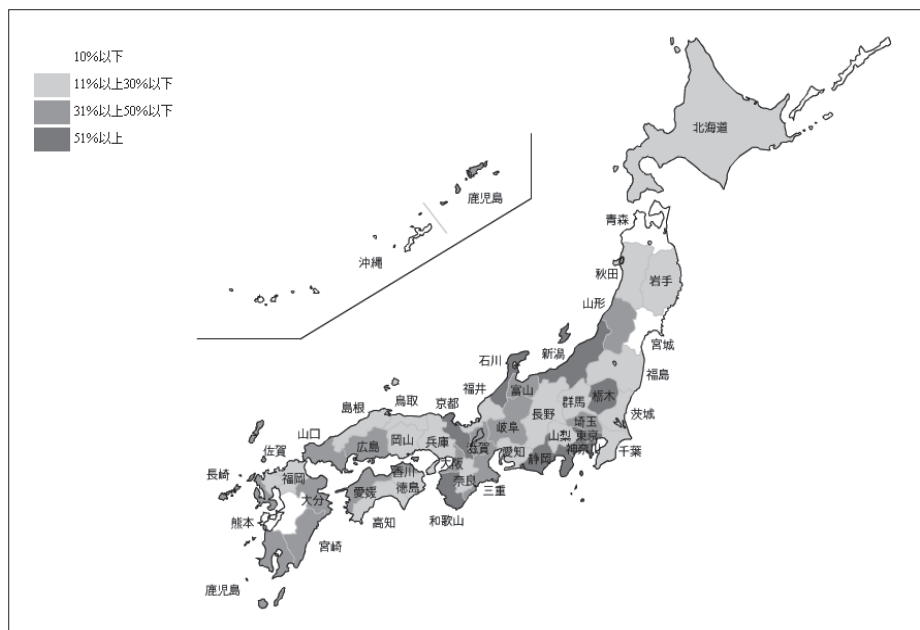


図 2 小学校心臓検診一次検査で心電図を判読した主な医師が小児科医である割合（日本学校保健会「学校生活における健康管理に関する調査」より一部改変）

次に一次検診で該当学年の全員に対して実施した検査項目は、心臓検診調査票が全体で91%と概ね高率に使用されているが地域別では一部で40-50%台の県も3県ほど見受けられた。そのほかでは心音図25%、校医の聴診79%であった。また小中高全体では省略4誘導心電図(I・aVf・V1・V6)は36%、12誘導心電図は60%であった。学校別では省略4誘導心電図を施行されているのは小中学校では40%、高校では13%ほどで残りが12誘導心電図であった。12誘導心電図を施行されている割合を都道府県別にみると地域によって大きく差があることがわかった。

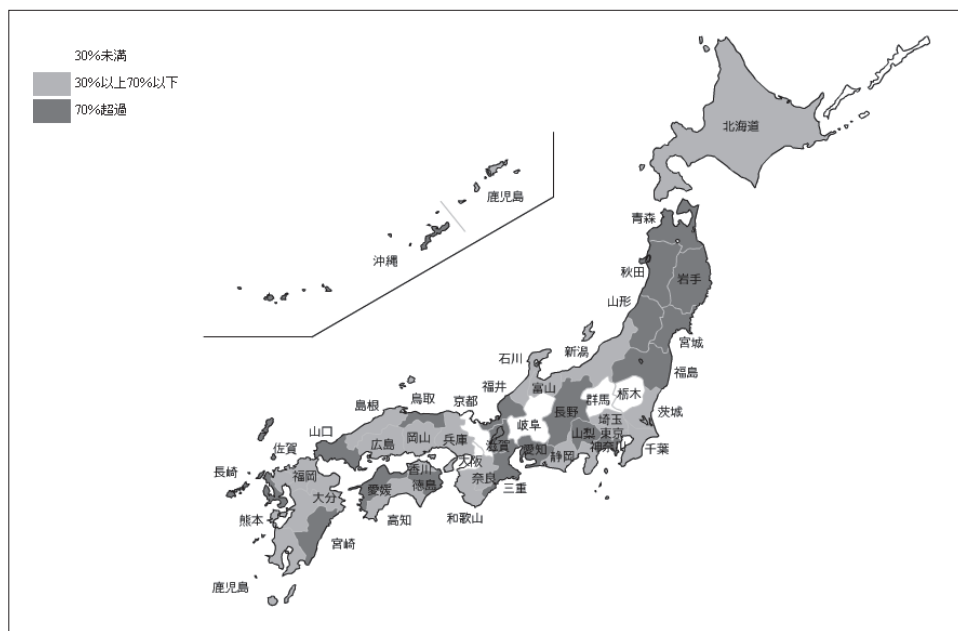


図3 小学校1年の一次検診で、対象者に12誘導心電図を実施した割合  
(日本学校保健会「学校生活における健康管理に関する調査」より一部改変)

学校心臓検診で発見される重要な疾患のなかには省略4誘導心電図では情報量が足りず、12誘導心電図のほうが望ましい疾患がいくつかある。たとえば先天性心疾患である心房中隔欠損症は学校検診で初めてみつかるとしても少なくないが、胸部誘導(V4誘導の陰性T波など)のT波形態が重要である。また突然死の原因となりうるQT延長症候群ではQT間隔の測定はたいていII・V5誘導でなされるため、省略4誘導では要精検かどうかの判断が困難となる。他にもWPW症候群や肥大型心筋症などでも12誘導心電図のほうが望ましい場合がある。このため小児循環器学会心臓検診委員会でも12誘導心電図を推奨している。

次に平成24年度の学校心臓検診において2次検査以降への要精検者の割合は全体で3.4%(小学校3.0%、中学校3.7%、高校3.5%)と概ね妥当な数字であった。精密検査により要管理とされた者の割合は全体で0.98%(小学校0.89%、中学校1.02%、高校1.02%)で、これもほぼ妥当な数字が示された。要精検・要管理者の割合を都道府県別に集計すると一部の地域では要精検者が5%を超え、要管理者が2%を超えた。

この地域差と心電図記録法との関連を見るため、12誘導心電図施行率が3割未満と7割以上の都道府県に分けてそれぞれの要精検の割合と要管理の割合を比較した。12誘導心電図施行が3割未満の地域では7割以上の地域と比較して有意に要精検の割合が高かった。また要管理の割合も高い傾向にあった。

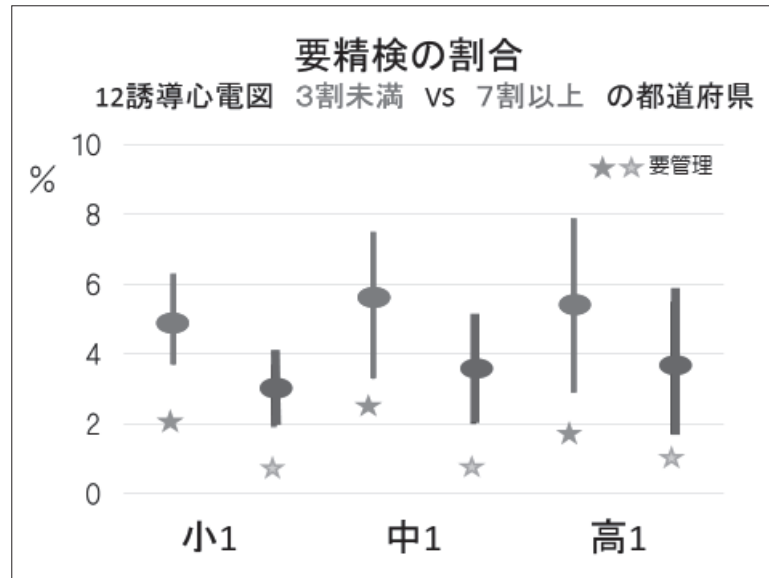


図4 一次検診で12誘導心電図施行割合と要精検・要管理の関連について

一次検査によって精密検査が必要となった児童生徒の検査をどの医療機関で行うことになっているかという質問では保護者の判断に任せているという回答が48%と最も多かった。また市区町村教育委員会において心臓検診判定委員会を設けて開催しているのは0～20%であり、30～40%がほかの委員会で代用、50～60%が把握していないと回答した。学校生活管理指導表について：学校生活管理指導表の記入は98.7%が精査した医師またはかかりつけの医師であるが、重複して保護者または本人という回答が2.6%でみられた。また各学校において学校生活管理指導表の使用は心臓疾患の児童生徒では87.5%、腎臓疾患の児童生徒では58.6%で使用していると回答されたが、使用していないと答えた学校は10.6%みられた。要精検となった児童生徒全員に提出を求めているのは75.5%、病院に通院している児童生徒全員に提出を求めているのは60.7%であったのに対し、提出を保護者の判断に任せているのは7.1%みられた。指導表が提出された後の学校の対応では97%で教職員に周知していた。

まとめ：学校心臓検診が行われるようになってから40年が経過したが、未だに学校心臓検診の方法・精度の地域差が大きいことが示された。特に一次検診で省略4誘導心電図を施行している地域が約4割あり、その要精検率が高い傾向にあることは問題点である。また、学校心臓検診には内科医や循環器以外の小児科医も多く関わり、小児循環器医師が精度管理に果たす役割が重要であると考えられた。

## ■ サテライトミーティング 学校検診ワークショップ 特別講演 2014-5 年版新しいガイドラインに基づく 1 次、2 次検診の 抽出基準

泉田 直己

曙町クリニック

小児循環器学会では、2009 年に学校心臓検診委員会を常置の委員会とした。従来からの質の高い学校心臓検診システムの構築をめざした取り組みが継続性を持つこととなり、実際いくつかのガイドラインの作成や改訂が行われている。2014 年には、日本循環器学会と小児循環器学会合同の学校心臓検診ガイドライン委員会が組織され、学校心臓検診に関する最新の知見を集大成することになった。このような背景のもと、1 次、2 次検診の抽出基準について紹介する。

### I、1 次検診の抽出基準

1 次検診の対象者は、法で定められた小中高の 1 年生のほかに、他学年の経過観察者や事前の心臓病調査票により心疾患が疑われる例を追加する場合がある。

1 次検診では、心臓病調査票、心電図検査、地域によっては心音図検査が行われている。

#### 1) 心臓病調査票の抽出基準

調査票では、病歴、心疾患に関係ある自覚症状の有無や家族歴の把握、さらに日ごろ接している学校医、養護教諭からの情報が得られる。川崎病や先天性心疾患の多くは就学前に発見されすでに医療機関で管理されているが、医療機関で管理されていない心疾患例、調査票単独での情報あるいは心電図心音図所見を合わせた情報から心疾患が疑われる場合には、2 次以降の検診の対象者として抽出する。

#### 2) 心電図所見の抽出基準

1 次検診の心電図所見で、重篤な心疾患が疑われる所見の場合には、速やかに精密検査に対応可能な専門医療機関を紹介する。この所見には、高度の ST 低下、左側胸部誘導の陰性 T 波などの心電図異常や重症不整脈 (第 3 度房室ブロック、心室頻拍、心房粗細動、洞房ブロックなど) が該当する。

その他の心電図所見の判定については、「学校心臓検診二次検診対象者抽出のガイドライン、～一次検診の心電図所見から～、日小循誌、2006; 22: 503-513」が参考にされる。

#### 3) 心音図の判定と抽出

心音図の判定の際には、1. 有意な収縮期雑音、2. 拡張期雑音、3. 連続性雑音、4. 異常心音に留意し、該当する所見が認められた場合には抽出する。

## II、2次以降の検診の抽出基準

2次検診は、1次検診で必要と判定された抽出例について実施される。2次検診の際検診システム中でよく行われる検査は、専門医の診察、12誘導心電図、運動負荷心電図、心エコー図検査である。このほかホルター心電図検査などは、必要に応じて精密検査として専門医療機関に依頼して行われる。専門医の診察による情報（心雑音、血圧、体格、症状の詳細な病歴など）と他の検査所見は、総合的に判断される。2次検診以降の判定は、「先天性心疾患の学校生活管理指導指針ガイドライン（2012年改訂版）」、「基礎疾患を認めない不整脈の管理基準（2013年改訂）」、「川崎病心臓血管後遺症の診断と治療に関するガイドライン（2013年改訂版）」などに従って行われる。

## ■ サテライトミーティング 学校検診ワークショップ 特別講演 1枚の心電図からの予後推定(1)：2次検診以降の精査方法

住友 直方

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

学校心臓検診は、日本小児循環器学会、心電図判定委員会、学校検診委員会が方法の検討、判読基準、抽出基準、管理基準を定めるとともに、厚生労働省、文部科学省、学校保健会とともに法整備を行い、築き上げてきたシステムである。この成果により、学童の突然死予防など確実に成果が上がっている。

学校心臓検診の目的は 1) 心疾患の発見や早期診断をすること、2) 心疾患をもつ児童生徒に適切な治療を受けさせるように指示すること、3) 心疾患児に日常生活の適切な指導を行い児童生徒の QOL を高め、生涯を通じてできるだけ健康な生活を送ることができるように児童生徒を援助すること、4) 心臓突然死を予防すること、5) 心臓検診を通して児童生徒に心疾患などに関する健康教育をすることなどである。このためには、1) 正しい診断を基に管理指導区分を定め、2) 医療や経過観察を必要とする症例を発見し、適切に治療や経過観察を受けるよう指導するなどが必要である。2次以降の検診では、1次検診で抽出された例に対して、心疾患の有無、その正確な診断、さらに重症度を評価したうえで学校生活や日常生活での生活管理指導区分を決定するための情報を収集することになる。このため、①専門医による診察、②胸部 X 線、③標準 12 誘導心電図、④運動負荷心電図、⑤心エコー図の検査が可能である体制が望まれる。ただし、これらの検査のすべてを 1 次検診で抽出された症例に行う必要はなく、1 次検診の症状、所見によって必要となる検査項目が決定される(表)。

2次以降の検診の判定は、「異常なし」、「管理不要」、「経過観察」、「要精密検査」、「未受診」のいずれかにより行われる。最終的な判定を行う際には、判定に必要な検査が適切に行われたかを確認したうえでの結果を評価する。

1 次検診抽出例では、さらにホルター心電図、CT・MRI 検査、核医学的検査、心臓カテーテル検査などが必要な場合もある。これらは、2 次以降の検診に際して検診システム内に準備せず、必要に応じて検査可能な医療機関を紹介するという対応することも可能であり、「要精密検査」として該当する児童生徒に受診指導をする。

表

1次検診の抽出項目	2次以降の検診に際し 考慮すべき事項、疾患	2次以降検診での検査 【専門医の診察、12誘導心電図は 必須、( )の検査は必要に応じて行 うもの】	
調 査 票	先天性心疾患、その 術後、不整脈の既往	診断名、医療機関での定 期的な経過観察、など	胸部エックス線、心エコー図、(運 動負荷検査)
	心筋疾患の既往		胸部エックス線、心エコー図
	川崎病の既往	心臓後遺症の有無、医療 機関での定期的な経過 観察、など	(胸部エックス線)、心エコー図
	高血圧、リウマチ熱 などの既往	診断名、症状、心電図所 見で、2次以降の検診が 必要とされる場合	胸部エックス線、心エコー図、(運 動負荷検査)
	症状有		
	学校からの所見	心音の不整、心雑音など で、2次以降の検診が必 要とされる場合	(胸部エックス線、心エコー図、 運動負荷検査)
心 電 図	Q波	心筋疾患、心筋虚血、心 室負荷、位置異常	胸部エックス線、心エコー図、運 動負荷検査
	R,S波	心室肥大、その原因疾患	胸部エックス線、心エコー図
	STT変化	心筋疾患、心筋虚血、心 室負荷、心筋虚血	胸部エックス線、心エコー図、(運 動負荷検査)
	T波		胸部エックス線、心エコー図、(運 動負荷検査)
	房室伝導	心症状、基礎心疾患	運動負荷検査、(胸部エックス線、 心エコー図)
	心室伝導	心症状、基礎心疾患、心 臓手術の既往	(胸部エックス線、心エコー図、 運動負荷検査)
	調律	心症状、基礎心疾患	(胸部エックス線、心エコー図、 運動負荷検査)
	その他	心症状、基礎心疾患	(胸部エックス線、心エコー図、 運動負荷検査)

## ■ サテライトミーティング 学校検診ワークショップ 特別講演 1枚の心電図からの予後推定(2)：長期フォローアップの問題点

田中 靖彦

静岡県立こども病院 新生児センター

静岡県医師会学校保健対策委員会 学校心臓検診結果検討小委員会

わが国においてほとんどの生徒が学校心臓病検診を受診しているが、二次または三次検診抽出者に対する運動管理区分は医療機関によって様々であり、標準化が困難であった。不適切と思われる管理をされている例も散見されていた。学校心臓病検診の最大の目的は、突然死の予防であり、危険な不整脈や心筋疾患などを見落とさないことが重要である。一方、不必要または過剰な管理も避けるべきである。静岡県では、1995年より、学校心臓病検診の結果を委員会ですべてチェックし、管理に疑問があると思われる症例を抽出、管理指導表を作成した主治医に対し、管理区分の変更が可能かどうかを問い合わせる調査（以下「再調査」）を行ってきた。

再調査は強制力のあるものではなく、さらに主治医の先生からの反発を招くこともあった。しかし再調査件数は年々減少してきており、再調査の対象になった症例の約半数で適正な管理区分に変更されてきた。再調査を継続することにより、検診担当医に検診結果がフィードバックされ適切な管理が周知されるようになってきともと思われる。

学校心臓病検診において専門医による検診結果のチェックは必要であり、再調査の取り組みを続けることにより管理区分の標準化が浸透しつつあると思われる。







# 一般演題

(口演)

## 0-1 14歳男子のAED蘇生例に対してプロポフォール使用からブルガダ症候群の診断に至った経験

大橋 直樹、西川 浩、福見 大地、吉田修一郎、鈴木 一考、大森 大輔、  
山本 英範

JCHO 中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科

【背景】ブルガダ症候群において重篤な不整脈を引き起こす因子としてプロポフォールの大量投与が示唆されている。

【症例】14歳男子

【現病歴】部活(野球)中に失神しAEDにてVfが確認され蘇生。近医入院後VT(6連発)が認められ精査目的で当院へ転院。学校心臓検診で指摘の既往はなし。安静時心電図正常。心室遅延電位陰性。トリプルマスター・トレッドミル運動負荷でVTは誘発されず。プロタノール薬物負荷で胸部苦悶感を訴えST低下を認めた。薬物負荷心筋シンチは異常なし。さらに冠動脈造影でアセチルコリン負荷にて冠動脈は異常なし。その際プロポフォールを1～1.4mg/kg/hrで使用し、V1誘導で軽度ST上昇を認めたため、ピルジカイニド負荷を施行。12.5mg負荷した時点でST上昇著明からVfストームとなり、プロタノール急速静注・Mg・リドカイン・アミオダロン投与さらにDC15回目でVfは停止。以上からブルガダ症候群と診断し、ICDを植え込み退院。遺伝子検査でSCN5Aは陰性であった。

【考察】プロポフォールを使用する際にはプロポフォール注入症候群に留意して4mg/kg/hrを越えないことが必要と言われており、本症例は決して高用量ではなかったがプロポフォールによる鎮静がブルガダ様症候群の診断へのトリガーとなった。今回この結果を踏まえてICDの植え込みはプレセデックス+ミダゾラムを使用して施行した。失神の精査では鎮静にプロポフォールを使用するリスクを把握することは重要と考えられた。

【文献】

- 1) Induced Brugada-type electrocardiogram, a sign for imminent malignant arrhythmias. *Circulation* 2008;117:1890-1893
- 2) Sudden cardiac arrest during general anesthesia in an undiagnosed Brugada patient. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2013;27(6):1334-1336

図表：プロポフォールDIV中の12誘導 ECG



## 0-2 遺伝子変異検索を依頼した徐脈性不整脈の臨床像

福岡 哲哉<sup>1</sup>、漆畑 伶<sup>1</sup>、村松真由美<sup>1</sup>、小松 賢司<sup>1</sup>、塩田 勉<sup>1</sup>、  
太田 達樹<sup>1</sup>、佐藤 恵<sup>1</sup>、浅沼 賀洋<sup>1</sup>、杉浦 崇浩<sup>1</sup>、大久保由美子<sup>1</sup>、  
長谷部秀幸<sup>2</sup>、鶴井 聡<sup>3</sup>、芳本 潤<sup>4</sup>、金 成海<sup>4</sup>、小野 安生<sup>4</sup>、  
大野 聖子<sup>5</sup>、堀江 稔<sup>5</sup>

- 1) 静岡済生会総合病院 小児科
- 2) 静岡済生会総合病院 不整脈科
- 3) 聖隷沼津病院 小児科
- 4) 静岡県立こども病院 循環器科
- 5) 滋賀医科大学 呼吸循環器内科

保育園の内科検診で脈不整から診断された家族性洞機能不全症候群の11歳男児と8歳女児の兄妹例と、繰り返す痙攣発作で診断されたQT延長症候群の13歳女児例について、徐脈性不整脈症例の遺伝子変異の検索を依頼し原因同定された。家族性洞機能不全の症例は遺伝子検索で当初KCNQ1、KCNH2、SCN5Aに変異が認められなかったが後日再検したHCN4にc.1178g>a,p.R393H変異が兄妹および父親にみられ、ペースメーカーチャンネルのS4-S5リンカーに位置しチャンネル機能を減弱しているものと思われた。また父親は数年前から発症した徐脈頻脈性不整脈からの拡張型心筋症の原因であるとも思われた。QT延長症例はKCNH2-W563C (c.1689g>c)に変異が同定されLQT2と診断、母親には同様の変異なく家族歴も認められなかった。pore領域に変異があるため心停止イベントを起こしやすい重症タイプと判断され、ICD植え込みを要した臨床像に矛盾しないものと思われた。

### 【主要文献】

HCN4 Mutations in Multiple Families With Bradycardia and Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy  
Annalisa Milano, MSC,\* Alexa M.C. Vermeer, MD,y Elisabeth M. Lodder, PHD,\* Julien Barc, PHD,\*zArie O. Verkerk,  
PHD,x Alex V. Postma, PHD,x Ivo A.C. van der Bilt, MD,\* Marieke J.H. Baars, MD, PHD,yPaul L. van Haelst, MD,  
PHD,k Kadir Caliskan, MD,{ Yvonne M. Hoedemaekers, MD, PHD,#Solena Le Scouarnec, PHD,\*\*yyzz Richard Redon,  
PHD,\*\*yyzxx Yigal M. Pinto, MD, PHD,\* Imke Christiaans, MD, PHD,yArthur A. Wilde, MD, PHD,\* Connie R. Bezzina,  
PHD

JOURNAL OF THE AMERICAN COL LE GE OF CARD IOLOGY VOL . 64 ,NO. 8, 2014

### Genotype-Phenotype Aspects of Type 2 Long QT Syndrome

Wataru Shimizu, MD, PHD,\* Arthur J. Moss, MD, ‡ Arthur A. M. Wilde, MD, PHD, \_  
Jeffrey A. Towbin, MD,# Michael J. Ackerman, MD, PHD,\*\* Craig T. January, MD, PHD, † †  
David J. Tester, BS,\*\* Wojciech Zareba, MD, PHD, ‡ Jennifer L. Robinson, MS, ‡ Ming Qi, PHD, § G. Michael Vincent,  
MD, ‡ ‡ Elizabeth S. Kaufman, MD, § § Nynke Hofman, MSC, ¶  
Takashi Noda, MD, PHD,\* Shiro Kamakura, MD, PHD,\* Yoshihiro Miyamoto, MD, PHD, †  
Samit Shah, BA, ‡ Vinit Amin, MA, ‡ Ilan Goldenberg, MD, ‡ Mark L. Andrews, BBA, ‡ Scott McNitt, MS ‡  
Osaka, Japan; Rochester, New York; Amsterdam, the Netherlands; Houston, Texas; Rochester, Minnesota;  
Madison, Wisconsin; Salt Lake City, Utah; and Cleveland, Ohio

JOURNAL OF THE AMERICAN COL LE GE OF CARD IOLOGY Vol. 54, No. 22, 2009



## 0-3 KCNQ1 複合ヘテロ変異を認めた Romano-Ward 症候群の 1 例

星名 哲、額賀 俊介、鳥越 司、羽二生尚訓、渡辺 健一、沼野 藤人、  
鈴木 博、齋藤 昭彦

新潟大学医歯学総合病院 小児科

【はじめに】常染色体劣性遺伝形式をとる複合ヘテロ変異による Romano-Ward 症候群が認められることがあり、その臨床像注目されている。今回 KCNQ1 複合ヘテロ変異を認めた Romano-Ward 症候群の 1 例を経験したので報告する。

【症例】9 歳女児

家族歴：母に 妊娠中の失神歴あり。

既往歴：難聴なし。7 歳時に失神あり。

小学校のマラソン中に意識消失を認め、ECG で QT 延長を認め、HolterECG で運動中の Torsades de Points が認められた。臨床像や運動での反応から LQT1 が疑われ、運動制限と  $\beta$  ブロッカーの内服を開始した。

治療開始後、運動での QT 延長は抑制され、その後発作は生じていない。遺伝子検査で KCNQ1 双方のアレルに mutation(KCNQ1 P631+33X、Intron 9(1251+1g/a)) が認められ、それぞれ父と母由来のものと判明した。父は QTc 401 と正常、母は 463 と軽度延長を呈していた。

【考察】複合ヘテロ変異のため、発端者により強い症状が出現したと考えられた。複合ヘテロ変異の場合、重篤な臨床像を呈するという報告もあり、今後さらに慎重な経過観察が必要と考えられた。遺伝子診断によって、LQT のタイプのみならず、変異のタイプによる臨床像の予測と遺伝的背景の把握により、患者に応じた治療が可能となりうることが示唆された。

【文献】Westenskow P et al. Compound Mutations A Common Cause of Severe Long-QT Syndrome : Circulation. 2004;109:1834-1841.

Giudicessi J et al. Prevalence and Potential Genetic Determinants of Sensorineural Deafness in KCNQ1 Heterozygosity and Compound Heterozygosity : Circulation. 2013 ; 6 : 193-200.





## 0-4 学校心臓検診で抽出された小児 QT 延長症候群患児の累積症状出現頻度

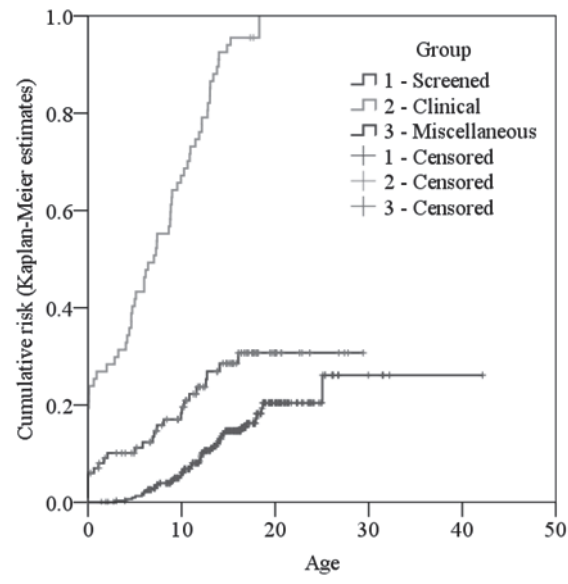
吉永 正夫<sup>1</sup>、緒方 裕光<sup>2</sup>、牛ノ濱大也<sup>3</sup>、堀米 仁志<sup>4</sup>、住友 直方<sup>5</sup>、  
岩本 眞理<sup>6</sup>、立野 滋<sup>7</sup>、鈴木 博<sup>8</sup>、中畠 八隅<sup>9</sup>、星野 健司<sup>10</sup>、  
九町 木綿<sup>1</sup>、塩野 淳子<sup>11</sup>、佐藤 誠一<sup>12</sup>、小垣 滋豊<sup>13</sup>、土井庄三郎<sup>14</sup>、  
渡辺まみえ<sup>15</sup>、森鼻 栄治<sup>16</sup>、松永 保<sup>17</sup>、先崎 秀明<sup>18</sup>、田内 宣生<sup>19</sup>、  
長嶋 正實<sup>19</sup>

- 1) 鹿児島医療センター 小児科、2) 国立保健医療科学院、
- 3) 福岡市立こども病院、4) 筑波大学医学医療系、
- 5) 埼玉医科大学国際医療センター、6) 済生会横浜市東部病院、
- 7) 千葉県循環器病センター、8) 新潟大学 医学部、9) 聖隷浜松病院、
- 10) 埼玉県立小児医療センター、11) 茨城県立こども病院、
- 12) 新潟市民病院、13) 大阪大学大学院、14) 東京医科歯科大学、
- 15) 九州病院、16) 九州大学 医学部、17) 戸田中央総合病院、
- 18) 埼玉医科大学 総合医療センター、
- 19) 愛知県済生会リハビリテーション病院

【目的】学校心臓検診（心検）で抽出された QT 延長症候群 (LQTS) 患児の予後をきめること。

【対象および方法】日本小児循環器学会研究委員会に登録された 20 歳以下の LQTS 患児（心検抽出された群（心検群）315 名、症状が出現し受診した群（症状群）68 名、家族検診、偶然診断された群（その他群）100 例）の予後を調査した。LQTS 関連症状としては失神、突然死 (SCD)、救命された心停止 (ACA) とした。累積症状出現頻度は Kaplan-Meyer 法により行った。累積症状出現頻度は心検群 26%、症状群 36%、その他群 31%であった（図）。累積 SCD/ACA 出現率は心検群 0.5%、症状群 36%、その他群 0%であった。診断前後で比較すると、心検群で誘因としての水泳の頻度が有意に減少するのに対し ( $P=0.002$ )、症状群では運動の頻度が増加していた ( $P=0.052$ )。症状出現のリスクファクタを多重ロジスティック解析法で検討すると、心検群では長い経過観察期間 ( $P=0.001$ )、長い QTc 値 ( $P=0.048$ ) が独立した有意な予測因子であった。

【結論】心検群の累積症状出現頻度はそれほど低くなく、長い経過観察期間は独立した危険因子であった。心検抽出群も、症状受診群と同様、注意深い観察が必要である。運動による症状出現予防に対する strategy が必要である。



## 0-5 Short-coupled variant of torsade de pointes を認め、 リアノジン受容体遺伝子変異を認めた 13 歳男児例

松尾久実代<sup>1</sup>、青木 寿明<sup>1</sup>、杉辺 英世<sup>1</sup>、江見 美杉<sup>1</sup>、平野 恭悠<sup>1</sup>、  
田中 智彦<sup>1</sup>、河津由紀子<sup>1</sup>、稲村 昇<sup>1</sup>、大野 聖子<sup>2</sup>、堀江 稔<sup>2</sup>、  
萱谷 太<sup>1</sup>

- 1) 大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科
- 2) 滋賀医科大学 呼吸循環器内科

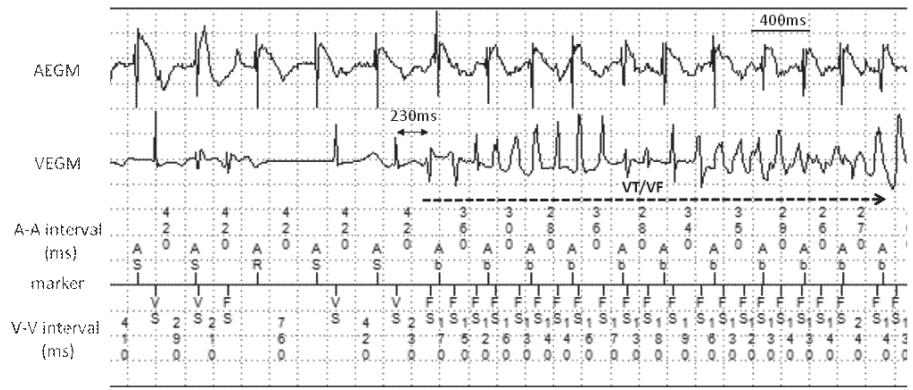
【背景】1994年にLeehardtらが、QT延長を認めず、短い連結期の心室期外収縮(PVC)からtorsard de pointesに至る致死的不整脈をShort-coupled variant of torsade de pointes(ScTdP)と報告した。最近の報告でリアノジン受容体(RyR2)の遺伝子異常の報告がある。

【症例】13歳男児。マット運動の待機中に心肺停止となり、心室細動の診断により自動体外式除細動器で心拍再開した。中枢神経合併症は認めず。薬剤、運動負荷心電図、加算平均心電図、心臓MRI、冠動脈造影、心筋生検などの検査で原因疾患を同定できず、電気生理検査で心室性不整脈は誘発されなかった。二次予防のため植込型除細動器(ICD)を移植した。ICD植え込み後睡眠中に2回適切作動を認めた。いずれも短い連結期のPVCから心室細動に移行し、ショックにより洞調律に復した。ベラパミルの内服を開始したが、その後もパターゴルフ中に1回適切作動を認めている。RyR2 S4938Fを同定した。母に同様の遺伝子変異を認めたが、発作の既往はなかった。

【考察】ScTdPでRyR2遺伝子変異を認めた症例を経験した。RyR2遺伝子異常はカテコラミン誘発性多型性心室頻拍(CPVT)と関連し、運動時の心室頻拍が特徴的であるが、本症例では比較的安静時の発作がCPVTの表現型と異なった。

### 【文献】

- 1) Short-coupled polymorphic ventricular tachycardia at rest linked to a novel ryanodine receptor (RyR2) mutation: Leaky RyR2 channels under non-stress conditions , International Journal of Cardiology 180 (2015) 228–236.
- 2) Short-coupled variant of torsade de pointes. A new electrocardiographic entity in the spectrum of idiopathic ventricular tachyarrhythmias, Circulation 89 (1994) 206–215.



## 0-6 胎児期に PACwithBlock、心房収縮の不整を認めた QT 延長を伴う房室ブロック (AVB) 症例

平海 良美<sup>1</sup>、佐藤 有美<sup>2</sup>、亀井 直哉<sup>1</sup>、小川 禎治<sup>1</sup>、城戸佐知子<sup>1</sup>、  
田中 俊克<sup>1</sup>

- 1) 兵庫県立こども病院 循環器科
- 2) 加古川西市民病院 小児科

胎児期 PACwithBlock と考えていたが経過観察中に 2:1 房室ブロックとなり、出生後 QT 延長を伴った症例を経験した。

【症例】母体 WPW 症候群。SS-A,B 抗体陰性。在胎 31 週 6 日、胎児不整脈のため当院紹介となった。胎児心エコーでは、心房 rate は 133、心室 rate は 65 で PACwithBlock と診断されたが心房収縮が不整であった。心内奇形はなかった。33 週時の胎児心エコーで、心房収縮不整と房室結節接合部調律、2:1 の房室ブロックを認めた。出生前 37 週のエコーでは PAC 二段脈様、房室接合部調律、房室ブロックとなっていた。在胎 38 週 1 日帝王切開で出生。Apgar score 8/8、体重 2510g。出生時の心拍は 50-60 台で 2:1 の AVB と診断した。生後 4 日目よりプロタノールの内服を開始したところ心拍数は 70 台となった。ホルター心電図で、総心拍数 92569、最大心拍数 76 最小心拍数 58、平均心拍数 64 であった。出生時の QTc は 450ms と延長しており、生後 6 か月では QT440ms と軽度延長していた。現在 closed follow up で内服治療のみ行っている。VT/Torsade de pointe は認めていない。現時点では徐脈による QT 延長なのか LQT 症候群なのか判断できず、遺伝子診断について検討中である。

Circulation. 2012 Dec 4;126(23):2688-95.

Fetal heart rate predictors of long QT syndrome.

Mitchell JL1, Cuneo BF, Etheridge SP, Horigome H, Weng HY, Benson DW.

Pediatr Cardiol. 2010 Aug;31(6):887-90.

Congenital complete atrioventricular block associated with QT prolongation: Description of a patient with an unusual outcome.

Mendoza A, Belda S, Salguero R, Granados MA.



## 0-7 経皮的心肺補助 (PCPS) 装着下にカテーテルアブレーションを施行し、救命し得た心室頻拍の男児例

阪田 美穂<sup>1,2</sup>、早瀬 康信<sup>2</sup>、香美 祥二<sup>2</sup>、添木 武<sup>3</sup>、飛梅 威<sup>3</sup>、松浦 朋美<sup>3</sup>、坂東左知子<sup>3</sup>、佐田 政隆<sup>3</sup>

- 1) 徳島県鳴門病院 小児科
- 2) 徳島大学病院 小児科
- 3) 徳島大学病院 循環器内科

【はじめに】心室頻拍の持続と頻脈誘発性心筋症様の病態を併発し、急速な循環不全を来した症例を経験した。

【症例】13歳の男児。数日前から動悸を感じていた。近医を受診した際には心拍数90/分の促進心室固有調律と診断された。その6日後に動悸を認め、心拍数180/分の頻拍が持続したため当院を紹介された。左脚ブロック型の頻拍が持続し、血圧の低下、心機能の低下を認めたためPCPSを装着した。リドカイン・ベラパミル・アミオダロンなどの薬物治療、電気的除細動は無効であった。PCPSからの離脱が困難であり、PCPS装着下にカテーテルアブレーションを施行した。His束分岐直後の右脚付近に起源を認め、焼灼により洞調律となった。房室ブロックは認めなかった。心機能は回復し、PCPSから離脱した。心筋症や心筋炎は否定的であった。不整脈の再発はなく、後遺症は認めずに経過している。

【考察】PCPS装着中のカテーテルの施行には、全身のヘパリン化に伴う合併症やアクセス部位の限定などの問題点が指摘されている。重篤な循環不全のためPCPSから離脱ができず、PCPS装着下でカテーテルアブレーションを施行したが、大きな問題をおこすことなく治療に成功した。

【結語】薬剤抵抗性であり、重篤な循環不全を呈し、焼灼部位は房室結節近傍であるなど、治療困難な側面を有していたが、PCPS装着下でカテーテルアブレーションを施行し、救命することができた。

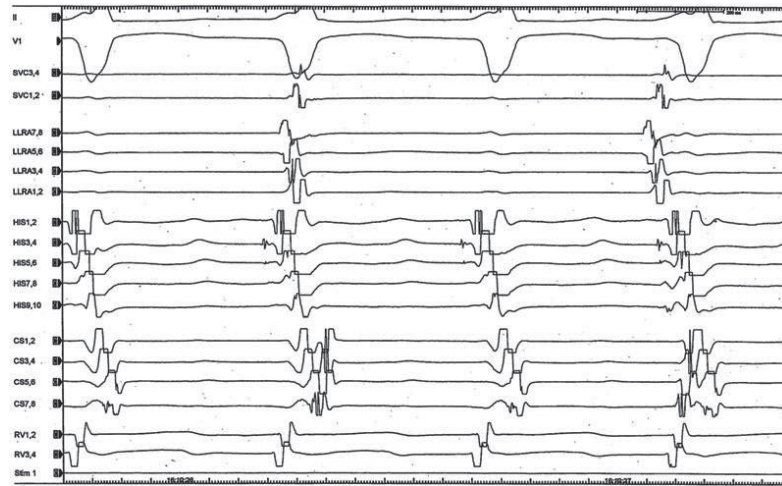
### 【文献】

Curr Heart Fail Rep 2013; 10: 296-306.

J Am Coll Cardiol 2002; 40: 1681-1686.



図 :



## 0-8 CARTO-UNIVU モジュールを用いたアブレーション治療による被ばく量低減の試み - 左側房室副伝導路の症例報告

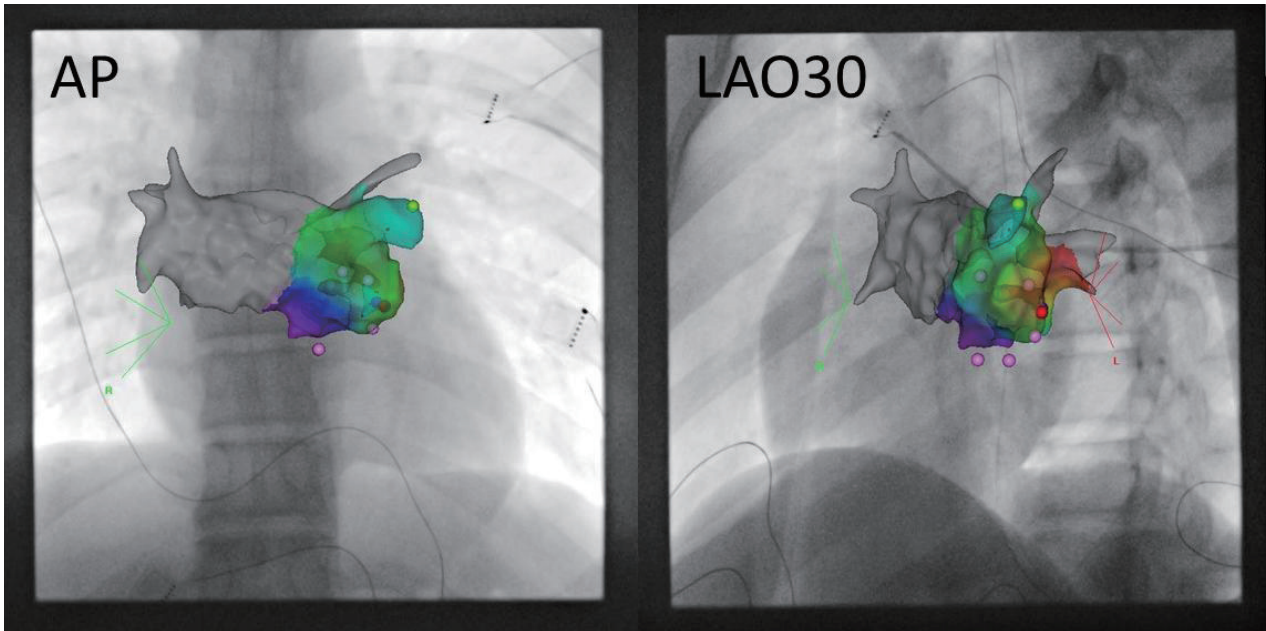
吉田 葉子<sup>1</sup>、渡辺 重朗<sup>1</sup>、鈴木 嗣敏<sup>1</sup>、中村 好秀<sup>1,2</sup>

- 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 17 歳、体重 63kg の男性。WPW 症候群 (type A)。推定副伝導路部位は左外側。動悸の既往があり、本人家族の治療希望により治療を行った。以前に間欠性デルタ波の記録があり、経心房中隔アプローチを選択。新しい 3D non-fluoroscopic navigation software (CARTO-UNIVU module of CARTO3) を用い、まず透視画像を CARTO 上に保存して表示、Navistar マッピング / アブレーションカテーテルで右房・冠静脈洞の fast-anatomical map (FAM) を作成。これらの解剖学的情報をもとに、右房・HIS 束・右室・冠静脈洞に電極カテを配置した (透視時間 0.8 分)。心房中隔穿刺 (BB) は従来通り、造影・経食道エコーをガイドとして、高周波ニードルを用いて行った (透視 4.2 分)。副伝導路部位同定もわずかな透視で行うことが可能だった。治療は合併症なく終了、全手技透視時間 5.1 分、空気カーマ 74mGy、シース挿入から抜去までの手技時間 3 時間であった。当施設で直近に BB を行った 30kg 以上の左側副伝導路 5 例の平均を見ると、全透視時間 24 分 (19.2-29.5)、空気カーマ 155mGy (83.5-302.0)、手技時間 2.4 時間 (2.0-3.3) であった。本システムは、放射線感受性の高い小児の、特に体動のない全身麻酔下治療で、有用であると考えられた。

### 【文献】

- 1) Marian Christoph et al. Fluoroscopy integrated 3D mapping significantly reduces radiation exposure during ablation for a wide spectrum of cardiac arrhythmias. *Europace* 2015; 17(6): 928-37.



抄録集カラーデータダウンロード ↓  
<http://www.procomu.jp/shinden2015/abstract.pdf>

## 0-9 小児期心室性期外収縮に対するカテーテルアブレーションの検討

池田健太郎<sup>1</sup>、内藤 滋人<sup>2</sup>、新井 修平<sup>1</sup>、浅見 雄司<sup>1</sup>、田中 健佑<sup>1</sup>、  
中島 公子<sup>1</sup>、小林 富男<sup>1</sup>

- 1) 群馬県立小児医療センター 循環器科
- 2) 群馬県立心臓血管センター 循環器科

【背景】心室性期外収縮 (PVC) は一般的に予後良好といわれているが、成人において頻回の PVC は将来的な心機能低下の可能性が指摘されており、カテーテルアブレーション (RFCA) も検討される。一方、小児期の PVC は自然消失することもあり RFCA の適応について議論が分かれる。

【方法】2006年3月～2014年12月の間に PVC に対して RFCA を行った 15才以下の 15症例について後方視的に検討した。

【結果】初回アブレーション時年齢は 13.3(10-15)才。15例中 10例で自覚症状を認めたが、5例では無症状であった。Holter ECG での PVC は 30,788/day(14,469-80,067)。His 近傍起源を除く 14例で焼灼に成功した。全例において大きな合併症は認めなかった。

【結語】小児においても PVC に対するカテーテルアブレーションは安全で有効性も高く、治療の選択肢となりうる。

### 【参考文献】

Niwano, S., Y. Wakisaka, et al. (2009). Heart 95(15): 1230-1237.

Kakavand B, et.al (2010). Pediatr Cardiol 31: 986-990



## 0-10 間欠性 WPW 症候群としてアブレーション治療を施行した症例における突然死 high risk 群についての検討

吉田修一朗<sup>1</sup>、渡辺 重朗<sup>2</sup>、吉田 葉子<sup>2</sup>、鈴木 嗣敏<sup>2</sup>、中村 好秀<sup>2</sup>

- 1) JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科
- 2) 大阪市立総合医療センター 小児不整脈科

【はじめに】 一般的には間欠性 WPW 症候群は副伝導路 (AP) の有効不応期 (ERP) が長く、突然死のリスクは低いとされている。その一方で近年間欠性 WPW 症候群であっても副伝導路の有効不応期 (APERP) が短く突然死の high risk 症例を認めることが報告されている。

【方法】 当院で 2007 年 7 月より 2015 年 9 月までの期間で間欠性 WPW 症候群としてアブレーション治療を施行した症例を後方視的に検討し、年齢、身長、体重、先天性心疾患の有無、症状の有無、AP の室房伝導の有無、順伝導の APERP につき検討を行った。

【結果】 期間中、50 件 (46 症例) が対象となった。中央値で、年齢 9.4(0.9-20.9) 歳、身長 137(67-178) cm、体重 36(6.6-67.5)kg、先天性心疾患症例 4 例 (Ebstein 奇形、修正大血管転位症、房室中隔欠損症術後、三尖弁狭窄症) であった。有症状は 48 件 (96%)、AP の室房伝導は 46 件 (92%) で認めた。順行性の APERP は 410ms 以上 34 件、360-400ms 2 件、310-350ms 6 件、260-300ms 7 件、250ms 以下 1 件であった。ISP 負荷は 7 件 (14%) のみ施行され、そのうち 4 件で APERP が 250ms 以下に短縮し突然死の high risk 群と診断された。この 4 件すべて ISP 負荷前の APERP は 350ms 以下であった。

【考察】 間欠性 WPW 症候群の中に、ISP 負荷で APERP が短縮し突然死の high risk 群と診断される症例を認める。特に ISP 負荷前の APERP が 350ms 以下の症例では注意が必要である。今後は high risk 症例の選別のため、間欠性 WPW 症候群症例に対して ISP 負荷とともに、術前のホルター心電図によるデルタ波出現のパターンの特徴などを調べていく予定である。

### 【文献】

1. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Management of the Asymptomatic Young Patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, Ventricular Preexcitation) Electrocardiographic Pattern (Heart Rhythm. 2012 Jun;9(6):1006-24)
2. The Electrophysiological Characteristics of Accessory Pathways in Pediatric Patients with Intermittent Preexcitation(PACE 2013; 36:1117-1122)



## 0-11 失神を伴った右脚起源 Focal Purkinje 心室頻拍の小児の一例

谷口 由記<sup>1</sup>、小川 禎治<sup>1</sup>、平海 良美<sup>1</sup>、三木 康暢<sup>1</sup>、祖父江俊樹<sup>1</sup>、  
田中 敏克<sup>1</sup>、宮崎 文<sup>2</sup>、根岸 潤<sup>2</sup>、坂口 平馬<sup>2</sup>、大内 秀雄<sup>2</sup>

- 1) 兵庫県立こども病院 循環器科
- 2) 国立循環器病研究センター 小児循環器科

【背景】器質的心疾患を有しない Focal Purkinje 心室頻拍 (VT) は比較的稀で、特発性心室細動や多形性 VT を引き起こすトリガーとなりうる。左脚起源が多く、右脚起源は少数例の報告が散見されるのみである。

【症例】6歳男児。既往歴、家族歴に特記事項なし。学校心臓検診にて心室性期外収縮の指摘あり、他院で外来精査中であった。夕食後テレビ鑑賞中嘔吐ありその後失神し、救急搬送となった。数分間で意識は回復、来院時、心電図は心拍数 134 / 分、QRS 幅 100 ms で左脚ブロックパターンの VT が主で、洞調律は時々混在する程度であった。器質的心疾患の合併はなく、心機能は良好、BNP 43.7 pg/ml であった。ホルター心電図では Wide QRS リズムが総心拍の 78.5% を占め、単発時には単形性であったが連発時には QRS 波形の変化とともに coupling interval (CI) (最短 160 ms) が変化した。VT の CI は運動で短縮した。Na チャネル遮断薬 (リスモダン、アプリンジン、メキシレチン)、β 遮断薬 (オノアクト)、Ca チャネル遮断薬 (ベラパミル)、アデノシン三リン酸の静脈投与は無効。心臓電気生理学的検査では、moderator band に一致して Purkinje 電位を認め、そこより遠位に最早期興奮部位を確認。右室 Purkinje 起源 VT と診断し、同部位にカテーテル焼灼術を施行し、VT は消失。洞調律時の QRS 波形は完全右脚ブロックとなった。治療後のホルター心電図では 7.7% の心室調律 (最小 CI 640 ms) が残存するが、無投薬、水泳のみ禁止で外来経過観察中である。

【結語】失神を伴った器質的心疾患を有しない右脚起源 Focal Purkinje VT の小児例を経験した。カテーテルアブレーションがその治療に有効であった。

### 【参考文献 (2 点)】

- Sadek M et al. (2015) Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the moderator band: Electrocardiographic characteristics and treatment by catheter ablation. Heart Rhythm 12(1):67-75
- Nogami A et al. (2005) Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation from the Purkinje system. Heart Rhythm 2:646-649



図.1 カテーテルアブレーション前後の安静時心電図

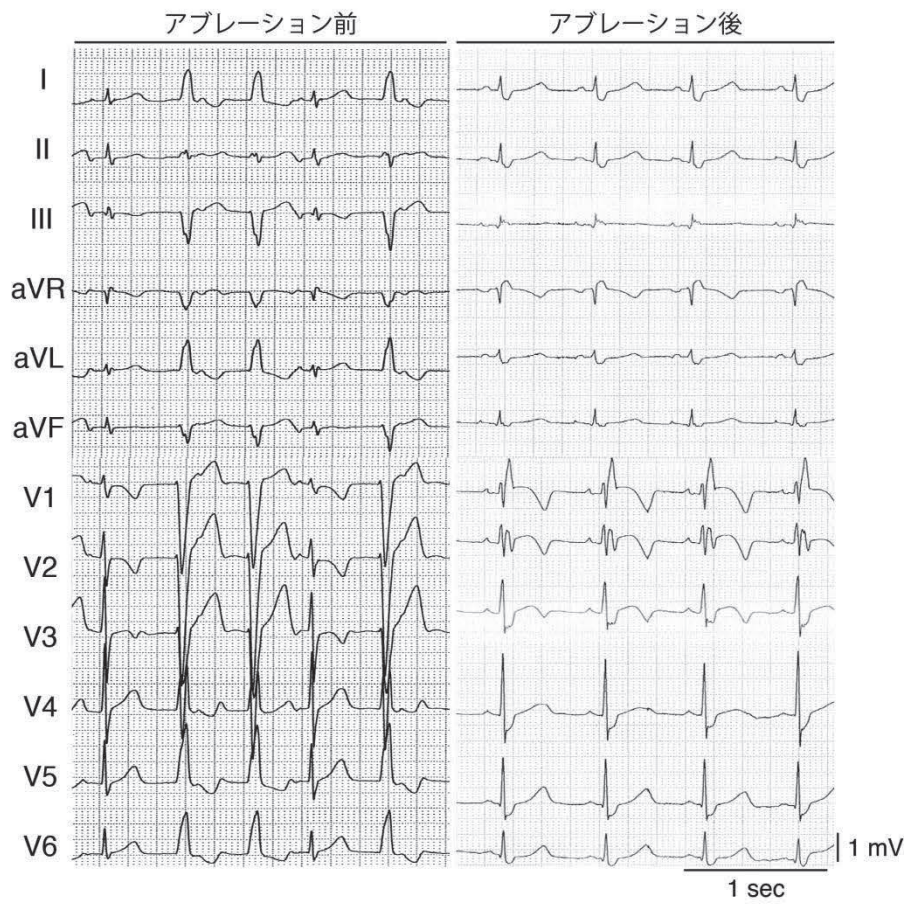
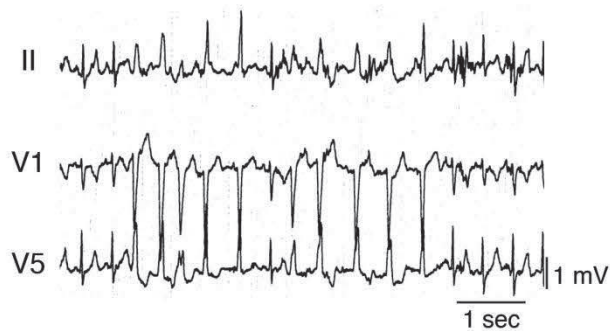


図.2 カテーテルアブレーション前のホルター心電図



図.3 カテーテルアブレーション前のトレッドミル運動負荷試験



## 0-12 新生児期発症のベラパミル感受性心室頻拍例

籾 義仁、藤本 一途、藤井 隆成、曾我 恭司、富田 英

昭和大学横浜市北部病院 循環器センター

ベラパミル感受性心室頻拍 (VT) 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みリエントリと考えられている。同 VT の停止と再発予防にはベラパミルが有効であるが、高周波カテーテルアブレーションで根治可能な VT でもある。【症例】日齢 8 の男児。在胎 38 週 1 日に帝王切開にて出生(出生体重 3154g, 身長 50.2cm)した。前医で頻脈発作が持続しているため、精査加療目的に当院に搬送された。来院時心電図記録によって HR 250/min の RBBB かつ superior axis の wide QRS tachycardia が確認された。ATP bolus iv やジソピラミド iv では頻拍は停止しなかった。DC (1-2 J/kg) によって頻拍は停止するも、すぐに再発を繰り返した。両親の同意を得たうえで、ベラパミル 0.05mg/kg iv 施行して、速やかに頻拍は停止した。ベラパミル感受性特発性左脚後枝 VT の診断ではあるが、新生児であるためフレカイニド 11mg/day とアテノロール 3mg/day の内服治療を開始した。その後も VT 発作があり、生後 4 ヶ月にカテーテルアブレーション (RFCA) の方針となった。全身麻酔下に EPS および RFCA を行った。ISP 持続点滴下の心房頻回刺激によって VT が容易に誘発可能であった。経心房中隔、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。その後、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。

### 【文献】

- 1) T. Suzuki, et al. Radiofrequency catheter ablation of idiopathic left anterior fascicular ventricular tachycardia in children. Heart Rhythm, 11(2014), pp 1948-1956
- 2) A. Nogami, et al. Demonstration of diastolic and presystolic Purkinje potentials as critical potentials in a macroreentry circuit of verapamil-sensitive idiopathic left ventricular tachycardia. J Am Coll Cardiol, 36 (2000), pp. 811-823
- 3) K.K. Collins, et al. Fascicular and nonfascicular left ventricular tachycardias in the young: an international multicenter study. J Cardiovasc Electrophysiol, 24 (2013), pp. 640-648



## 0-13 WPW 症候群、左室心筋緻密化障害を合併し、難治性の不整脈に対しカテーテル・アブレーションで複数副伝導路を焼却した乳児例

趙 麻未、安原 潤、熊本 崇、清水 寛之、小島 拓朗、葭葉 茂樹、  
小林 俊樹、住友 直方

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

症例は1か月男児。患児の姉は生後1時間で頻拍発作を認め、WPW 症候群と診断され1か月半で突然死した。患児も出生後に WPW 症候群と診断され、短時間の発作性上室頻拍 (PSVT) を複数回起こしたが、その後発作はおさまっており日齢22に再度 PSVT を認め、当院へ紹介された。心エコーでは左室心筋緻密化障害を認めた。PSVT、心房頻拍 (AT) が繰り返し出現したため、アミオダロン (AMD) の内服、 $\beta$  遮断薬を開始した。PSVT は ATP 静注で A-V block で停止したが心室細動 (VF) が誘発され、胸骨圧迫により洞調律 (SR) に復した。AMD 静注後は、不整脈はコントロールされ内服への移行を試みたが、PSVT が出現し、メキシレチン、タンボコールも開始したがいずれも効果がなく、カテーテルアブレーションを行った。右房刺激で HR180-185bpm の頻拍発作が誘発され心室連続刺激で V-A dissociation があり AT と診断した。左房内の心房最早期興奮部位への通電で直ちに頻拍は停止した。通電後 V burst で V-A 伝導を認め、高位右房期外刺激で PSVT が誘発された。V-A 伝導最早期部位は、AT 通電部位のやや後方であり同部位への通電で V-A 伝導は消失した。アブレーション後 AMD 内服を中止したところ、同日頻拍発作があり、2 回目のカテーテルアブレーションを施行した。心室連続刺激の最早期心房興奮部位は僧房弁6時の位置であり、同部位への通電で逆伝導を認めず、アブレーションを終了した。

本例では家族性 WPW 症候群で左室心筋緻密化障害、心房頻拍、複数副伝導路を認めた稀な一例と考える。

### 【参考文献】

- 1) Zhang LP, Hui B, Gao BR. High risk of sudden death associated with a PRKAG2-related familial Wolff-Parkinson-White syndrome. J Electrocardiol. 2011;44:483-6.
- 2) Aggarwal V, Dobrolet N, Fishberger S, et al. PRKAG2 mutation: An easily missed cardiac specific non-lysosomal glycogenosis. Ann Pediatr Cardiol. 2015;8:153-6.

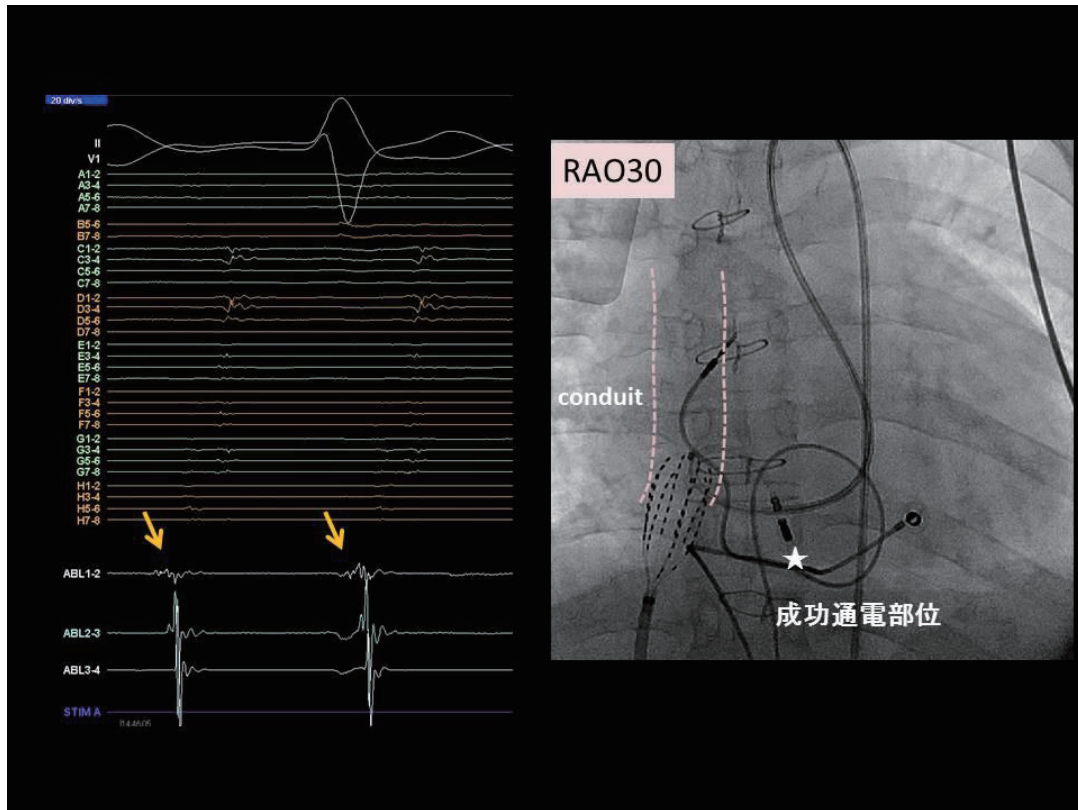


## O-14 TCPC conversion 術後の AT に対し大動脈経路でアブレーションを施行した 1 症例

西村 智美、豊原 啓子、武口 真広、和田 励、工藤 恵道、竹内 大二、  
朴 仁三、中西 敏雄

東京女子医科大学 循環器小児科

症例は 22 歳男性、TA(IIc) で、3 歳時に modified Fontan 手術を施行した。16 歳時に AT を発症し、21 歳時に初回アブレーションを施行、治療成功で終了。同年 TCPC conversion を施行した。術後 AT が再発したため、再度アブレーションを施行した。NavX 使用下、conduit 側から心房電位が捉えられた。Isoproterenol 負荷下心房頻回刺激で CL 290ms の AT が誘発された。術前の CT で、心房に十分なスペースがなく conduit 穿刺はハイリスクであると判断し、大動脈経路で、心房内の mapping を施行した。旧右房の縫合部最下端に拡張期 fragment 部位を認め、FlexAbility D/F (SJM) を使用し、通電中に AT は停止した。周囲に bonus 通電を行い、AT が誘発されないことを確認し終了した。TCPC 術後症例に対する AT のアブレーションは、心房へのアクセスが容易でなく、電極カテーテルの本数も限られるため心房電位の情報も少なく、手技がより困難なものとなる。術前の CT や、3D mapping system などを使用し、安全かつ効果的に治療を行う工夫が必要である。



抄録集カラーデータダウンロード ↓  
<http://www.procomu.jp/shinden2015/abstract.pdf>

## 0-15 Ebstein 病、PA/IVS で心室頻拍に対するカテーテルアブレーションを施行した fenestrated extracardiac TCPC 術後の 3 歳 女児

武口 真広<sup>1</sup>、和田 励<sup>1</sup>、工藤 恵道<sup>1</sup>、西村 知美<sup>1</sup>、竹内 大二<sup>1</sup>、  
豊原 啓子<sup>1</sup>、庄田 守男<sup>2</sup>、朴仁三<sup>1</sup>

東京女子医科大学

1) 循環器小児科

2) 循環器内科

背景：Ebstein 病は、副伝導路による発作性上室性頻拍や、稀に心室頻拍（VT）を合併し治療に難渋する。今回、Ebstein 病の extracardiac TCPC 術後小児例に対し、VT アブレーションに成功した 1 例を報告し、病態、治療について検討した。

症例：Ebstein 病、PA/IVS の 3 歳女児。生後 4 か月のカテーテル時に wide QRS 頻拍を起こし、ATP 無効で DC50J で停止。生後 5 か月で両方向性 Glenn 手術。術中 VT、心室細動を起こし、DC で停止。アミオダロン静注から内服を継続。1 歳 5 か月、当院紹介され、カテーテルアブレーション施行。右房化右室と右心室の境界で拡張期 fragment 電位が記録され、同部位に通電し VT は停止した。2 歳 0 か月、fenestrated extracardiac TCPC 手術。3 歳 2 か月、心臓カテーテル施行中に VT 出現。3 歳 4 か月、fenestration にカテーテルを通して 2 回目のアブレーションを行った。右房化右室と右室の境界で拡張期 fragment 電位が記録され、同部位に通電し VT は停止した。

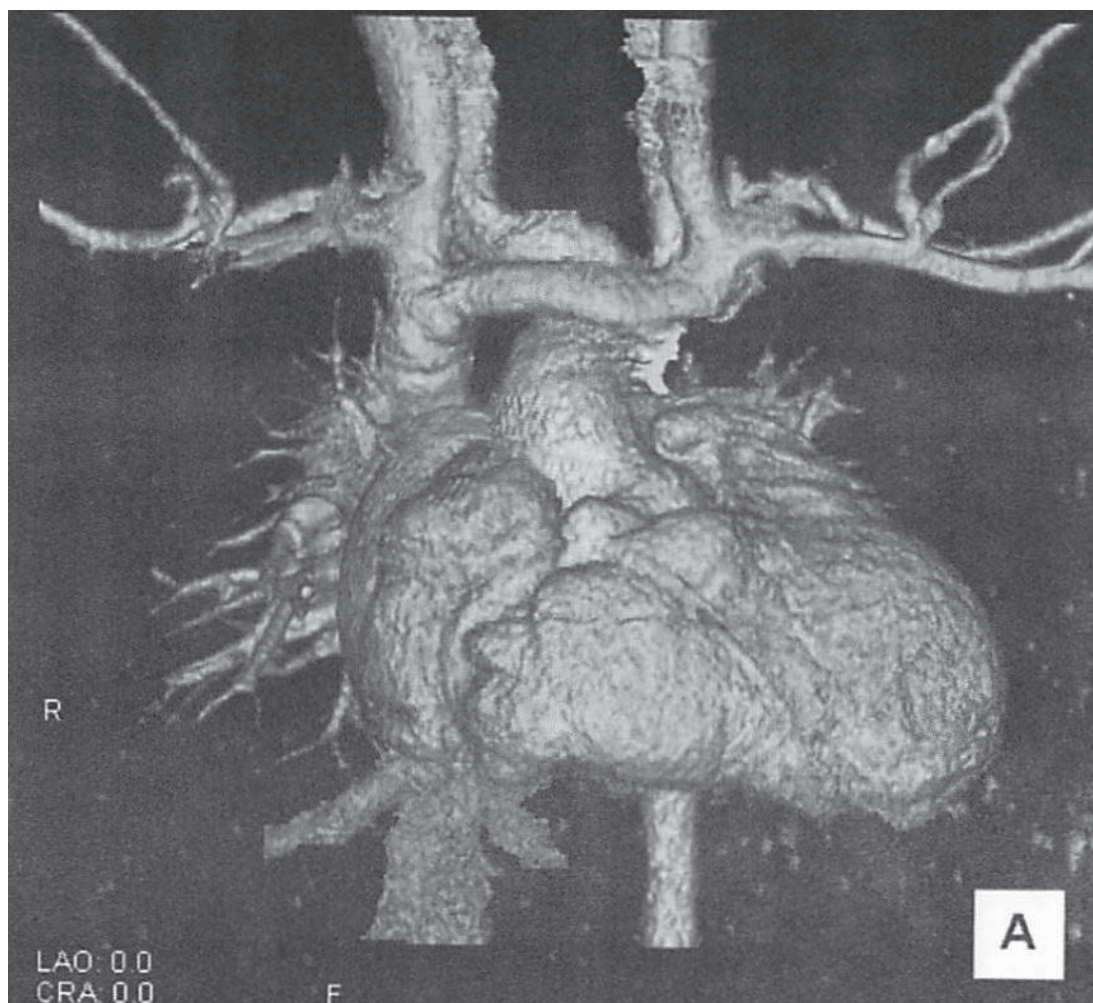
結語：Ebstein 病の右房化右室は不整脈源性を有する。

### 参考文献

1) J Am Coll Cardiol. 1985; 6: 1351-7.

2) Circulation. 2001; 104: e92-4.





## 0-16 PentaRay® NAV catheter を使用した高密度多点マッピングによりアブレーションに成功したフォンタン術後心房内回帰性頻拍の一例

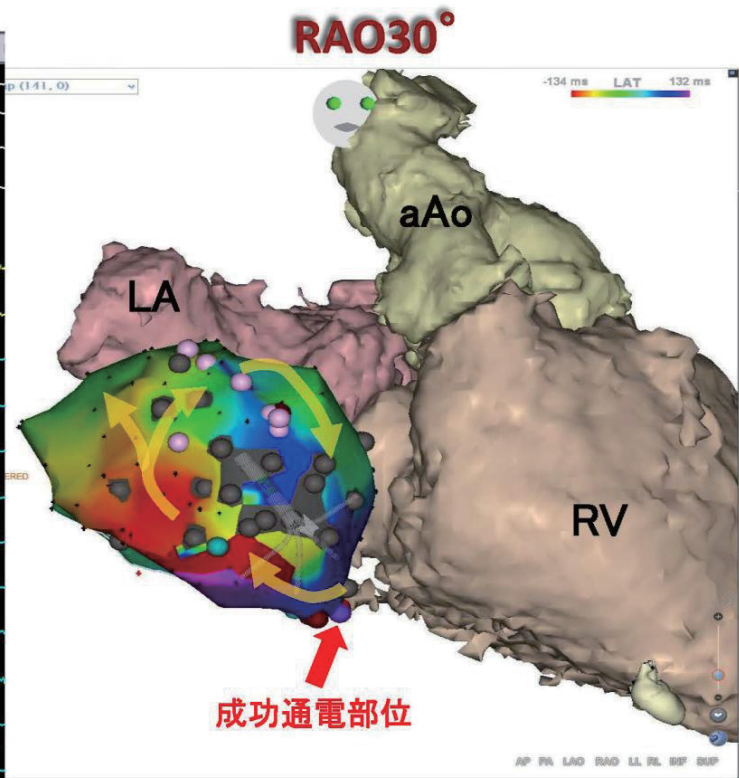
渡辺 重朗<sup>1</sup>、吉田修一朗<sup>1</sup>、吉田 葉子<sup>1</sup>、鈴木 嗣敏<sup>1</sup>、中村 好秀<sup>2</sup>

- 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】症例は21歳男性、Lateral tunnel型Fontan術後、心房内回帰性頻拍(IART)を発症し複数回の直流通電による洞調律化を要し高周波カテーテルアブレーション(RFCA)の方針となった。

IARTが持続した状態でsession開始、両側大腿静脈閉塞のため右内頸静脈に8Frシースを確保、食道にCARTO reference用に4極電極カテを留置した。PentaRay®を使用し頻拍のマッピングを行うと、Lateral tunnel内の右房前壁にscarを認め、crista terminalis側を上行し中隔側を下行して旋回する回路が同定された。約20分で141pointがマッピング可能であった。この回路上でscar下方のIVC近傍にfragmented potentialを認め、周囲にdouble potentialを伴っており、頻拍回路に必須の障害心筋部位と考えられた。ThermoCool®を使用し、このfragmented potential記録部位を30Wで通電するとIARTは停止した。

【結語】小電極・短電極間隔を特徴とした20極マッピングカテーテルPentaRay®を使用した高密度多点マッピングは心房内回帰性頻拍における正確な頻拍回路の同定と障害心筋電位の検出に有用であった。



抄録集カラーデータダウンロード ↓  
<http://www.procomu.jp/shinden2015/abstract.pdf>

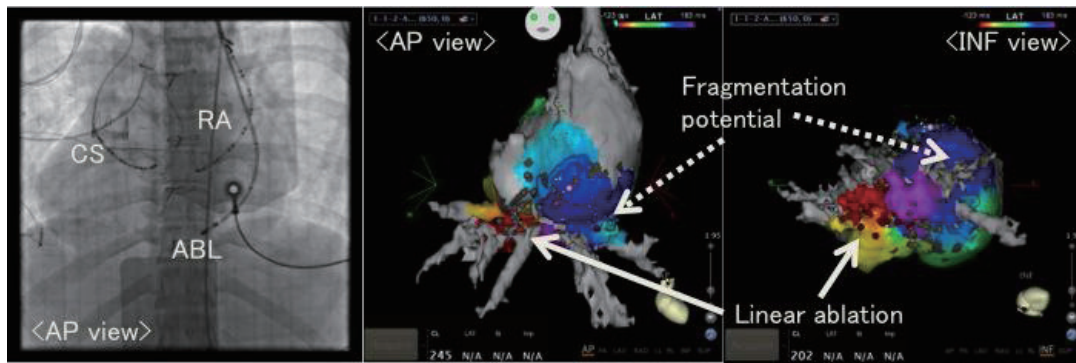
## 0-17 右心房に直接接続する肝静脈周囲旋回型リエントリー性心房頻拍を生じた下大静脈欠損、奇静脈接続のファロー四徴症術後例

泉 岳<sup>1</sup>、横式 尚志<sup>2</sup>、三山 博史<sup>2</sup>、水上 和也<sup>2</sup>、天満 太郎<sup>2</sup>、  
鎌田 壘<sup>2</sup>、谷口 宏太<sup>1</sup>、佐々木 理<sup>1</sup>、武井 黄太<sup>1</sup>、山澤 弘州<sup>1</sup>、  
武田 充人<sup>1</sup>

- 1) 北海道大学病院 小児科
- 2) 同循環器内科

症例は32歳女性、右胸心、{L,L} 下大静脈欠損、奇静脈接続のファロー四徴症で、ラステリ手術を計3回施行されていた。3回目の手術以降、薬物抵抗性心房頻拍に対して頻回にDCが施行されていた。心房プログラム刺激で誘発された頻拍は冠静脈と右房内に留置した電極カテーテルでほぼ同様の興奮様式を示しながら、わずかに頻拍周期が異なる複数の頻拍に入れ替わる状態であった。比較的安定して持続する頻拍中のactivation mapを作成した。右心房に直接接続する肝静脈と三尖弁狭部および肝静脈接続部位右房側壁側でconcealed entrainmentが確認され、三尖弁前壁側ではconcealed entrainment不成立であったこととCARTO map結果より複数の肝静脈周囲を旋回するマクロリエントリー型心房頻拍と診断した。肝静脈-三尖弁狭部に対する線状アブレーションにより頻拍周期の延長とともに頻拍は停止した。さらに肝静脈接続部のfragmentation potential記録部位への通電により複数の心房頻拍はすべて誘発不能となった。

術後遠隔期に出現する心房頻拍の多くは切開線周囲リエントリーや心房粗動であるが、下大静脈欠損、奇静脈接続例のアブレーションではブラッドアクセスの制限などにより、手技時間延長、成功率低下が予想される。下大静脈欠損、奇静脈接続例では肝静脈周囲旋回型リエントリー性心房頻拍も念頭に置く必要がある。



抄録集カラーデータダウンロード ↓  
<http://www.procomu.jp/shinden2015/abstract.pdf>

## 0-18 単心室血行動態姑息術後の異所性心房頻拍に対しカテーテルアブレーションを施行した3症例

松村 雄、坂口 平馬、宮崎 文、羽山 陽介、根岸 潤、大内 秀雄

国立循環器病研究センター 小児循環器科

肺動脈閉鎖や左心低形成症候群といった単心室血行動態は胎児期より持続する著明な心房負荷を伴う。周術期管理を難しくする要因として不整脈があげられる。姑息術後に持続性心房頻拍を認め治療に難渋した3症例を報告する

症例1：7か月男児体重5.5kg,PA/IVS、月齢1でBT shunt (BTS)を施行。月齢2から持続性ATを発症。アミオダロンが有効であった。Glenn周術期のAT管理を考え術前にカテーテルアブレーション(RFCA)を企画。分界陵中部に最早期部位があり、通電で消失するが再発を繰り返した。

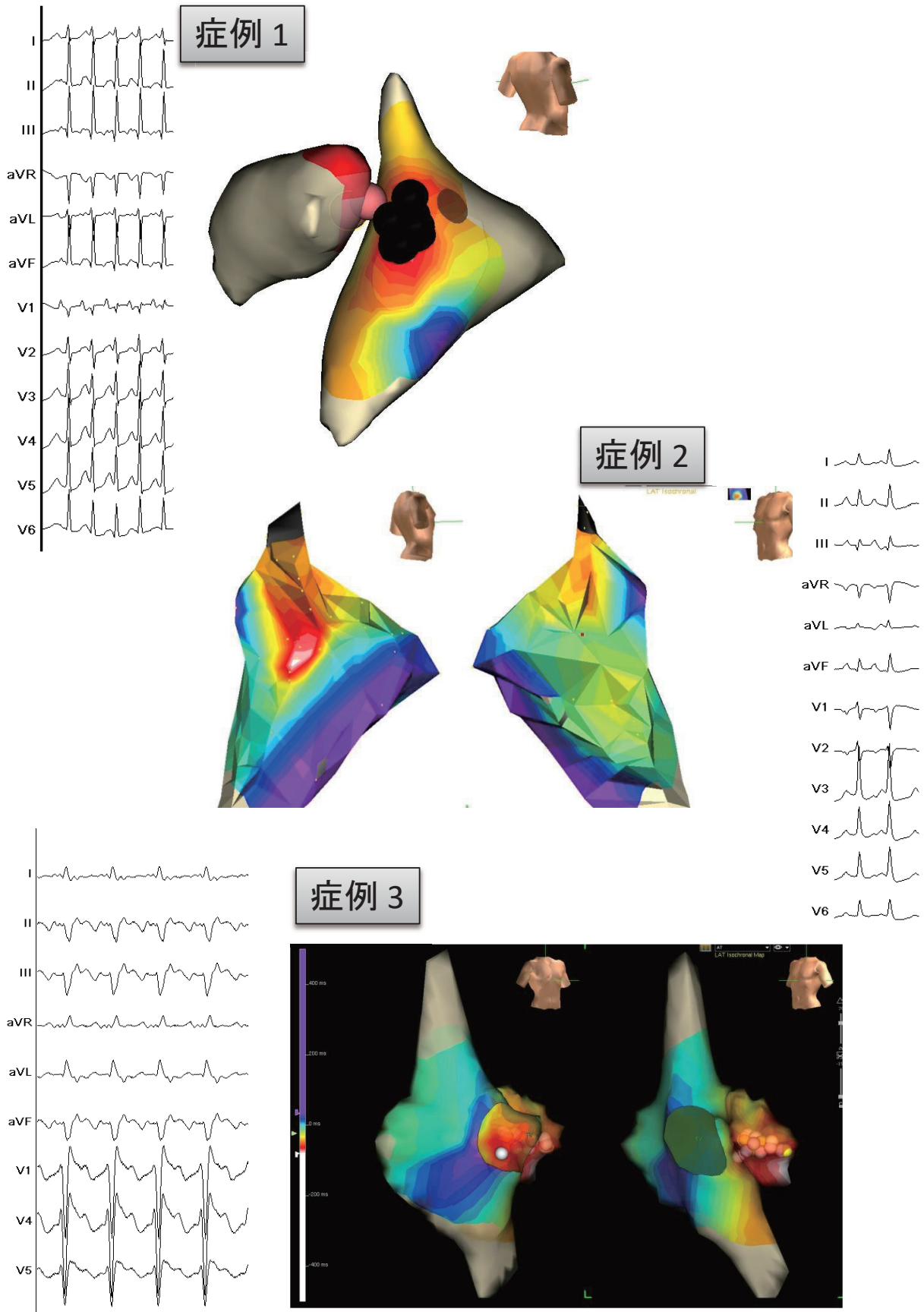
症例2：8か月男児体重4.8kg,PA/IVS、月齢1でBTSを施行。術後よりATを発症。ソタロール、ジゴキシンによるrate controlは有効であったがrhythm controlが可能な薬剤はなかった。Glenn前の評価カテ入院時に持続性ATを認めRFCAを企画。右房後壁、心房中隔移行部に最早期部位があり、通電によりATは完全には根絶はできず再発を繰り返した。

症例3：9ヶ月女児5.7kg、HLHS (MS, AS)。両側肺動脈絞扼術に引き続き、Norwood術を施行。術後にATを認め、ソタロールが有効であった。7カ月時、持続性ATを認めアミオダロンが有効であった。ATに対しRFCAを企画。僧帽弁輪近傍のfocal ATと診断、同部位に通電を行い、Glenn手術時にcryo ablationを追加した。

姑息術後にGlenn+ASD creationによる圧解除に加え、術中ablationを施行し、不整脈のコントロールを行った。慢性的な圧負荷による不整脈に対しては、抗不整脈薬のみでのコントロールは難しく、血行動態改善目的の外科治療に加え術中ablationも有効な手段の1つである。不安定な血行動態において不整脈を持続させておくことは難しく、頻脈の誘発controlがRFCAを行う上で重要な要素である。

### 【参考文献】

- 1) Petrucci O, et al. Risk factors for mortality and morbidity after the neonatal Blalock-Taussig shunt procedure. Ann Thorac Surg. 2011 Aug;92(2):642-51
- 2) Trivedi B, et al. Arrhythmias in patients with hypoplastic left heart syndrome. Am Heart J. 2011 Jan;161(1):138-44.



抄録集カラーデータ ダウンロード ↓  
<http://www.procomu.jp/shinden2015/abstract.pdf>

## 0-19 乳児期 ICD 植込み症例の管理と問題点 ～遠隔モニタリングシステムの活用～

高橋 信<sup>1</sup>、那須友里恵<sup>1</sup>、中野 智<sup>1</sup>、早田 航<sup>1</sup>、小泉 淳一<sup>2</sup>、  
猪飼 秋夫<sup>2</sup>、小山耕太郎<sup>1</sup>

岩手医科大学附属循環器医療センター

1) 循環器小児科

2) 心臓血管外科

遠隔モニタリングシステムは、心臓植込み型デバイスの情報を離れた場所から携帯電話回線を用いてサーバーに送り、その情報をインターネットによって確認する医療サービスである。今回、先天性 QT 延長症候群 (Type 3) による VF survivor の 6 か月乳児に心臓植込み型除細動器 (ICD) を植込み、CareLink® Network を用いて在宅管理を行った。除細動作動や心室頻拍出現等をリアルタイムに遠隔診断可能であり、患者指導に有用であった。問題点として、夜間の入眠中や子供から離床した時の除細動イベントを家族が気づかないことがあり、医療機関に転送された情報の確認にも時差が生じることがあった。除細動作動以外のアラート (特に SIC: Sensing Integrity Counter) が多く、その都度 ICD チェックとリセットが必要であり、家族、医療スタッフ双方の負担が大きかった。乳児期 ICD 植込み症例では遠隔モニタリングは必須である。現行のシステムでは、アラート設定の問題点は認めるものの安全に管理するためには必要である。

### 【参考文献】

1. Epicardial implantable cardioverter-defibrillator system placed in a 4.9-kg infant. *Tex Heart Inst J* 2011; 38: 421-3.
2. Remote monitoring of cardiovascular implantable devices in the pediatric population improves detection of adverse events. *Pediatr Cardiol* 2014; 35: 301-6.





## 0-20 横紋筋肉腫の心筋内転移・心膜浸潤により致死性不整脈をきたした症例

寺師 英子<sup>1</sup>、森鼻 栄治<sup>1</sup>、鶴池 清<sup>1</sup>、中島 康貴<sup>1</sup>、平田悠一郎<sup>1</sup>、  
山村健一郎<sup>1</sup>、古賀 友紀<sup>1</sup>、坂本 隆史<sup>2</sup>、高田 英俊<sup>1</sup>

九州大学病院

1) 小児科

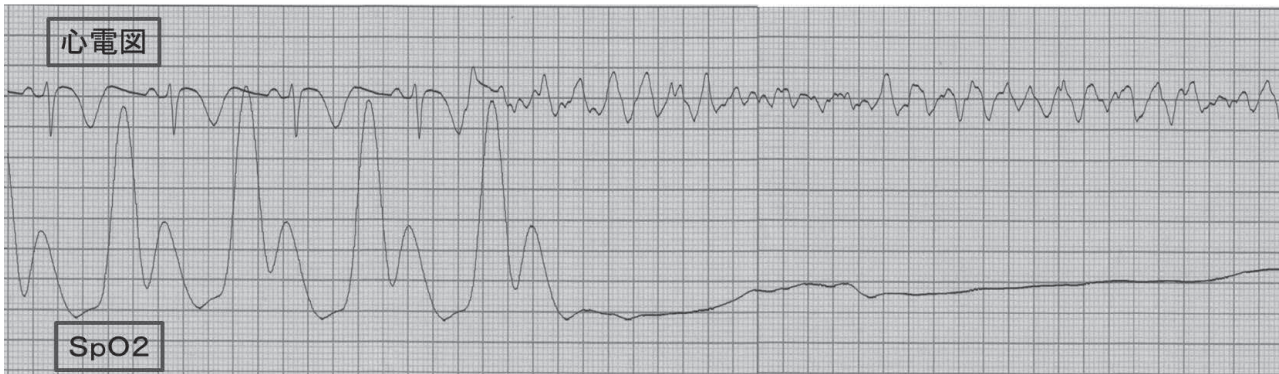
2) 循環器内科

【背景】悪性腫瘍の心臓転移は悪性疾患患者の9.1%で見られ、心膜が64-67%と最も多く、心筋への転移は29-32%とされている。心筋内の伝導系が傷害されると頻脈性心房細動、完全房室ブロック、心室細動などが起こりうる。

【症例】22歳、男性。19歳で篩骨洞横紋筋肉腫と診断。化学療法・放射線治療で寛解に至ったが、半年後に縦隔リンパ節転移・心嚢液貯留で再発。化学療法にて一旦改善するも再度心嚢液貯留し、化学療法を再開。心嚢液ドレナージを行い、細胞診はclass V。入院後PVCが頻発し、5日目にPVCのR on Tから心室細動を繰り返し、除細動・エピネフリンにて蘇生。アミオダロン・キシロカインの持続静注を行った。エコー、CTで左室後壁に結節を認め、心嚢液の細胞診から、腫瘍の心筋・心膜浸潤が心室細動の起源となった可能性が考えられた。抗不整脈薬開始後致死性不整脈は認めなかったが、再発の可能性があり、二次予防目的でICD植え込み術を施行。術後ICD作動はなく、現在は化学療法を行いながら外来経過観察中。

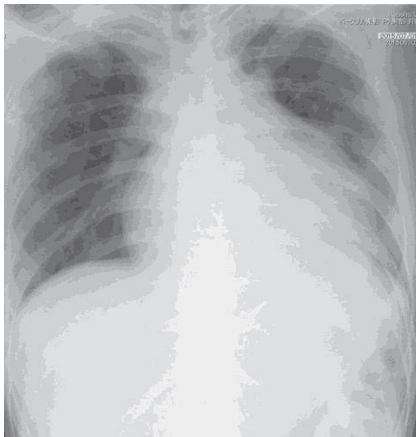
【考察】心臓腫瘍・心臓転移による不整脈は腫瘍切除や抗不整脈薬によるコントロールが不良で、ICD植え込みの報告は少ない。本症例は多発転移しており根治が難しく、再発を繰り返すことが予想されるため、生命予後の観点からICDの適応に関して議論となった。しかし治療開始後腫瘍は縮小傾向にあり緩和的化学療法により再寛解に入る可能性があり、ADLは自立していることから適応と判断した。症例に応じた適応の検討が重要である。

【図 1】



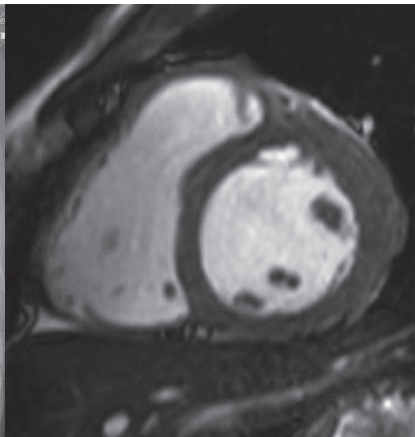
(心室細動を起こした際のモニター心電図)

【図 2】

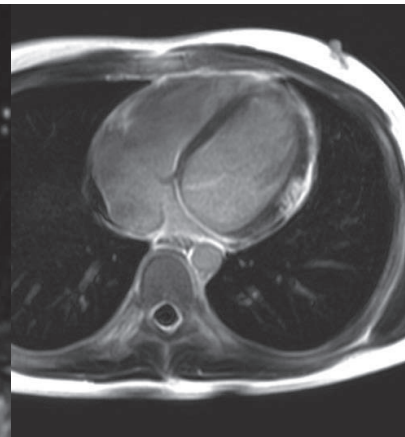


(心嚢ドレナージ前の胸部X線)

【図 3-1】



【図 3-2】



(横紋筋肉腫の心筋浸潤 心臓MR I)

## 0-21 ファロー四徴症術後、完全房室ブロックに対するペースメーカー移植術後の重症心不全に対し、経静脈リードを用いた心臓再同期療法が有効であった3歳児の1例

江見 美杉、青木 寿明、萱谷 太、稲村 昇、平野 恭悠、田中 智彦、松尾久実代、杉辺 英世

大阪府立母子総合医療センター 小児循環器科

【はじめに】小児の心臓再同期療法 (CRT-P) の報告は散見されるがその適応については一定のガイドラインはない。今回ファロー四徴症術後、完全房室ブロックに対するペースメーカー移植術後の重症心不全に対し経静脈リードを用いた心臓再同期療法が有効であった小児例を経験したので報告する。

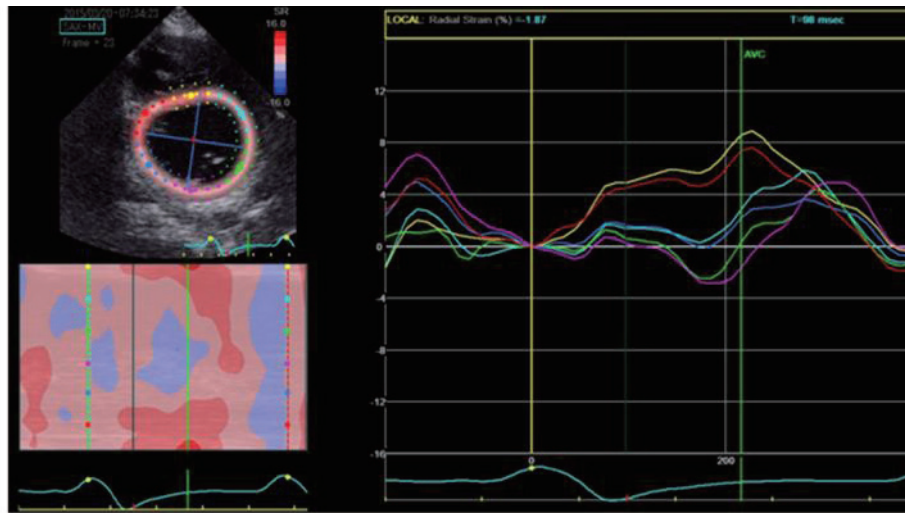
【症例】症例は3歳男児。ファロー四徴症、肺動脈閉鎖、主要体肺側副血行に対し2歳7か月時に心内修復術を施行した。その際右室流出路の導管による右冠動脈の圧迫が生じ右室梗塞・完全房室ブロックとなった。導管の位置変更とともに右房、右室自由壁基部に心外膜リードを留置しDDDペーシングを施行した。術後両心不全が進行、感染も併発。右室ペーシング中のQRS幅は131ms、心室内非同期ms、心室内・両心室間の動きの再調整による改善が期待できたためCRT-Pが効果があると判断した。しかし縦隔炎、両側胸水のためドレナージ中であり心外膜リードは不可能と判断。体重10kgであったが経静脈アプローチでCRT-P移植術を施行し著明な改善がみられた。4か月後に左室側壁にリードを追加し心外膜リードに変更。5か月後に経静脈によるCRT-Pデバイスシステムを全抜去した。抜去に伴う合併症、リード挿入部の静脈閉塞は認めていない。

【結語】体重10kgの児に対し経静脈リードを用いたCRT-Pが心外膜リードが使用できるまでのbridging therapyとして有効であった。右室ペーシングによる心不全例ではCRT-Pが有効であり、適切な評価が必要である。

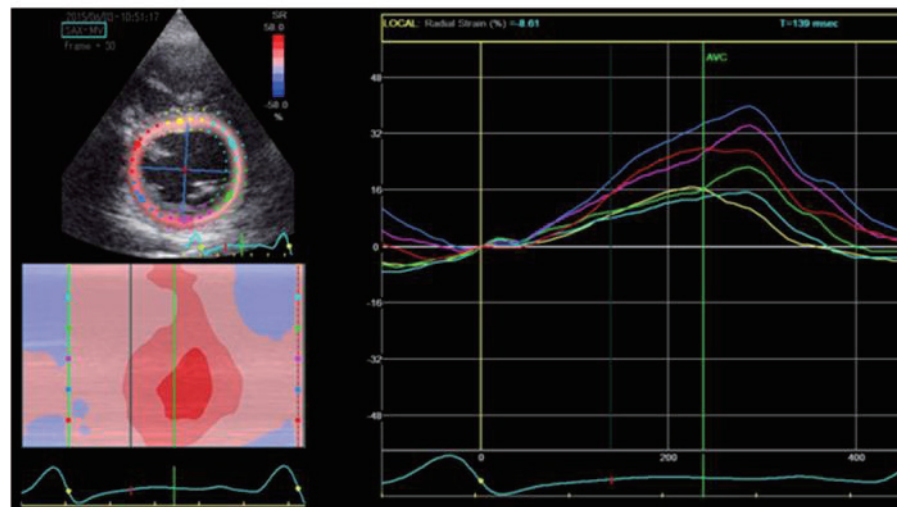
### 【参考文献】

- 1、Cardiac Resynchronization Therapy for Pediatric Patients With Heart Failure and Congenital Heart Disease. Circulation 2014 ; 129 : 1879 – 1891
- 2、Current trends in use of implantable cardioverter defibrillators and cardiac resynchronization therapy with a pacemaker or defibrillator in Japanese pediatric patients: results from a nationwide questionnaire survey. Circ J 2014 ; 78 : 1710 – 1716

CRT前



CRT後



抄録集カラーデータ ダウンロード ↓  
<http://www.procomu.jp/shinden2015/abstract.pdf>

## 0-22 VF 蘇生後の ICD 植込みを行った左心低形成症候群の 1 例

寺澤 厚志<sup>1</sup>、後藤 浩子<sup>1</sup>、阪下 達哉<sup>1</sup>、山本 哲也<sup>1</sup>、面家健太郎<sup>1</sup>、  
桑原 直樹<sup>1</sup>、桑原 尚志<sup>1</sup>、西森 俊秀<sup>2</sup>、中山 祐樹<sup>2</sup>、岩田 祐輔<sup>2</sup>、  
竹内 敬昌<sup>2</sup>

- 1) 岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児循環器内科
- 2) 岐阜県総合医療センター、小児医療センター 小児心臓外科

左心低形成症候群 (HLHS) は最重症の先天性心疾患であり、その周術期には、様々な不整脈に遭遇する。今回我々は、HLHS Glenn 術後、自宅にて VF となり、蘇生され、その後 ICD を植え込んだ症例を経験したため報告する。

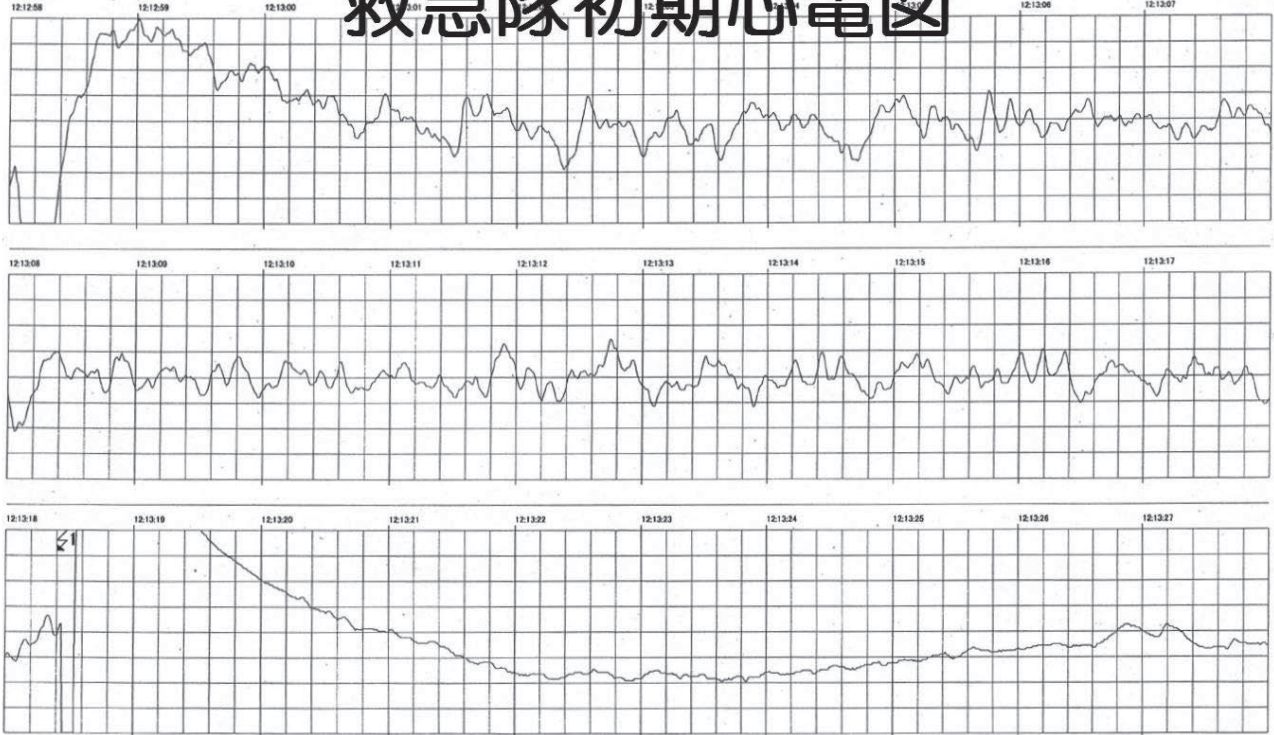
【症例】1 歳 7 ヶ月の女兒。日齢 3 でチアノーゼのため搬送され HLHS(MA, AS), VSD と診断。BAS、Bil.PAB ののち、2 ヶ月で Norwood 手術、7 ヶ月で Glenn 手術を施行した。経過中、失神を来すような不整脈は認めなかった。Fontan 手術を待機していた 1 歳 7 ヶ月時に自宅で VF となり、母による胸骨圧迫ののち、救急隊に除細動され近医に搬送された。挿管・蘇生後、当院に搬送となった。当院到着後も VF を繰り返し、除細動のほか、抗不整脈薬 (リドカイン、アミオダロン) 投与や徐脈に対し食道ペーシング、脳保護のため低体温療法を施行した。第 5 病日に EPS 施行後、病態が安定した 20 病日で ICD (皮下植用込みショックリードを使用) の植込みを行った。低酸素性脳症の後遺症として筋力低下のほか、頭部 MRI の FLAIR で基底核および海馬周囲の高信号を認めたが、リハビリにより座位保持や嚥下も可能となり退院となった。その後 6 ヶ月間 ICD の作動はなく、リハビリを行いながら Fontan 待機中である。HLHS に合併する不整脈は稀ではなく、文献的考察とともに報告する。

### 【参考文献】

- 1) Am Heart J. 2011 Jan;161(1):138-44. Arrhythmias in patients with hypoplastic left heart syndrome.
- 2) Eur J Cardiothorac Surg. 2014 Apr;45(4):620-4. Postoperative arrhythmia in patients with bidirectional cavopulmonary anastomosis.

実時間

# 救急隊初期心電図



1回目除細動

## 0-23 1歳でICD 植え込み、両心室拘束性障害が進行した Brugada 症候群の1例

鈴木 博<sup>1</sup>、長谷川 聡<sup>2</sup>、佐藤 誠一<sup>3</sup>、高橋 昌<sup>4</sup>、渡辺 弘<sup>5</sup>

- 1) 新潟大学医歯学総合病院 魚沼地域医療教育センター 小児科
- 2) 新潟県立新発田病院 小児科
- 3) 新潟市民病院 小児科
- 4) 新潟大学大学院 地域医療推進・教育学講座
- 5) HAL クリニック

症例は1歳男児。2卵性双胎の他児が生後4カ月で突然死の家族歴あり。生後4カ月時に啼泣後呼吸を止め、前医を受診し、Brugada 症候群と診断された。Holter 心電図で784回/日のVfを認めた。Vfはイソプロテレノールとアトロピンの静脈注射によりほぼ消失した。硫酸キニジン、テオフィリン等の内服開始したが、Vfは完全に消失しなかった。ICD 植え込み適応と判断された。当院を紹介され、1歳1か月でICD 植え込み。身長71.6cm、体重7350gで当時の世界最小体重での植え込みであった。正中切開を行い、左室後壁に当たるように心外膜パッチを心外膜の内面に固定した。センシング・ペーシング用の双極リードは右室前面に縫着した。左腹直筋の背面にICD本体(Medtronic 7223Cx)を植え込んだ。その後Vfは減少し、ICD作動はなかった。1歳11カ月で呼吸困難を認めた。心外膜パッチによる両心室拡張障害と判断し、心外膜パッチを取りだした。この際心外膜パッチ周囲が線維組織で覆われていた。新たな心外膜パッチは心外膜の外側に当てた。3歳1か月頃より両心室の拘束性障害が進行し、心不全入院を繰り返したが、Vfはほとんどなかった。5歳過ぎに意識消失あり、VfのためICDが作動していた。また蛋白漏出性胃腸症と診断した。その後も心不全入院を繰り返した。8歳2か月よりICD作動が増加し、キニジン増量等を行った。8歳5カ月の早朝にelectrical stormとなった。ICD作動したがPEAとなり、永眠した。

### 【文献】

- 1) Infant case with a malignant form of Brugada syndrome J Cardiovasc Electrophysiol. 2000; 11: 1277-80.
- 2) Electrical storm in patients with Brugada syndrome is associated with early repolarization. Circ Arrhythm Electrophysiol. 2014; 7: 1122-8





6 カ月時 (ICD 植え込み前、診断時)

## 0-24 QT 延長を認めたプロピオン酸血症の 2 例

後藤 浩子<sup>1,2</sup>、桑原 直樹<sup>1</sup>、寺澤 篤志<sup>1</sup>、山本 哲也<sup>1</sup>、面家健太郎<sup>1</sup>、  
廣瀬 武司<sup>2</sup>、川尻 美和<sup>3</sup>、深尾 敏幸<sup>4</sup>、桑原 尚志<sup>1</sup>

- 1) 岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科
- 2) 不整脈科
- 3) 高山赤十字病院 小児科
- 4) 岐阜大学医学部附属病院 小児科

【はじめに】2 次性 QT 延長症候群の原因として代謝疾患はまれである。プロピオン酸血症はプロピオニル CoA カルボキシラーゼの活性低下によって有機酸が蓄積する代謝異常症であり、慢性期には QT 延長などのフォローアップが推奨されている。今回、QT 延長を認めたプロピオン酸血症の 2 例を経験したため報告する。

【症例 1】13 歳男児。プロピオン酸血症のために 1 歳に生体肝移植をうけ、食事療法とカルニチン投与を継続。10 歳の学校心電図検診で QT 延長を指摘され、プロピオン酸血症による QT 延長と診断した。12 歳に数日來の吐き気を自覚しながらも学校でおにごっこ中に失神。教師および救急隊により VF から蘇生。のちの遺伝子検査で LQT1 合併と判明し、 $\beta$  遮断剤内服のほか ICD 植え込みを行った。

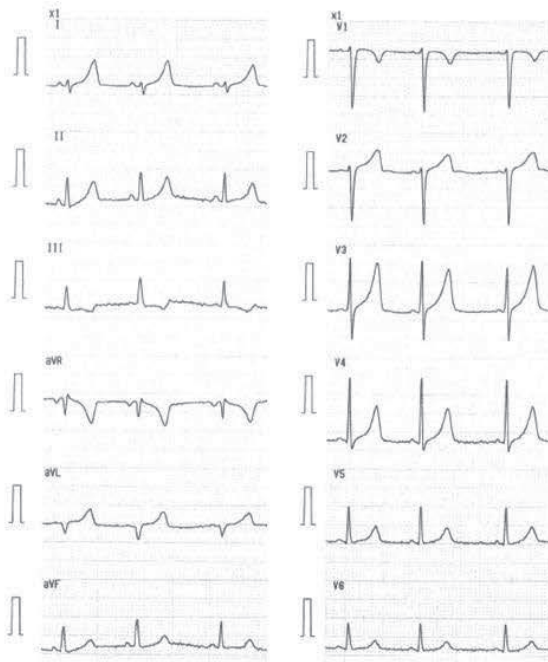
【症例 2】10 歳女児。新生児マススクリーニング正常で、嘔吐発作や意識障害なし。10 歳の学校心電図検診にて QT 延長を指摘され近医を受診。トレッドミル運動負荷試験中に不整脈なく、顔色不良、吐き気、過換気となり代謝性アシドーシスを認めた。精査の結果、プロピオン酸血症であり QT 延長遺伝子は陰性であった。カルニチンと  $\beta$  遮断剤の内服を開始し経過を観察中である。

【まとめ】QT 延長の原因として代謝疾患も念頭におく必要がある。また代謝性アシドーシスは VF などの不整脈イベントの引き金となりえるため、代謝疾患のコントロールと  $\beta$  遮断剤内服がのぞましい。

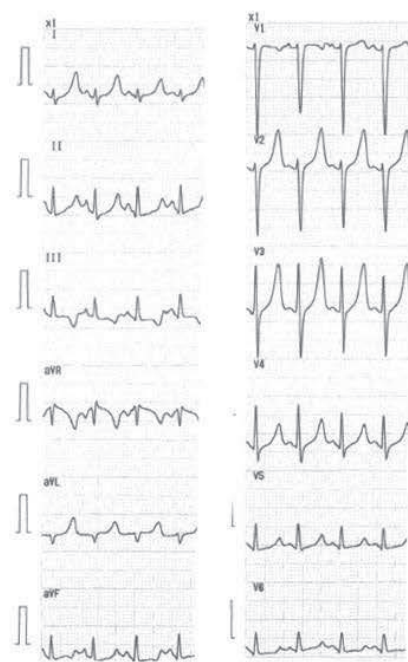
### 【参考文献】

- 1) Mol. Genet. Metab. 2012;105:26-33. Chronic management and health supervision of individuals with propionic acidemia
- 2) Pediatr Cardiol. 2008;29:969-970. Cardiac arrest secondary to Long QTc in a child with propionic acidemia

症例2 安静時



運動負荷によるアシドーシス時



## 0-25 RR 間隔に対する QT 時間と早期再分極時間 (JTp) の変動性に関する検討

竹内 佑佳<sup>1</sup>、大目木佑美<sup>2</sup>、及川 彰太<sup>2</sup>、永田 梨奈<sup>2</sup>、長谷 有紗<sup>3</sup>、  
内田 英利<sup>3</sup>、江竜 喜彦<sup>3</sup>、畑 忠善<sup>1,3</sup>

1) 藤田保健衛生大学大学院 保健学研究科

2) 藤田保健衛生大学病院 臨床検査部

3) 藤田保健衛生大学病院 小児科

【背景】RR 間隔と QT 時間より算出する QT Variability Index (QTVI) は心筋再分極不安定性の指標として用いられているが、心拍数の高い乳児の波形では T 波終末と P 波が重なり解析に限界が生じる。一方、早期再分極時間の Jpoint から Tpeak (JTp) 時間は安定した解析が可能なサブインターバルである。

【目的】健常な乳児から就学児童の JTp Variability Index (JTpVI) が QTVI との相関性を有し、新たな心筋再分極不安定性の指標である可能性を検証する。

【方法】対象は 2007 年 1 月から 2015 年 4 月、本院にて心臓検査を受け基礎心疾患を否定された生後 1 ヶ月以内の乳児 150 名 (平均日齢  $30 \pm 0.05$ , 男女比 84:66) を A 群, 生後 1 ヶ月を越えた児童 460 名 (平均年齢  $4.0 \pm 3.0$  歳, 男女比 252:208) を B 群とした。心電図記録より連続 30 心拍の解析を行い JTpVI と QTVI を算出し相関性を観察した。

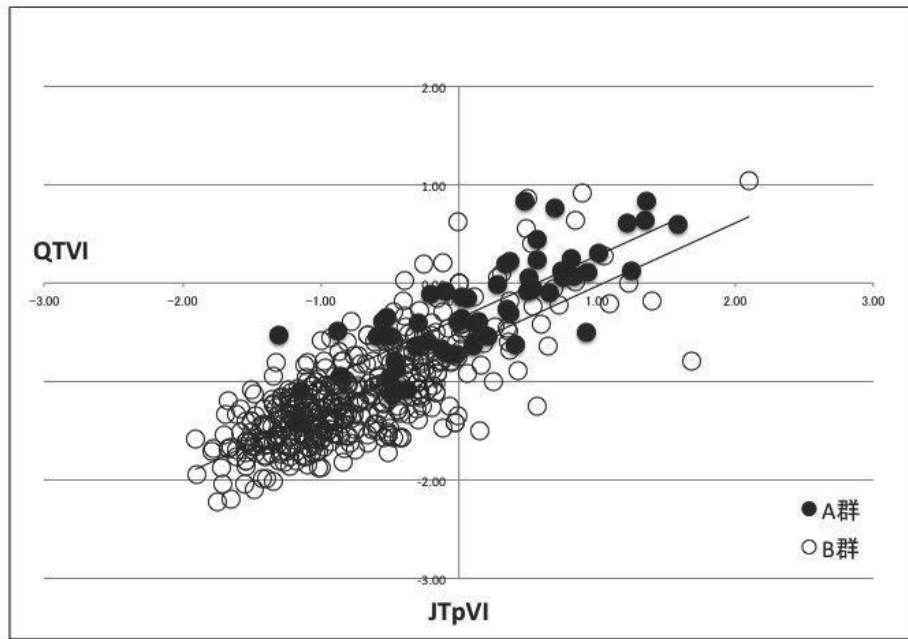
【結果】JTpVI と QTVI の線形回帰直線を求めた。結果、A 群では  $R^2=0.61$ , B 群では  $R^2=0.59$  の正相関を観察した。(図)

【考案】健常児童では心周期に対する貫壁性再分極と心内膜側心筋再分極の変動比率は相関性を有することから、JTpVI も心筋再分極不安定性の指標になると考えた。今後、心筋肥厚を伴う病態について分析を進め、JTpVI の臨床応用について検討する予定である。

【結語】T 波終末の計測できない頻脈に対して、JTpVI は QTVI と同様に心筋再分極異常の指標となる可能性が示唆された。

### 【文献】

- Kusuki H, et al. Beat-to-beat QT interval Variability in Children: Normal and Physiologic Data. Journal of Electrocardiology 2011;44:326-329
- Hinterseer M, et al. Usefulness of short-term variability of QT intervals as a predictor for electrical remodeling and proarrhythmia in patients with nonischemic heart failure. Am J Cardiology. 2010;106:216.



## 0-26 食道誘導電極を利用した心拍監視モニターによる 新生児不整脈の診断

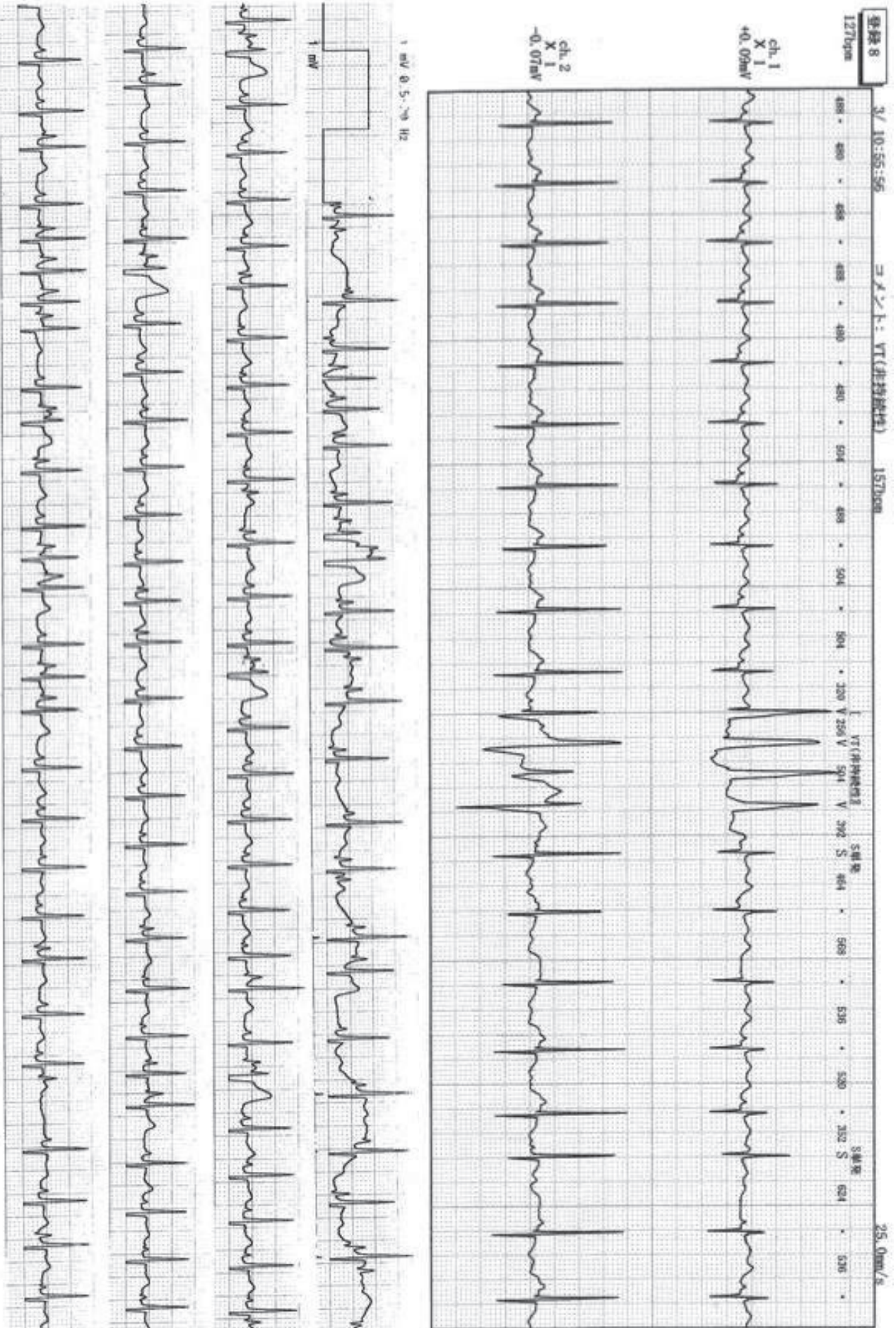
大淵 典子<sup>1</sup>、西郷謙二郎<sup>1</sup>、太田 陽香<sup>1</sup>、野瀬 善夫<sup>1,3</sup>、寺地 真一<sup>1</sup>、  
門屋 亮<sup>1</sup>、渡邊まみ江<sup>2</sup>、城尾 邦隆<sup>2</sup>

- 1) 総合病院山口赤十字病院 小児科
- 2) JCHO 九州病院 小児科
- 3) 野瀬内科小児科医院

食道誘導心電図には 1906 年 Cremer により報告された Wilson の中心端子を不関電極とする単極誘導法と 1935 年に Luisada によって考案された食道内の 2 電極間の電位差を記録する双極誘導法がある。当院では渡邊、浜本らが報告した「容易に作成でき、安全に使用できる食道誘導電極」を使用した単極誘導法を用いているが、1 2 誘導心電図の一部として装着する食道誘導電極では、頻拍が持続しない場合、検査のタイミングが難しい。今回、心拍監視モニターの 1 端子を食道誘導電極に作りかえて食道へ留置し、もう一方の端子を体表心尖部に装着するという 双極食道 - 胸部誘導法で新生児の不整脈診断を行った。症例は胎児不整脈で紹介された心奇形のない正期産児。モニター上 P 波の形態の変化、RR 間隔の不整、SVPC に加え、wideQRS の 2 ～ 3 連発が明け方に多くみられた。明け方に、作成した電極を食道へ留置し不整脈検出および自動記録するように設定した。記録された波形で、明瞭な数種類の P 波、すべての wide QRS が先行する P 波を持つ変行伝導した SVPC であった事などが明確になった。この方法の特徴として、①単極誘導法で得られるのと同様に大きく明瞭な P 波が得られ、不整脈の解析を容易にすること、②出現頻度の低い短時間の不整脈を自動検出し、記録するという心拍監視モニターの利点を兼ねていることがあげられ、新生児不整脈の診断に非常に有用と考える。

### 【演題に関する文献】

- 1) 小児用食道誘導心電図電極の作成  
著者：浜本英治  
医学検査 4 8 巻 6 号 P985-990(1999.06)
- 2) 不整脈診断における食道誘導心電図の有用性 電極の作成と工夫  
著者：渡邊まみ江  
日本小児循環器学会雑誌 1 8 巻 2 号  
P254(2002.04)



## 0-27 無脾症（右側相同）における心内形態と心電図電気軸の関係

宗内 淳、渡邊まみ江、長友 雄作、城尾 邦隆

地域医療機能推進機構 九州病院 小児科

【背景】無脾症（右側相同）に合併する複雑型心奇形では全例で前方房室結節と後方房室結節の2つの房室結節を持つことが知られる。心内形態と12誘導心電図における電気軸の関係を検討した。

【対象と方法】無脾症と診断した32例（男14例）の新生児期12誘導心電図における電気軸を上方軸と下方軸の2つに分けて、上方軸では前方房室結節を、下方軸では後方房室結節を介していると考え、心内形態と不整脈イベントの関連を検討した。

【結果】心臓位正位21、逆位10、正中位1であった。心房位：正位16、心房逆位13、不明3、心室ループ：Dループ19、Lループ13、心室形態はAVSDが最多13（40%）、次いでSRV10（31%）、DORV4、C-TGA2、DILV2、TA1であった。心電図電気軸は下方軸21、上方軸11であった。また4例でQRS軸変化、5例で上室性頻拍が確認された。Lループの場合は下方軸11、上方軸8と前方房室結節と後方房室結節を介する割合は変わらなかった。Dループの場合は下方軸10（75%）、上方軸3であり、特に両心房が心室へ挿入する場合（one absent AV connectionでない場合）は全て下方軸（前方房室結節を介する）であった。Lループで両心房が心室へ挿入する場合は5例中4例（75%）で上室性頻拍・QRS軸変化を生じていた。

【考察】Lループ形態では前・後房室結節双方の機能的な伝導が良い場合が多く、房室結節間回帰頻拍の可能性が高まることが示唆された。Dループでは前方房室結節が機能的に優位になる傾向であった。

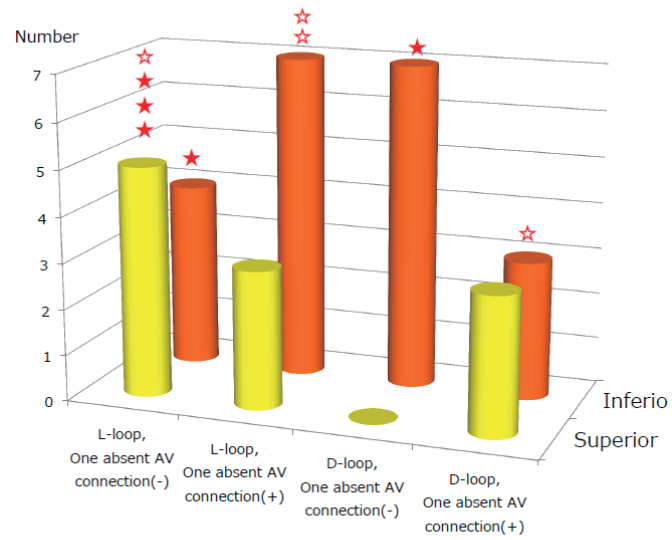
### 【参考文献】

Smith A, Ho SY, Anderson RH. *Cardiol Young*. 2006;16:437-54

Wu M. et al. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:773-9



☆ 心電図軸変化      ★ 上室性頻拍発作



«one absent AV connection»

両心房が単一心室へ挿入する形態で、double inlet ventricle, common inlet ventricle, single inlet ventricle を含む



抄録集カラーデータダウンロード ↓  
<http://www.procomu.jp/shinden2015/abstract.pdf>

## 0-28 左冠動脈肺動脈起始症患児の術後心電図変化

梶山 葉<sup>1</sup>、竹下 直樹<sup>1</sup>、遠藤 康裕<sup>1</sup>、渡辺 幸典<sup>1</sup>、西川 幸佑<sup>1</sup>、  
森下 祐馬<sup>1</sup>、久保 慎吾<sup>1</sup>、河合 容子<sup>1</sup>、池田 和幸<sup>1</sup>、奥村 謙一<sup>1</sup>、  
中川 由美<sup>1</sup>、西田眞佐志<sup>1</sup>、糸井 利幸<sup>1</sup>、濱岡 建城<sup>1</sup>、山岸 正明<sup>2</sup>

- 1) 京都府立医科大学付属病院 小児循環器・腎臓科
- 2) 京都府立医科大学付属病院 小児心臓血管外科

背景：左冠動脈肺動脈起始症（ALCAPA）は、I誘導とaVLに深く幅の狭いq波を認めることを特徴とする、稀な疾患である。左冠動脈の大動脈への移植術により手術成績が向上したが、術後心電図変化の回復については明らかではない。

目的：乳幼児期に左冠動脈-大動脈移植術を行ったALCAPA患児心電図の長期的変化を明らかにする。

対象/方法：当院にて乳幼児期に発見され加療ののち、長期の経過観察を行っているALCAPA患児2名について診療録を用いて後方視的に検討した。

結果：

【症例1】生後1か月時に発症。aVLに0.8mVの深いq波を認めQRS軸は36度。全12誘導において明らかなST-T変化は認めなかったが、aVLにおいてT波の陰転化を認めた。左冠動脈-大動脈移植術と僧房弁形成術が行われ、術後2か月の時点でaVLのq波は0.1mVとなりT波も正常化、術後6ヶ月でaVLにq波は認めず心電図はほぼ正常化した。

【症例2】生後1か月時に発症。I誘導に0.5mV、aVLに0.7mVの深いq波を認めQRS軸は90度。全12誘導において明らかなST-T変化は認めなかったが、II III aVF, V5, V6においてT波の陰転化を認めた。同手術が施行され、術後2か月の時点でaVLのq波は消失しT波も正常化、術後6ヶ月でI誘導もほぼ正常化した。

考察：これまでの報告では、術後6-9ヶ月でaVLのq波は小さくなるもののそれ以降はあまり変化がないとされている。心筋ダメージが少ない乳児期早期に加療を行うことで、より早期に心電図異常が回復した可能性がある。

【文献】

- 1) 門間和夫, 高尾篤良, 中沢誠, 堀江俊伸, 今井康晴: 左冠状動脈肺動脈起始症の心電図、病期による差と術後の改善 心臓 1987; 19:413-422
- 2) Moises Rodriguez-Gonzalez, Antonio Moruno Tirado, Reza Hosseinpour, Jose Santos de Soto: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Diagnoses and surgical results in 12 pediatric patients. Tex Heart Inst J 2015;42(4):350-6



## 0-29 当院 NICU 開設以来 9 年間で不整脈を主訴に入院した児の検討

上嶋 和史、中村 好秀、西 孝輔、塩谷 拓嗣、西 一美、今岡 のり、  
南方 俊祐、丸谷 怜、伊豆垂加音、井上 智弘、武野 亨、和田 紀久、  
篠原 徹、竹村 司

近畿大学医学部 小児科学教室

【背景】新生児の不整脈は頻度が高く、無治療で自然消失するものが多いが、生命に関わる重篤なものもある。これらの診断、治療、その後の追跡に関するまとまった報告は少ない。

【対象】2006年4月から9年5ヵ月の間に当院NICUに入院した1264例のうち、不整脈を主訴に入院した20例(全入院の1.6%)を対象とした。

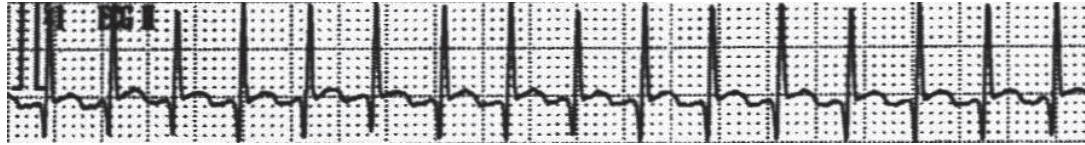
【方法】診断、治療とその期間、追跡期間を診療録から後方視的に検討した。

【結果】診断は頻脈性不整脈が17例、徐脈性不整脈が3例であった。治療を要したものは12例あり、全例内服加療で治療期間は5ヶ月であった。死亡例は完全房室ブロックの1例であった。退院後の追跡期間の中央値は5.5ヵ月間であり、後に電気生理学的検査を施行したものが1例あった。

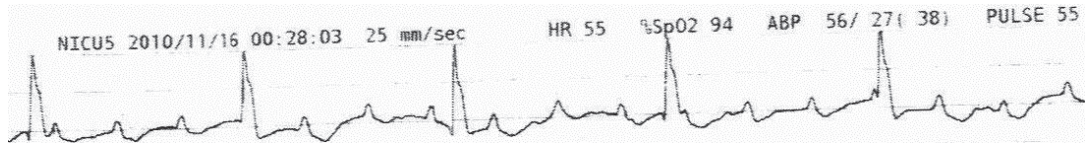
【考察】新生児期の不整脈は自然に消退するものや、治療を要しても短期間で終了でき、長期の観察を要さないものが多いと考えられた。

- 1) Sekarski N1, Meijboom EJ, Di Bernardo S, Ksontini TB, Mivelaz Y. Perinatal arrhythmias. Eur J Pediatr. 2014 Aug;173(8):983-96
- 2) 丸岡 寛、吉田 昌史、三好 剛一、岩永 直子、澤田 雅美、根木玲子、井出 哲弥、吉松 淳、釣谷 充弘 胎児診断された期外収縮の自然歴 日本周産期・新生児医学会雑誌 第51巻 第1号:262-266

Case1 concealed WPW



Case2 AVB



## 0-30 青年期発症孤立性心房細動の1例

伊藤 裕貴<sup>1</sup>、宮崎 文<sup>1</sup>、坂口 平馬<sup>1</sup>、松村 雄<sup>1</sup>、羽山 陽介<sup>1</sup>、  
根岸 潤<sup>1</sup>、山田 雅亘<sup>2</sup>、大内 秀雄<sup>1</sup>

- 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 放射線診療部

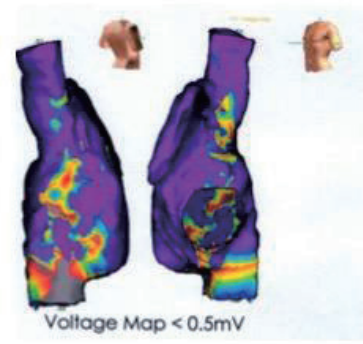
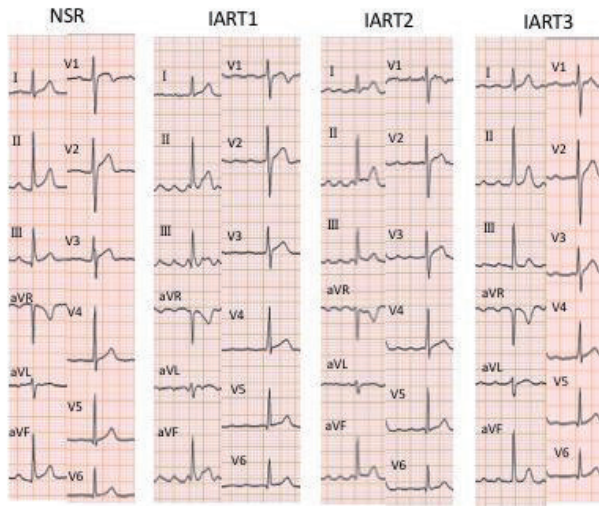
【背景】青年期発症孤立性心房細動 (lone AF) は稀で、triggerの一つとして分界稜 (CT) の関与が報告されている。今回、lone AF に対し CT 周囲の焼灼後、心房内回帰性頻拍 (IART) が頻発した青年例を報告する。

【症例】18歳男性。14歳時、運動中に失神、心房細動 (AF) を指摘され、紹介受診した。来院時の種々の検査で器質性心疾患なく、心電図は洞調律で異常所見を認めなかった。運動負荷心電図で心房性期外収縮 (PAC) 頻発後に AF が出現。15歳時、初回カテーテルアブレーション (CA) では薬剤負荷で PAC を誘発できなかったが、CT 尾側周囲をカテーテル操作中に再現性をもって PAC が頻発し、同部位を焼灼して終了した。その後 IART1 が出現。2回目 CA では mapping 中に sequence が変化し回路は同定できなかったが、通常型心房粗動が誘発され三尖弁 - 下大静脈間に block line を作成。16歳時、IART2 が出現。3回目 CA では CT と CT 尾側にある double potential 間を狭部とする macro re-entry と診断。CT から下大静脈まで線状焼灼を施行。その後 IART3 が出現。18歳時、4回目 CA では鎮静にて自然に IART が停止。洞調律中の voltage map では CT 尾側にのみ低電位領域を認め、前回作成した ablation line の頭側の fragmented potential を焼灼した。経過中、ビソプロロール、ソタロール、ベプリコールを投与し効果を認めなかったが、4回目 CA 後はビソプロロール投与下に6ヶ月間洞調律を維持している。

【まとめ】CT 周囲の焼灼後、Lone AF から IART に移行した青年期の1例を経験した。CA や抗不整脈薬による不整脈基質の修飾の可能性が残るが、CT 尾側の異常心筋組織が難治性の心房性頻拍の発症に寄与している可能性が示唆された。

### 【参考文献】

- 1) Kumaraswamy Nanthakumar, et al. Electrophysiological Findings in Adolescents With Atrial Fibrillation Who Have Structurally Normal Hearts. Circulation. 2004
- 2) Scott R. Ceresnak et al, lone Atrial Fibrillation in the Young – Perhaps Not So “Lone”? The Journal of Pediatrics. 2012



抄録集カラーデータダウンロード ↓  
<http://www.procomu.jp/shinden2015/abstract.pdf>

## 0-31 治療抵抗性の頻拍性不整脈に対してアミオダロンが奏効した1か月女児例

足立 優<sup>1</sup>、織田 久之<sup>1</sup>、宮野 洋樹<sup>1</sup>、遠山 雄大<sup>1</sup>、大林 奈穂<sup>1</sup>、  
原 聡<sup>1</sup>、青柳 陽<sup>1</sup>、福永 英生<sup>2</sup>、大日向 薫<sup>1</sup>、清水 俊明<sup>2</sup>

- 1) 順天堂大学医学部附属浦安病院 小児科
- 2) 順天堂大学 医学部 小児科

【背景】アミオダロン（AMIO）は上室性・心室性共に頻脈性不整脈へ有効であるが、甲状腺機能障害や間質性肺炎などの副作用があり、小児への使用報告は少ない。心房細動（AF）による偽性心室頻拍（Pseudo VT）の管理に AMIO が有効であった乳児 WPW 症候群の 1 例を経験したので報告する。

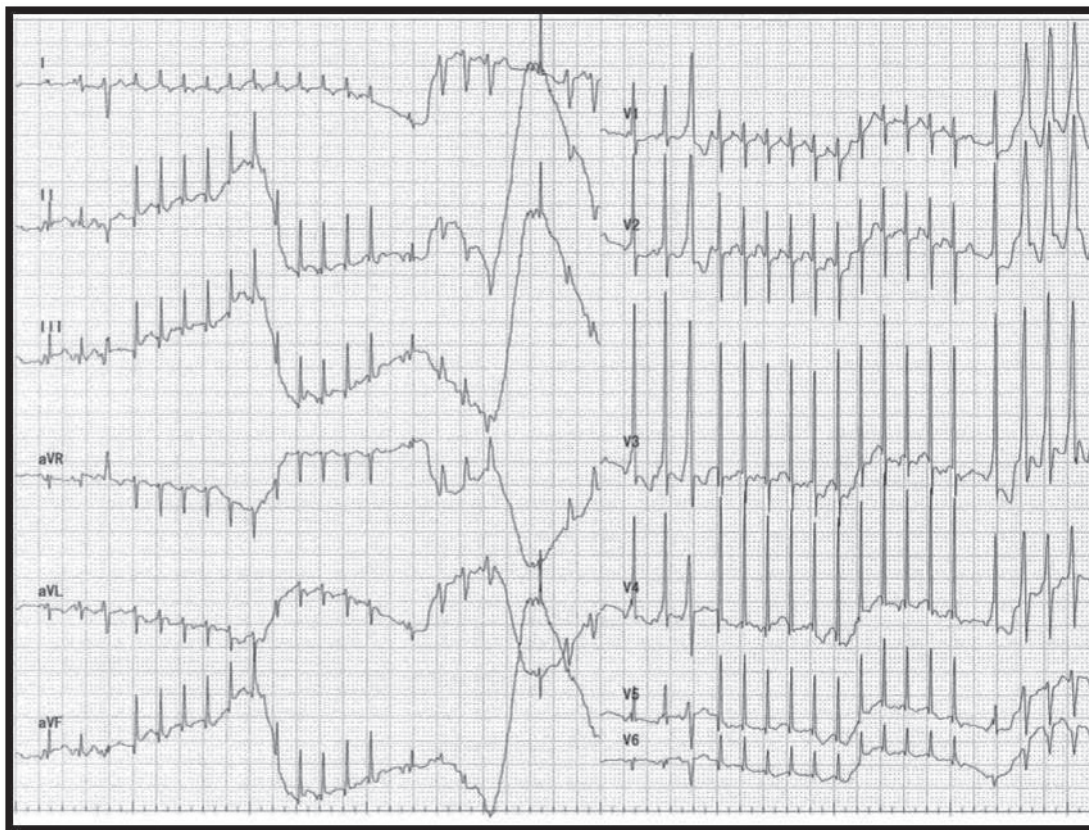
【症例】生後 1 か月女児。健診で頻脈を指摘され前医紹介受診。HR 200～280/分の頻拍とリズム不整、wideQRS（約 120msec）を認め心室頻拍と診断された。リドカイン、電気的除細動、プロカインアミドが無効で当院紹介となった。当院では当初、心房粗動を疑いプロプラノロール、ジゴキシン急速飽和を行うも無効であった。ピルシカイニドが一定の効果を示したため、メトプロロール、フレカイニド内服へ変更したが効果は持続しなかった。その後心電図にて AF と副伝導路を 1：1 伝導する pseudo VT と診断し、AMIO 投与（5 mg/kg 静注→10 mg/kg/day 持続静注）を開始したところ、4 時間後より頻拍改善、3 日後に洞調律となり、6 日後に内服へ移行した。経過中 AMIO 血中濃度は 400～600 ng/ml で、17 日後に一過性の高 TSH 血症を認めたが治療は要さず、その他副作用も出現しなかった。

【考察】治療抵抗性の頻拍に対して AMIO で加療したが、1 か月の乳児においても小児と同等用量で有効性を示した。また、一過性 TSH 上昇以外の副作用の出現は認められず、継続投与が可能であった。

### 【文献】

1. Catheter ablation of drug resistant supraventricular tachycardia in neonates and infants: Celal Akdeniz, et al: Cardiology Journal 2013, Vol. 20, No. 3, pp. 241-246
2. Intravenous Amiodarone for Incessant Tachyarrhythmias in Children A Randomized, Double-Blind, Antiarrhythmic Drug Trial: J. Philip Saul, MD, et al: Circulation. 2005;112:3470-3477





## 0-32 短時間作用型 $\beta$ 1 遮断薬が著効した心房粗動の乳児例

宮本 健志、石井 純平、有賀信一郎、国分 文香、有坂 治

獨協医科大学 小児科

フォロー四徴症があり, modified BT シヤント後に 2 歳で右室流出路再建術を施行した術後の 2 歳男児. 遺伝子検査で RBM10 の変異を伴う TARP 症候群 (内反足, 心房中隔欠損症, 小顎症, 左上大静脈遺残) があり経過観察中である. 術後急性期より上室性頻拍があり, 心不全の合併したため利尿薬と ACE 阻害薬を内服していた.

今回 40°C の発熱と narrow QRS 頻拍 (AAtime 300bpm) があるため敗血症性ショックを考慮して抗生物質, 免疫グロブリン製剤で治療開始したが奏功せず頻拍が改善しないため, 発熱時であったが ATP 静注したところ 2:1 伝導の SVT を認め AFL もしくは IART と考え電氣的除細動 (DC) を施行した. 一度 HR は 100bpm へ低下するがすぐに 300bpm へもどるためランジオロール静注し HR を 240bpm 程度に落として DC したところ洞調律になった. その後黒褐色の残渣物を認め試験開腹したところ, 腸回転異常症による抗灼性イレウスによるショックと診断し腸切除し次第に改善していった.

【考察】除細動で洞調律を維持できない場合は乳児でもランジオロール持続静注を考慮すると安全に管理できる可能性が考えられた.

### 【文献】

1. 小児開心術後頻脈性不整脈に対する超短時間作用型  $\beta$  遮断薬 塩酸ランジオロールの使用経験. 徳永 千穂 (筑波大学 大学院人間総合科学研究科心臓血管外科), 平松 祐司, 阿部 正一, 金本 真也, 高橋 実穂, 堀米 仁志, 榊原 謙. 日本小児循環器学会雑誌. 2009;25:681-686.
2. 小児の不整脈治療 (総説). 日本小児科学会雑誌. 住友 直方. 2005;109:323-336.



## 0-33 基礎心疾患がなく無症状の心室不整脈の治療適応

塩野 淳子<sup>1</sup>、石川 伸行<sup>1</sup>、村上 卓<sup>1</sup>、加藤 愛章<sup>2</sup>、堀米 仁志<sup>2</sup>、  
青沼 和隆<sup>3</sup>

- 1) 茨城県立こども病院 小児循環器科
- 2) 筑波大学医学医療系 小児科
- 3) 同 循環器内科

【はじめに】小児で無症状の単形性の心室期外収縮 (PVC) は治療の適応になることは少ないが、頻発・連発の場合、治療の適応の判断に迷うことがある。過去 10 年間で、無症状で治療した基礎心疾患のない心室不整脈症例をまとめた。

【症例 1】11 歳女児。内科健診を機に PVC と診断された。左室の収縮がやや低下しており、メキシチールとカルベジロール内服を開始された。本人が運動を希望したため 12 歳時にアブレーション (ABL) を施行され、その後左室の収縮は改善した。

【症例 2】8 歳女児。兄が Ebstein 病で通院中。内科健診を機に診断。PVC は頻発し short run も認められたが、負荷で消失した。家族が治療を希望し、ABL を施行された。

【症例 3】1 歳 5 か月男児。アナフィラキシーのため救急搬送されアドレナリンを使用された後、PVC 連発に気付かれた。メキシレチン、プロプラノロール内服で減少した。現在 (4 歳) まで内服を継続している。

【症例 4】3 歳男児。気管支喘息で治療中。近医で不整脈に気付かれ、PVC が多発し連発・心室頻拍もあり、proBNP が上昇していた。メキシレチン、プロプラノロールにアプリンジンを追加したところでようやく連発が減少した。

【まとめ】無症状の PVC でも治療したほうがよい場合がある。内服の場合、副作用や多剤内服の負担等の問題があり、年長児では ABL の適応を検討してよいものと思われる。

### 【文献】

- 1) 小児不整脈の診断・治療ガイドライン. 小児循環器学会 小児不整脈の診断・治療に関する検討委員会. 日小循誌 2010(suppl)
- 2) 不整脈薬物治療に関するガイドライン (2009 年改訂版). 循環器病の診断と治療に関するガイドライン (2008 年度合同研究班報告). 2009



## 0-34 タンボコールとソタロール併用療法が有効であった Cardio-facio-cutaneous 症候群に合併した多源性心房頻拍の 一例

桜井 研三、高橋 一浩、鍋島 泰典、差波 新、中矢代真美

沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科

【背景】 Cardio-facio-cutaneous (CFC) 症候群は、細胞の増殖・分化・死を制御する RAS/MAPK シグナル伝達経路を構成する分子の遺伝子変異を持つ先天異常症候群で、Noonan 症候群類縁疾患の一つである。Noonan 症候群類縁疾患の心合併症のひとつに多源性心房頻拍 (MAT) がある。

【症例】 5 ヶ月の男児。在胎 36 週、出生体重 2656g、骨盤位のため帝王切開で出生。胎児期には羊水過多を指摘されていた。一過性多呼吸で NICU に入院となった。眼間隔離、耳介低位、無眉毛、弛緩性皮膚などの所見と、肥大型心筋症、痙攣を認めたことから CFC 症候群を疑った。後日、既知の CFC 原因遺伝子変異を確認した。不整脈に関しては、日齢 0 より上室期外収縮とそれに続く規則的な上室頻拍 SVT を認めた (図 1)。安静時心電図ではデルタ波は認めない (図 2)。再発性であり日齢 35 でフレカイニド内服を開始したが効果なく、incessant 型 MAT であるためソタロール内服を併用した。その後は sinus rhythm となり、現在外来通院中である。

【考察・結論】 Noonan 症候群類縁疾患合併の MAT の報告は散見されるが CFC 症候群の合併の報告は少ない。MAT は自然寛快することが多いが、乳児の場合は頻拍誘発性心筋症になることもある。フレカイニドに反応しない場合、ソタロール併用は薬物治療選択のひとつと考えられた。

1. Bradley DJ, Fischbach PS, Law IH, Serwer GA, Dick M 2nd.  
The clinical course of multifocal atrial tachycardia in infants and children.  
J Am Coll Cardiol. 2001;38:401-8. Review.
2. Price JF, Kertesz NJ, Snyder CS, Friedman RA, Fenrich AL.  
Flecainide and sotalol: a new combination therapy for refractory supraventricular  
tachycardia in children; 1 year of age.  
J Am Coll Cardiol. 2002;39:517-20.

図1. 頻拍発作時、モニター心電図

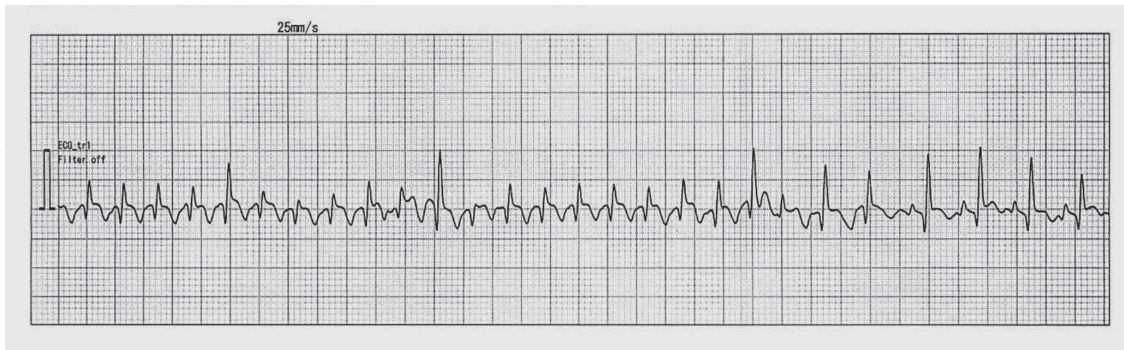
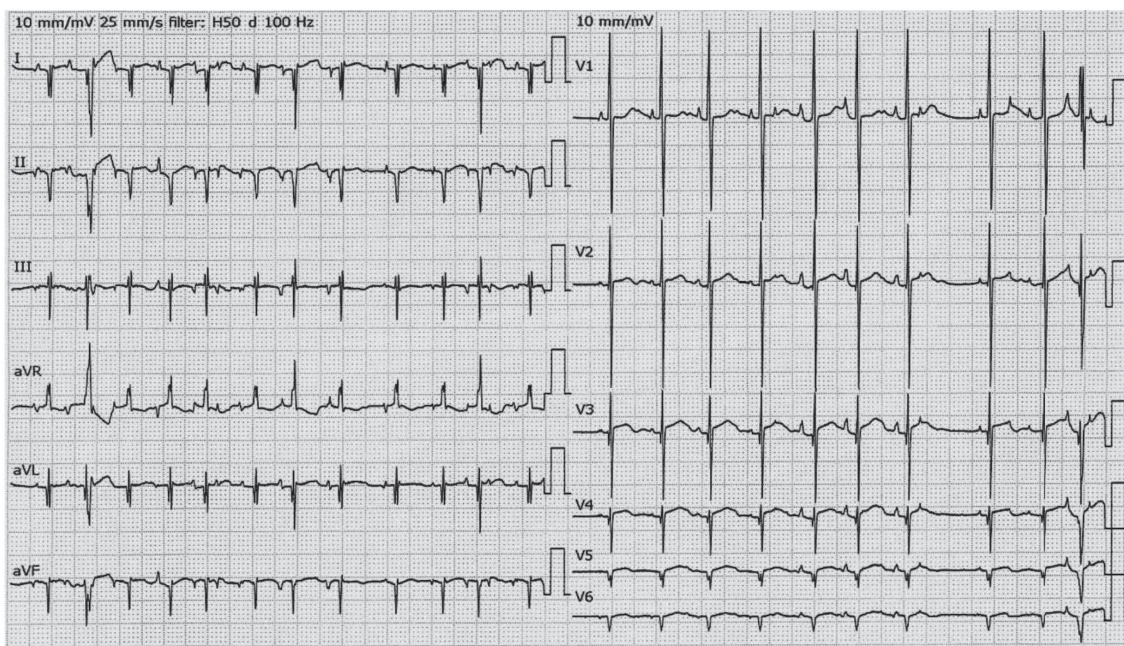


図2. 安静時12誘導心電図



## 0-35 先天性心疾患にともなう頻脈性不整脈に対する 低用量アミオダロン内服の有用性と副作用の検討

岩澤 伸哉、齋藤 美香、石井 卓、稲毛 章郎、浜道 裕二、中本 祐樹、  
上田 知実、矢崎 諭、嘉川 忠博

榊原記念病院循環器 小児科

【背景】アミオダロンは致死性不整脈に対し高い抑止効果をもつ。しかし、長期内服にともなう心外副作用が問題となる。先天性心疾患患者にとともなう頻脈性不整脈に対して200mg/日以下の低用量アミオダロン経口投与を行った90例について診療録を後方視的に検討した。

【方法】2004年1月～2015年9月に先天性心疾患にとともなう頻脈性不整脈に対しアミオダロン経口投与を行った90例を対象とした。内訳は1心室修復例が20例、2心室修復例が45例(TOF 18例)、姑息術あるいは未修復例が25例、投与開始年齢は $28.2 \pm 14.8$ 歳、内服期間は $924 \pm 972$ 日であった。

【結果】アミオダロン有効例は63例、無効例は27例であった。他の抗不整脈薬が無効のために導入した例が37例あった。有効例は上室性頻拍が37例、心室性頻拍が26例、維持投与量は $80.4 \pm 26.6$ mg/日、血中濃度は $369 \pm 236$ ng/mlであった。無効例は上室性頻拍が19例、心室性頻拍が8例、維持投与量は $73.7 \pm 31.3$ mg/日、血中濃度は $492 \pm 379$ ng/mlであった。上室性頻拍には66%、心室性頻拍には76%の有効性が認められた。有効例には内服を中止例が12例あり、そのうち8例は再発を認めなかった。無効例は、アブレーションで抑止されたものが1例、他の内服薬を導入し抑止されたものが1例あった。副作用は甲状腺機能異常のみで、甲状腺機能異常のうち11例が内服を中止した。

【結論】先天性心疾患にとともなう頻脈性不整脈に対してアミオダロン内服は低用量でも有効であるが、甲状腺機能のモニターが必要である。





## 0-36 心房粗動で発症し、経過中に徐脈顕在化と Brugada 様心電図変化を来した 14 歳男児

則武加奈恵<sup>1</sup>、坂口 平馬<sup>1</sup>、宮崎 文<sup>1</sup>、相庭 武司<sup>2</sup>

国立循環器病研究センター

- 1) 小児循環器科
- 2) 不整脈科

【はじめに】今回我々は、失神を伴う心房粗動 (AFL) で発症し、経過中に Brugada 様の心電図変化、除脈傾向を来し SCN5A に既報の mutation を認めた症例を経験したので報告する。

【症例】14 歳の男児。これまで異常の指摘なく、家族歴に心疾患、突然死は認めていない。中学校のマラソン中に 1 分ほどの意識消失があり、近医を受診し AFL と診断され当院に紹介入院となった。心房レート 240/分の AFL(2-3:1 伝導) に対し、D.C. 30J で頻拍は停止。続いて電気生理検査を行った。三尖弁輪を反時計方向にに旋回する AFL が誘発され、TV-IVC isthmus block line を作成し通電中に頻拍は停止した。Voltage map で Low voltage area は認めなかった。若年発症の AFL であり、外来経過観察を継続していたところ、治療後半年の心電図検査にて右側胸部誘導で coved 型の心電図変化、ホルター心電図で Ablation 後には全く認めなかった最大 3.4 秒の pause、最小頻拍 32bpm の洞性除脈を認めるようになった。両親、本人の遺伝子検索を施行し、SCN5A Exon9 に D356N missense mutation を、本人および父に認めた。現在は症状なく、無投薬、運動制限なしで経過観察中である。

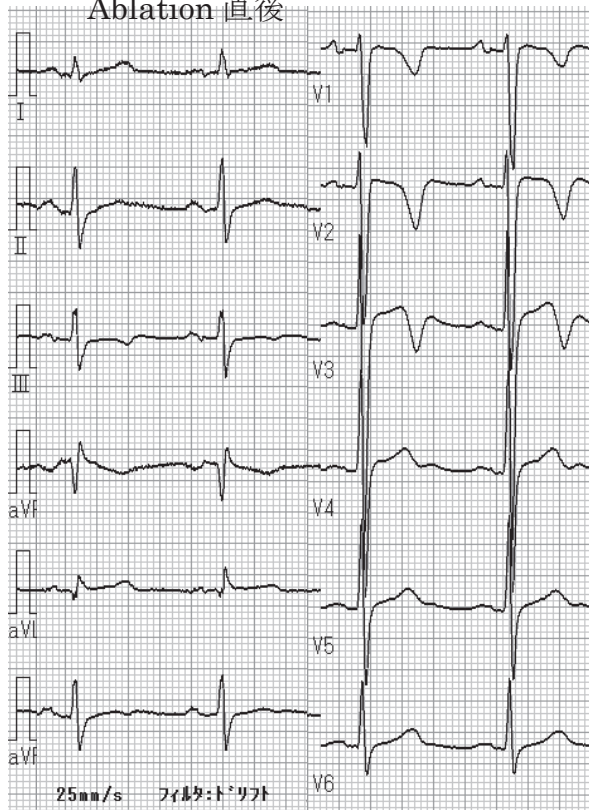
【まとめ】基礎心疾患のない若年発症の AFL では、基礎疾患を有する場合は有り注意深い経過観察が必要である。

### 【参考文献】

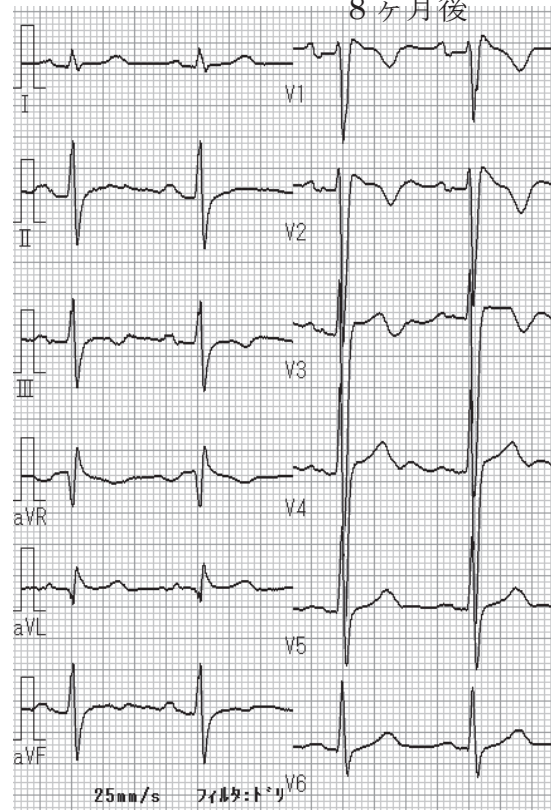
1. Makiyama T, Akao M, Tsuji K et.al; High risk for bradyarrhythmic complications in patients with Brugada syndrome caused by SCN5A gene mutations. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:2100-6
2. Kapplinger JD, Tester DJ, Alders M et.al; An international compendium of mutations in the SCN5A-encoded cardiac sodium channel in patients referred for Brugada syndrome genetic testing. *Heart Rhythm* 2010;7(1):33-46

12 Lead ECG

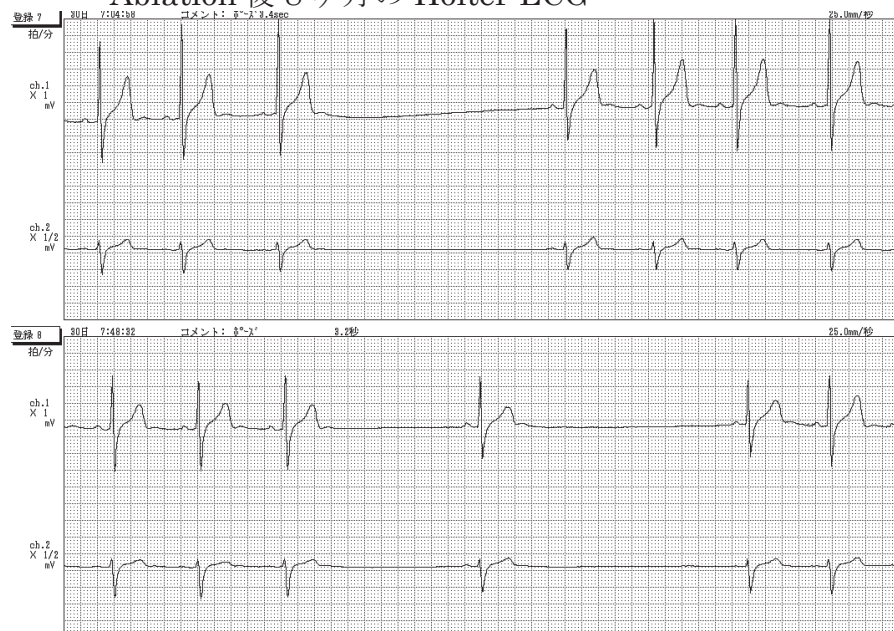
Ablation 直後



8ヶ月後



Ablation 後 8ヶ月の Holter ECG



## 0-37 神経調節性失神を合併した QT 延長症候群の男児例

倉岡 彩子、栗島クララ、牛ノ濱大也、中村 真、佐川 浩一、石川 司朗

福岡市立こども病院 循環器科

【背景】QT 延長症候群 (LQTS) の失神は多形心室頻拍により生じると考えられるが、失神時に必ずしも心電図が記録されるわけではない。

【症例】12 歳男児。小学校 1 年生の学校心臓検診で QT 延長 (QT 0.540s、QTc0.518s、運動負荷試験運動後 4 分時 QTc0.542s) を指摘された。家族歴はなく、幼稚園時に友人とぶつかり意識消失した。遺伝子解析結果で LQT1 (KCNQ1;R591H,1772g>a) が判明した。その後自転車運転中に転倒し、失神・ひきつけをおこしたため、β ブロッカーの内服を開始した。その後繰り返しおこなった運動負荷試験で不整脈はみられず、内服と運動制限で症状なく経過していた。12 歳時に入浴後にふらついて倒れ、迷走神経反射による症状の可能性もあり Head-up Tilt 試験 (HUT) をおこなった。開始 9 分で心拍数が 70 → 85bpm に上昇、開始 19 分に気分不良を訴え、血圧低下 (98/41 → 70/38mmHg)、心拍数 (85 → 63bpm)、心係数 (3.0 → 2.2L/min/m<sup>2</sup>) となり検査終了とした。この結果より 12 歳時の症状は LQTS によるものではなく迷走神経反射による症状と判断し、トレーニングと β ブロッカーの内服を継続し外来経過観察中である。

【まとめ】LQTS 症例に生じる失神は必ずしも心室頻拍によるものではない。LQTS 症例に失神が生じた場合、詳細な病歴聴取のうえで、長時間心電図検査、運動負荷心電図のほか、必要に応じ脳波や HUT など多角的な評価を行うことにより適切な診断と管理が可能になると考えられた。

### 【参考文献】

- 1) E.Toft, et al. Long QT syndrome patients may faint due to neurocardiogenic syncope. *Eurpace* 2003; 5:367-370
- 2) Hermosillo AG, et al. Positive head-up tilt table test in patients with the long QT syndrome. *Eurpace* 1999; 1: 213-217



## 0-38 心房細動で発症し、夜間に突然死した不整脈源性右室心筋症

高室 基樹<sup>1</sup>、長谷山圭司<sup>1</sup>、木村 幸子<sup>2</sup>、横澤 正人<sup>1</sup>、高橋 秀史<sup>2</sup>

北海道立子ども総合医療・療育センター

1) 小児循環器内科

2) 病理診断科

【背景】不整脈源性右室心筋症 (ARVC) は若年者の心臓突然死の主要な原因の一つである。

【症例】13歳男。

【経過】学校心臓検診で心房細動 (Af) を指摘された (図1)。自覚症状なく、受診時は洞調律であった。父親が発作性心房細動を有していた。5か月後に動悸を伴う Af を起こした。ベラパミル、フレカイニド、ピルジカイニドは無効、後2者の投与後、右側胸部誘導の ST 上昇を認め Na チャネル異常を疑った (図2)。電氣的除細動は直後に Af が再発した。レートコントロールを行い基礎疾患の精査を進める方針とした。動悸は Af が確認されて数日後には消失した。β遮断薬とジゴキシン開始後誘因なく洞調律に復した。心エコーでは TAPSE14mm、房室間溝が高輝度であったが、壁運動と血行動態指標には異常なかった。造影 CT では右室壁が薄く心臓周囲が低吸収域、MRI では周囲が高信号で脂肪浸潤と考え ARVC を疑った。心臓カテーテル検査を予定し外泊中の夜間に突然死した。外泊直前のホルター心電図で夜間の ST 上昇と単発の心室性期外収縮を認めていた。

【剖検】心臓表面は脂肪に覆われ右室は著しく拡大し、壁は菲薄化していた。脂肪浸潤は右室壁に加え左室壁にも及び ARVC と診断した。浸潤は洞結節、房室結節など刺激伝導系周辺にも及んでいた。

【遺伝子】Na チャネル遺伝子異常は認められなかった。

【考察】突然死前の症状は Af のみであった。生前のホルター心電図、病理所見から突然死の原因として心室性不整脈、徐脈のいずれの可能性も考えられた。

【文献】

1. AF. Chu et al. Atrial Arrhythmias in Patients With Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia and Ventricular Tachycardia. *Am J Cardiol* 2010;106:720-722
2. AM. Saguner et al. Clinical Role of Atrial Arrhythmias in Patients With Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia. *Circ J.* 2014;78(12):2854-61.

図1 学校心臓検診心電図

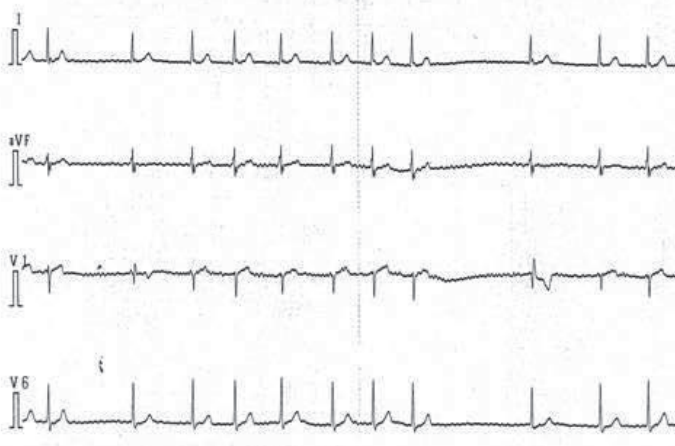
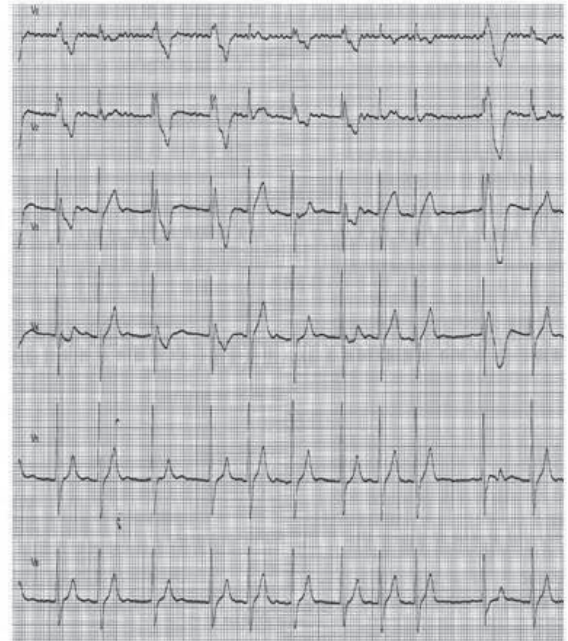


図2 ピルジカイニド投与時胸部誘導



## 0-39 不整脈源右室心筋症の学童期診断前の臨床的特徴

藤野 光洋<sup>1</sup>、宮崎 文<sup>1</sup>、羽山 陽介<sup>1</sup>、則武加奈子<sup>1</sup>、根岸 潤<sup>1</sup>、  
坂口 平馬<sup>1</sup>、和田 暢<sup>2</sup>、鎌倉 史郎<sup>2</sup>、大内 秀雄<sup>1</sup>

国立循環器病研究センター

- 1) 小児循環器科
- 2) 心臓血管内科

【背景】不整脈源性右室心筋症 (ARVC) の学童期の発症は稀だが、予後不良な疾患であり早期の診断が望まれる。学校健診や軽度の症状で受診に至った学童の場合、予後良好の心室性期外収縮 (PVC) との鑑別に苦慮する。

【目的および方法】2006年-2015年に当科を受診し、経過中 ARVC と診断された学童4例の診断前初診時の臨床 / 検査所見を後方視的に検討し、その特徴を明らかにすること。

【結果】初診時年齢は9.3-13.4 (中央値11.5) 歳。初診の契機は学校心臓健診が2例、動悸1例、胸痛1例であった。初診時、ARVC の診断基準のいずれの項目も満たさず、心電図ではイブシロン波はなかった。ホルター心電図ではPVC 500回 / 日以上3/4例、多源性3/4例で、PVC 2連発2/4例、3連発以上0/4例であったが、1例非持続性心房頻拍 (NSAT) を合併した。運動負荷試験では運動中に多源性PVCの頻発を1例に認めた。全例、エコー検査では右室に異常所見はなかった。経過観察継続の理由は多源性PVC 2例、PVCとNSATの合併1例、動悸1例であった。経過観察期間1.1-8.2 (中央値4.0) 年でARVCの診断に至った。その精査施行の契機は、右室拡大2例、非持続性心室頻拍 (NSVT) 1例、心室細動による蘇生1例であった。診断時の心電図では3/4例でV1 S波にnotchが出現し、この3例はMRI・心筋生検で右室の組織変化を認めた。

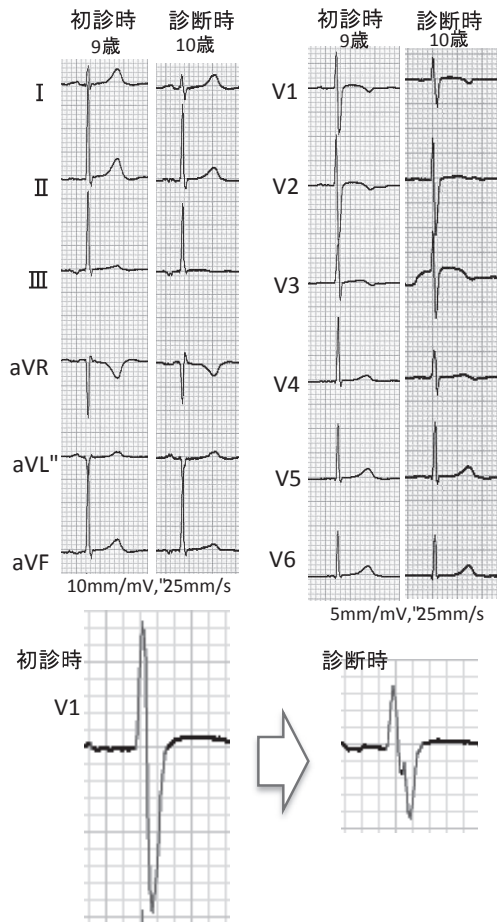
【結語】学童期ARVC 4例の病初期には特異的な臨床像 / 検査所見はみられなかった。予後良好PVCと判断し難い場合には、早期からSAECGや心臓MRIなどの精査を行い、慎重に経過観察していく必要がある。V1 S波のnotchの出現はARVCの組織変化を捉えている可能性がある。

### 【参考文献】

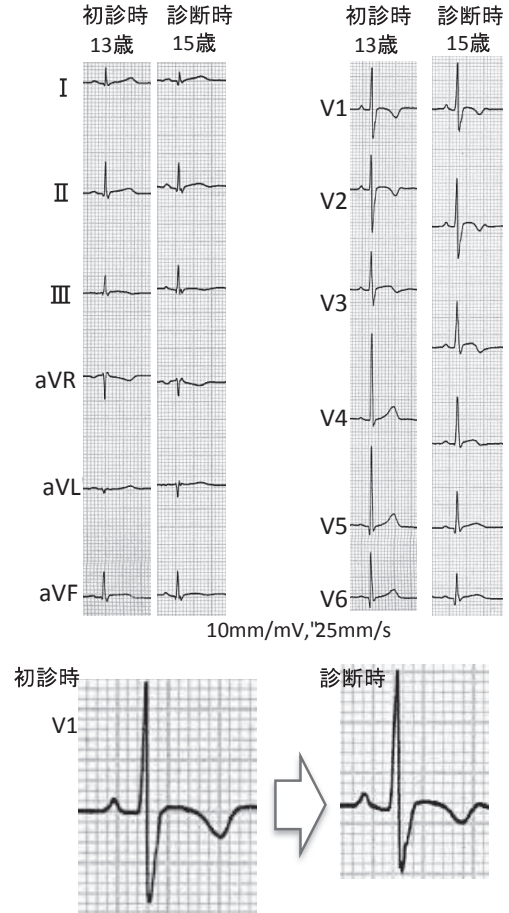
- 1) Marcus FI, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation* 2010;121:1533-1541.
- 2) Sanatani S, et al. The challenge of diagnosing arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in the young. *Pediatr Cardiol* 2008; 29:800-803.



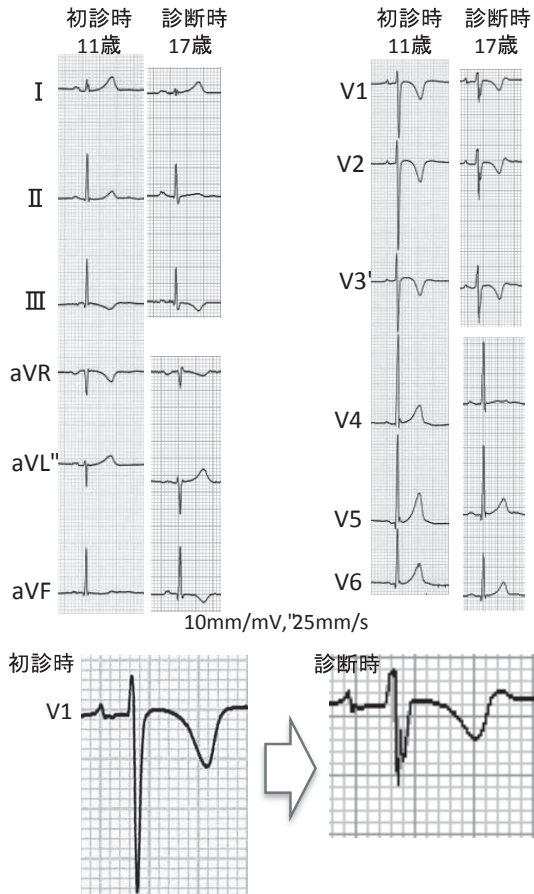
症例1"女児



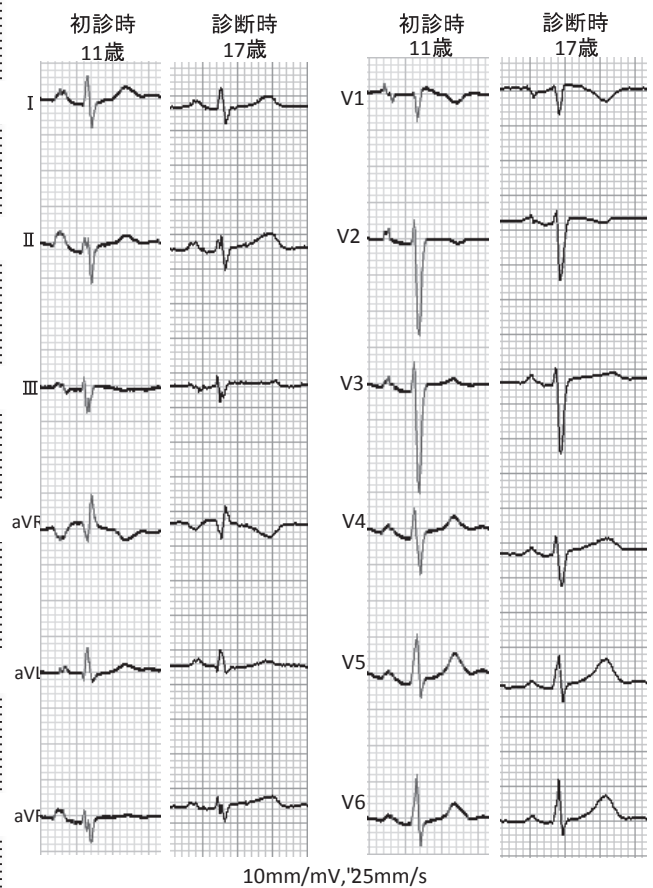
症例2"男児



症例3"男児



症例4"女児



## O-40 QT 短縮症候群による心室細動が疑われた 14 歳男子例

山口 洋平<sup>1</sup>、武井 陽<sup>1</sup>、高橋 暁子<sup>2</sup>、梶川 優介<sup>1</sup>、細川 奨<sup>1</sup>、  
西岡 正人<sup>2</sup>、泉田 直己<sup>3</sup>、土井庄三郎<sup>1</sup>

- 1) 東京医科歯科大学医学部附属病院
- 2) 川口市立医療センター
- 3) 曙町クリニック

これまで既往歴のない 14 歳男子。突然死の家族歴はない。体育の授業で 1500m 走後、数歩歩いたところで意識消失した。教師による心肺蘇生が行われ、自動体外除細動器 (AED) による 3 回の除細動で自己心拍が再開した。後の AED 解析で心室細動 (Vf) が検出された。前医入院時の 12 誘導心電図で QT 短縮 (QTc=0.31) の所見を認め、精査加療目的に当科に転院となった。

転院後の精査により、QT 短縮および早期再分極 (右側胸部誘導優位の J 点上昇 (0.2mV)) の所見を認め、その他の検査 (心臓カテーテル検査、心臓造影 MRI、心筋シンチ、体表面加算心電図) で Vf の原因疾患を認めなかったことから、QT 短縮症候群および早期再分極症候群による Vf が疑われた。

電気生理学的検査では心室頻拍および Vf とともに誘発されなかったが、植え込み型除細動器 (ICD) による二次予防の適応と判断し、ICD 植え込み術を施行した。遺伝子検査は提出済みであり、現在結果を待っている。

QT 短縮症候群は稀な疾患であり、同症候群についての考察および早期再分極症候群との関連も含めて、文献的に検討した。

### 【参考文献】

- Gollob MH, et al : The short QT syndrome : proposed diagnostic criteria, J Am Coll Cardiol 57 : 802-812, 2011
- Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al : HRS/EHRA/APHRS Expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes : document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and, AEPC, in, June 2013. Heart Rhythm 10 : 1932-1963, 2013



## 0-41 KCNJ2 遺伝子変異による Andersen-Tawil 症候群に対する Flecainide, Nadolol 併用療法の効果

野崎 良寛、加藤 愛章、林 立申、中村 昭宏、高橋 実穂、堀米 仁志

筑波大学附属病院 小児科

【はじめに】 Andersen-Tawil 症候群 (ATS) は、内向き整流型 K チャネル (Kir2.1) をコードする *KCNJ2* 遺伝子変異が原因のひとつで先天性 QT 延長症候群 7 型と位置づけられ、近年 flecainide の有用性が報告されている。

【症例】 16 歳男性。家族歴はなく、2 歳時に正カリウム性周期性四肢麻痺と診断され、失神はなく小学校 1 年生の学校心臓検診で、両方向性心室頻拍を指摘された。耳介低位・低身長などの身体的特徴があり、三主徴から ATS が疑われた。遺伝子検査で *KCNJ2* 遺伝子に Arg218Trp のミスセンス変異があった。Verapamil 内服下で心室期外収縮は Couplet までであったが、13 歳頃から最大 23 連発の非持続性心室頻拍が観察されるようになった。Flecainide(100mg/day、2.5mg/kg/day) と nadolol(30mg/day、0.75mg/kg/day) を導入し、前後で明らかな自覚症状の変化や有害事象はなく、心電図検査では QT 時間と QU 時間に大きな変化はなかった。ホルター心電図では、心室性不整脈が 19,677/day から 1,619/day と減少し、23 episodes/day と観察された心室頻拍は消失した。

【まとめ】 ATS、*KCNJ2* 遺伝子変異例において、flecainide と nadolol は心室性不整脈を大きく減少させた。

### 【文献】

1. Delannoy E, Sacher F, Maury P, et al. Cardiac characteristics and long-term outcome in Andersen-Tawil syndrome patients related to *KCNJ2* mutation. *Europace*. 2013;15(12):1805-11.
2. Miyamoto K, Aiba T, Kimura H, et al. Efficacy and safety of flecainide for ventricular arrhythmias in patients with Andersen-Tawil syndrome with *KCNJ2* mutations. *Heart rhythm*. 2015;12(3):596-603.



## 0-42 小児における QT 間隔自動計測と接線法による計測の差の検証

須藤 二郎<sup>1</sup>、安河内 聡<sup>2</sup>、田澤 星一<sup>2</sup>、片桐麻由美<sup>3</sup>

1) 日本光電工業株式会社 医療機器事業本部 第一技術部

2) 長野県立こども病院 循環器小児科

3) 長野県立阿南病院 小児科

【目的】 QT 間隔の延長と torsade de pointes (TdP) の関連は QT 延長症候群などでよく知られている。また、小児循環器医が良く使用する QT 間隔計測法である接線法と心電計で自動計測した QT 間隔とに差があることは知られているが、この差を検討した報告は少ない。小児循環器医の接線法による QT 計測と自動計測の差を検証する。

【方法】 7 歳、13 歳、16 歳の男女を各 200 例ずつ、計 1200 例を小児循環器医の接線法による計測 (II 誘導および V5 誘導) と日本光電社製心電計 (ECG-1450) による自動計測の結果を比較検討した。

【結果】 自動計測と接線法の差は II 誘導で  $25.44\text{ms} \pm 19.7\text{ms}$ 、V5 誘導では  $31.88\text{ms} \pm 17.98\text{ms}$  (平均±標準偏差) であり、いずれの誘導でも自動計測の方が有意に長く計測していた。

特に違いの大きい例を確認すると、自動計測が長い例は他の誘導で QT が長く、計測誘導で二相性の後半部分の振幅が低いか、U 波がある場合であった。また、接線法が長くなる例は T 波の振幅が低く、基線変動がある場合であった。

【考察】 QT 延長のスクリーニングを行う際には自動計測と接線法による計測との差があることに留意する必要があると考えられる。

1. QT 延長症候群 (先天性・二次性) と Brugada 症候群の診療に関するガイドライン (2012 年改訂版)
2. Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the Q-T interval and sudden death. Am Heart J 1957; 54: 59-68.
3. 吉永正夫、長嶋正實 自動計測とマニュアル計測での QT 時間の差に関する検討 JPN. J.ELECTROCARDIOLOGY 32(5):427-435,2013

表 接線法 (II および V5 誘導) と自動計測の差 上段: 平均 ± 標準偏差、下段: 最大、最小 単位: ms

	7 歳・女 <sup>o</sup>	7 歳・男	13 歳・女	13 歳・男	16 歳・女	16 歳・男
II 誘導・自動計測 QT	-29.9±9.6 <sup>o</sup> 10, -70 <sup>o</sup>	-31.2±10.2 38, -64	-21.7±10.8 21, -48	-31.6±18.8 24, -140	-12.9±21.4 65, -122	-25.2±30.4 46, -178
V5 誘導・自動計測 QT	-33.4±9.3 <sup>o</sup> 18, -58 <sup>o</sup>	-34.3±11.4 74, -68	-29.0±9.9 14, -83	-36.0±20.4 114, -144	-22.6±16.0 32, -130	-35.5±29.2 20, -182
p 値	p<0.001 <sup>o</sup>	p<0.001	p<0.001	p<0.001	p<0.001	p<0.001
II 誘導・自動計測 QTcF	-33.3±10.5 <sup>o</sup> 12, -65 <sup>o</sup>	-34.8±11.7 51, -73	-23.7±11.6 23, -54	-33.8±20.1 <sup>o</sup> 27, -149 <sup>o</sup>	-13.7±23.6 <sup>o</sup> 79, -128 <sup>o</sup>	-27.2±32.9 <sup>o</sup> 58, -181 <sup>o</sup>
V5 誘導・自動計測 QTcF	-37.3±10.5 <sup>o</sup> 22, -72	-38.3±13.6 100, -78	-32.0±10.8 16, -93	-38.5±22.1 <sup>o</sup> 130, -153 <sup>o</sup>	-24.6±17.4 <sup>o</sup> 37, -135 <sup>o</sup>	-38.6±31.7 <sup>o</sup> 23, -187 <sup>o</sup>
p 値	p<0.001 <sup>o</sup>	p<0.001	p<0.001	p<0.001 <sup>o</sup>	p<0.001 <sup>o</sup>	p<0.001 <sup>o</sup>

## 0-43 無症候性心室性期外収縮と運動誘発性心室頻拍におけるホルター心電図所見の特徴

内山 弘基、石川 貴充、岩島 覚

浜松医科大学 小児科

【はじめに】学校検診等で指摘される心室性期外収縮 (以下 PVC) のほとんどは無症候性 PVC であるが、診断の際には器質的心疾患や運動誘発性心室頻拍 (以下運動誘発性 VT) を除外することが重要である。

【目的】無症候性 PVC と運動誘発性 VT のホルター心電図所見の特徴を明らかにする。

【対象】2008年1月から2015年8月までに学校心臓検診等でPVCを指摘され当科を受診し、心エコーにて器質的心疾患を除外した92症例。

【方法】運動負荷にてPVCが抑制された無症候性PVC群と、運動負荷によりPVCが増加、またはVTの所見を認めた運動誘発性VT群の2群に分け、2群間におけるホルター心電図の結果について比較検討を行った。

【結果】92例中6例で運動誘発性VTと診断した。無症候性PVC群と運動誘発性VT群においてPVCの回数の中央値はそれぞれ1782拍/日、25818拍/日、PVCの24時間での頻度は中央値で2%、22.5%であり、PVC最大連発数は中央値で1回、7回と両群間に有意差を認めた。

【考察】PVCの頻度が20%以上またはPVC3連発以上を記録した場合は、運動誘発性VTの可能性を考慮して慎重に経過観察すること、また精査を進めていく必要がある。(1)(2)

### 【文献】

- (1) 江原英治, 村上洋介, 板東賢二, 他. 学校心臓検診で診断された2連発心室期外収縮の検討. 日小循誌 2003; 19: 576-581
- (2) 新村一郎, 斉木和夫, 牧隆畝, 他. 孤立性心室性期外収縮児童の24時間心電図と運動負荷テストの成績 -Complex PVCの潜在性に関する検討-. 日児誌 1987; 91: 19-27





## O-44 運動負荷心電図検査での QTc の計測について； ① 4 分値だけでよいか、② V5 誘導だけでよいか

小川 禎治、谷口 由記、平海 良美、祖父江俊樹、三木 康暢、福田 旭伸、  
亀井 直哉、富永 健太、藤田 秀樹、田中 敏克、城戸佐知子

兵庫県立こども病院 循環器科

【導入】運動負荷心電図検査は、QT 延長症候群の診断や torsade de pointes 発生のリスク評価において有用とされる。①新 Schwartz score では、運動後 4 分の QTc に点数が付与されているが、小児においても運動後 4 分の QTc のみを計測することで足りるのか、また、② QTc の計測は V5 誘導だけで足りるのか。

【方法】トレッドミル運動負荷心電図検査（運動後 6 分まで 1 分おきに QTc を計測）を行った 15 歳以下の症例の data を後方視的に検討した。遺伝子検査にて KCNQ1、KCNH2、SCN5A に変異がある症例群（25 例）と control 群（74 例）を比較した。心拍数による補整には Fridericia's formula を使用した。

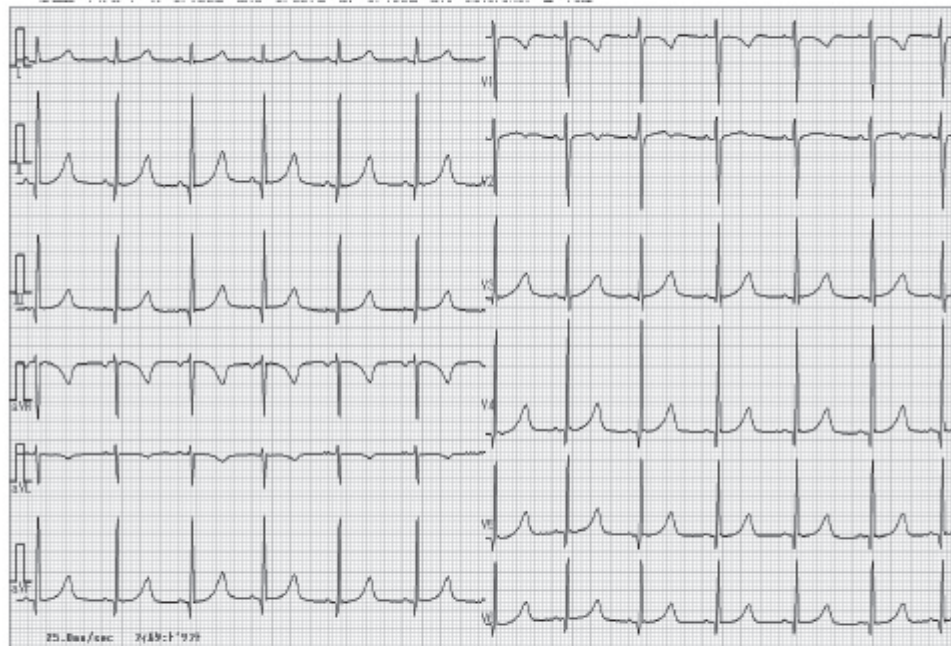
【結果】V5 誘導において、遺伝子変異群では、運動後 4 分の QTc と 6 分までの QTc の最高値との間に有意差を認めた ( $P < 0.01$ 。最大で 56ms、平均 10ms)。V5 誘導と II 誘導（遺伝子変異群 3 例、control 群 1 例では QT c を計測出来ず）の QTc の比較においては有意差を認めなかったが、遺伝子変異群では安静時・運動後ともに 25ms の差を認めた症例があった。

【結論】運動負荷検査では、V5 誘導と II 誘導の両方において、運動後 4 分のみならず他のポイントでも QTc を計測することが、正確な評価となる可能性がある。

### 【文献】

1. Hazeki D, Yoshinaga M, Takahashi H, Tanaka Y, Haraguchi Y, Abe M, Koga M, Fukushige T, Nagashima M. Cut-offs for screening prolonged QT intervals from Fridericia's formula in children and adolescents. *Circ J* 2010;74:1663-1669.
2. Berger WR, Gow RM, Kamberi S, Cheung M, Smith KR, Davis AM. The QT and corrected QT interval in recovery after exercise in children. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;4:448-455.

[例] 10歳、女児、LQT1。運動中の失神2回。



[QTc(F)]

	安静時	運動後4分	運動後の最高値
V5誘導	452	456	484(2分時)
II誘導	458	462	487(2分時)

## 0-45 学校検診で Wenckebach 型 II 度房室ブロックを呈し、8 年間の経過観察の後完全房室ブロックに至った症例。

河合 駿<sup>1</sup>、中野 裕介<sup>1</sup>、鈴木 彩代<sup>1</sup>、平床華奈子<sup>1</sup>、田口 有香<sup>2</sup>、  
細田 順也<sup>2</sup>、松本 克己<sup>2</sup>、銚碕 竜範<sup>1</sup>、岩本 眞理<sup>3</sup>、石川 利之<sup>2</sup>

- 1) 横浜市立大学附属病院 小児循環器科
- 2) 横浜市立大学附属病院 循環器科
- 3) 済生会横浜市東部病院 こどもセンター

【背景】 Wenckebach 型 II 度房室ブロックは予後良好な疾患とされているが、完全房室ブロックに進行する症例も報告されている。

【症例】 12 歳の女兒。中学校 1 年生の学校検診で徐脈を指摘され当院受診。ホルター心電図で Wenckebach 型房室ブロックと就寝時の洞停止 (maxRR2.4 秒) を認めた。走行負荷心電図では 1 度房室ブロックであったが PQ400ms と短縮不良であった。以後無治療経過観察とされていたが、21 歳時トイレに起き上がった際に失神。明朝ふらつきが改善しないため当院外来受診となり心室拍数 25bpm の完全房室ブロックであった。EPS で His 束内ブロックと診断、永久的ペースメーカー埋め込み術を行った。ウイルス抗体価や自己抗体等の明らかな上昇を認めなかった。

【考察】 Wenckebach 型 II 度房室ブロックはその予後から無治療で、経過観察もされない場合が多い。本例は走行負荷で PQ 時間の短縮がなく、EPS で His 束内ブロックを認めており器質的な伝導障害の存在が示唆された。

【結語】 Wenckebach 型房室ブロックの中にも長期間の経過で完全房室ブロックに至る症例があり、注意が必要である。

### 21 歳時心電図



## 0-46 無症候性 LQT 患者の管理における問題点

長友 雄作、宗内 淳、白水 優光、渡邊まみ江、城尾 邦隆

地域医療機能推進機構 (JCHO) 九州病院 小児科

【目的と対象】学童心臓検診で診断する LQT の多くは無症候性で、遺伝子検査により診断を補助し管理の参考としている。2010～2015年に当科で管理を受けている LQT 患者 53 例：確診例 11 例 (LQT2：6 例、LQT3：1 例、遺伝子未検査：4 例)、疑診例：43 例であった。失神・心室頻拍既往は 4 例 (すべて確診例) で、QTc は確診例 0.51 秒 (0.48~0.56)、疑診例 0.46 (0.42~0.54) 秒であった。Schwartz スコアは確診例 4.5 点 (3.5~6)、疑診例 2.2 点 (0.5~4) であった。これらにおける管理の実際を検討した。

【結果】確診例では  $\beta$  遮断薬 10 例 (メキシチール併用 1 例) 内服と運動制限が行われていた。有症状 1 例を除いて服用が遵守されていた。妹を発端者として LQT2 と診断された双子兄 2 人は、プロスポーツ選手を目指しており管理に苦慮した。また、疑い群のうち Schwartz スコアで 3.5 点を超えていた 10 例中 5 例はドロップアウトしていた。

【結語】学童心臓検診により抽出された無症候性 LQT 患者における遺伝子検査の適応や管理方法は難しい。致死性不整脈を起こす重篤な疾患であることを十分に説明したうえで症例ごとに対応することが肝要である。







# 一般演題

(ポスター発表)

## P-1 持続性心室頻拍を生じた正常心構造の1乳児例

永峯 宏樹、白石 真大、名和 智裕、白神 一博、福岡 将治、小林 弘信、  
東 浩二、村上 智明、中島 弘道、青墳 裕之

千葉県こども病院 循環器内科

【背景】正常心構造の乳児における特発性心室頻拍は、自然治癒性の良性疾患であるという報告の一方で、死亡に至るケースもみられる。【症例】0歳3カ月男児。冷汗、顔色不良、哺乳不良を主訴に近医受診。頻拍を認め当院へ紹介となった。受診時、意識消失なく収縮期血圧は84mmHgと保たれていた。心電図にて心拍数220bpm、P波は確認できずQRS幅90msであった。ATP投与、電氣的除細動は無効でありアミオダロンにも反応を示さなかった。心室中隔のプルキンエ付近に由来する持続性心室頻拍と診断し、ランジオロール持続投与によるrate controlを開始。後にインデラル、ジソピラミドの内服に変更した。心室頻拍は間欠的に洞調律に戻るものの継続。外来ではインデラル、ジソピラミドを増量し1歳2カ月になった頃より心室頻拍は減少した。【考察】今回、持続性心室頻拍のコントロールに非常に難渋した。文献的考察を含めて報告する。

### 【参考文献】

- 1) Mark D. Levin. Ventricular tachycardia in infants with structurally normal heart: a benign disorder. *Cardiology in the Young*(2010), 20, 641-647
- 2) Jean-Pierre Pfammatter. Idiopathic Ventricular Tachycardia in Infancy and Childhood. *Journal of the American College of Cardiology*(1999), Vol.30, No.7, 2067-2072



## P-2 Inappropriate sinus tachycardia (IST) に Wenckebach 型房室ブロック (WB) を合併した 1 例

森 啓充、大島 康德、大下 裕法、河井 悟、安田 和志

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

【はじめに】IST は洞性 P 波と同じ波形を持ち，安静時および軽い労作時に頻拍を呈する疾患である．機序として洞結節を支配する自律神経異常や洞結節自体の自動能異常が想定される．IST に WB を合併し， $\beta$  遮断薬投与で心拍数の低下に加え WB も改善した症例を報告する．

【症例】14 歳，女兒．9 歳時に胸痛を主訴に近医受診，洞性頻拍の診断でフォローされた．12 歳時に頻拍（安静時心拍数 HR 160bpm），WB，心エコーで左室短縮率 (FS) の低下を認め当院紹介．初診時は正常範囲内と判断されたが，14 歳で易疲労感を自覚し FS 0.12 に低下．運動負荷で容易に頻拍を呈した．BNP 値や甲状腺機能，カテコラミン分画の異常なく，心筋血流シンチや心臓交感神経シンチ，冠動脈造影でも異常所見を認めず．薬理学的自律神経遮断試験では安静覚醒時，アトロピン投与後，プロプラノロール投与後の HR (bpm) はそれぞれ 107，160，127 で，固有心拍数は正常範囲内であった．EPS は AH 84ms，HV 32ms，140bpm の心房刺激で WB を認めた．交感神経亢進が関与する IST と診断しビソプロロールを投与した．Holter 心電図では総心拍数は低下し，懸念された房室ブロックの増悪なくむしろ改善．FS は 0.33 まで改善し，易疲労感も軽減した．

【まとめ】WB 合併 IST に  $\beta$  遮断薬が有効であった．房室伝導の悪化には今後も注意が必要である．

### 【文献】

J Am Coll Cardiol. 2013 Feb 26;61(8):793-801

J Interv Card Electrophysiol. 2015 Jul 12.



## P-3 無症候性房室副伝導路の管理 — Ablation の必要性は？ —

星野 健司、小川 潔、菱谷 隆、菅本 健司、河内 貞貴、細谷 通靖、  
馬場 俊輔

埼玉県立小児医療センター 循環器科

【背景・目的】房室副伝導路（WPW 症候群）は生命予後のよい疾患とされている。一方、非常に稀ではあるが偽性心室細動から心肺停止・突然死に至る場合もある。今回我々は、心室細動による心肺停止後に蘇生された、無症候性房室副伝導路の 13 歳男児を経験した。負荷試験でハイリスク群と考えられる場合の管理について考察を加えた。

【症例】房室副伝導路で経過観察中の 13 歳男児。小学校 1 年性の学校心臓検診で房室副伝導路の指摘を受けた（WPW type B：頻脈発作の既往は無し）。中学 1 年生の秋、朝通学時に突然倒れ心肺停止となったが、bystander CPR・AED（救急隊）により後遺症無く蘇生された。AED の記録より、心室細動が認められた。EPS の結果、偽性心室頻拍から心室細動に移行した可能性が示唆され、心室頻拍は誘発されないため、Kent 束のアブレーションを行い ICD の植え込みは行わずに経過観察している。

【負荷試験】当センターで経過観察中の早期興奮症候群 159 症例のうち、房室副伝導路と診断された 64 名に、procainamide 負荷を行った。その結果、 $\delta$  波消失は 36 名、 $\delta$  波残存は 28 名（不応期が短いと考えられる：high-risk と考えられる）であった。心肺停止後に蘇生された男児は、procainamide 負荷試験で、high-risk 群と考えられていた。

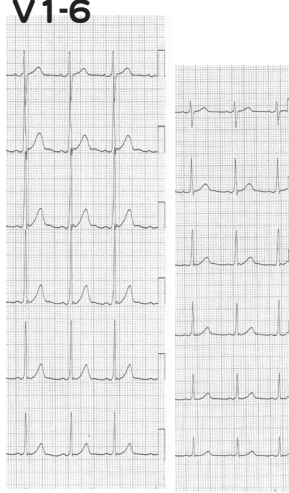
【考察】生命予後が良いとされる房室副伝導路で、心肺停止後蘇生例を経験した。当センターの心肺停止後蘇生例は、procainamide 負荷の結果不応期が短いと考えられていた。今後この様な high-risk と考えられる群では、無症候性であっても ablation の検討をする必要があると考えられた。

# 心電図所見-安静時 PVC / 運動時

I -aVF



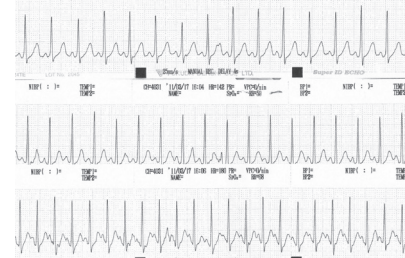
V1-6



PVC



運動時PVC消失



## P-4 診断に苦慮した左脚ブロック型 wide QRS 頻拍の1例

新井 千恵、山川 勝、宮越 千智、鶴田 悟

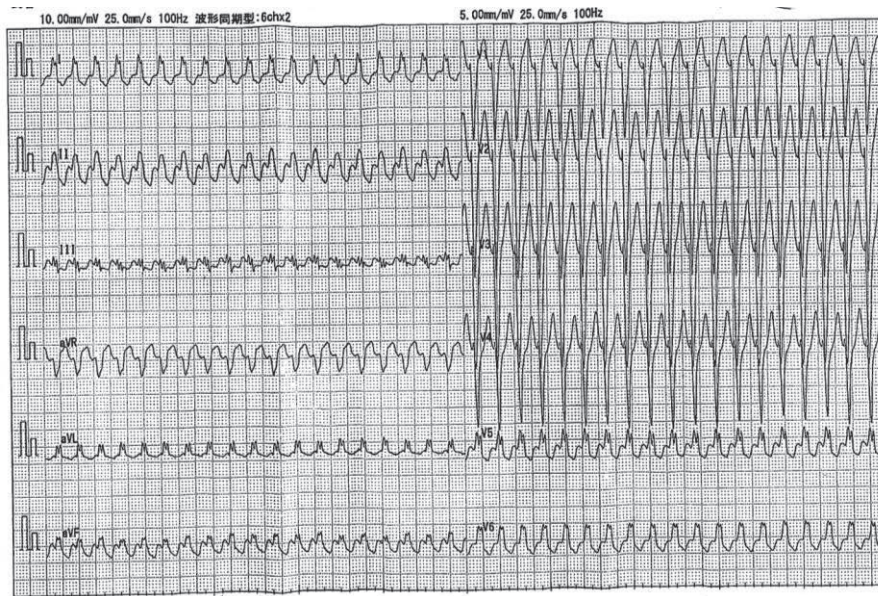
神戸市立医療センター中央市民病院 小児科

【はじめに】 wide QRS 頻拍は種々の鑑別法が提唱されているが、発作時心電図のみでは診断困難な場合も少なくない。今回我々は小児では稀な左脚ブロック型 wide QRS 頻拍を呈する症例を経験した。

【症例】 基礎心疾患のない7歳男児。胸痛を主訴に受診し、来院時心電図は正常洞調律でデルタ波を認めなかった。ホルター心電図上、心拍増加時も脚ブロックは呈しておらず、心室性期外収縮も認められなかった。頻拍で救急受診時の心電図は心拍数220bpmの規則的な wide QRS 頻拍であり、左脚ブロック形態、下方軸で明らかなP波は認められなかった。ATP投与を試みたところ頻拍は速やかに停止した。鑑別としてMahaim束を介した房室回帰頻拍、左脚ブロック型変行伝導を伴う上室頻拍、ATP感受性心室頻拍を考えた。頻拍発作を反復するため大阪市立総合医療センターにてカテーテルアブレーション治療が行われ、潜在性WPW症候群による左脚変行伝導を伴う順伝導性房室回帰頻拍と診断された。

【考察】 右室流出路起源の心室頻拍は左脚ブロック型下方軸のQRSを呈し、しばしばATP感受性である。小児では稀なMahaim束を介した房室回帰頻拍QRSは同形態であり、やはりATPにより停止する。変行伝導を伴う上室頻拍の場合、不応期の左右差から通常右脚ブロックとなる可能性が高い。診断上示唆に富む症例と考え文献的考察とともに報告する。





01-04 1580 17-02 00-00 03-06 施設名: 神戸市立医療センター中央市民病院

## P-5 冠静脈洞憩室に伴った WPW 症候群の 15 歳男児例

藤田 修平<sup>1</sup>、臼田 和生<sup>2</sup>、佐藤 啓<sup>1</sup>、木下 正樹<sup>2</sup>、畑崎 喜芳<sup>1</sup>

- 1) 富山県立中央病院 小児科
- 2) 同上 内科（循環器）

後中隔副伝導路や左後壁副伝導路では冠静脈洞奇形を伴うことがあり、中心臓静脈や冠静脈洞憩室頸部での高周波通電で副伝導路の切断が有効なことがある。

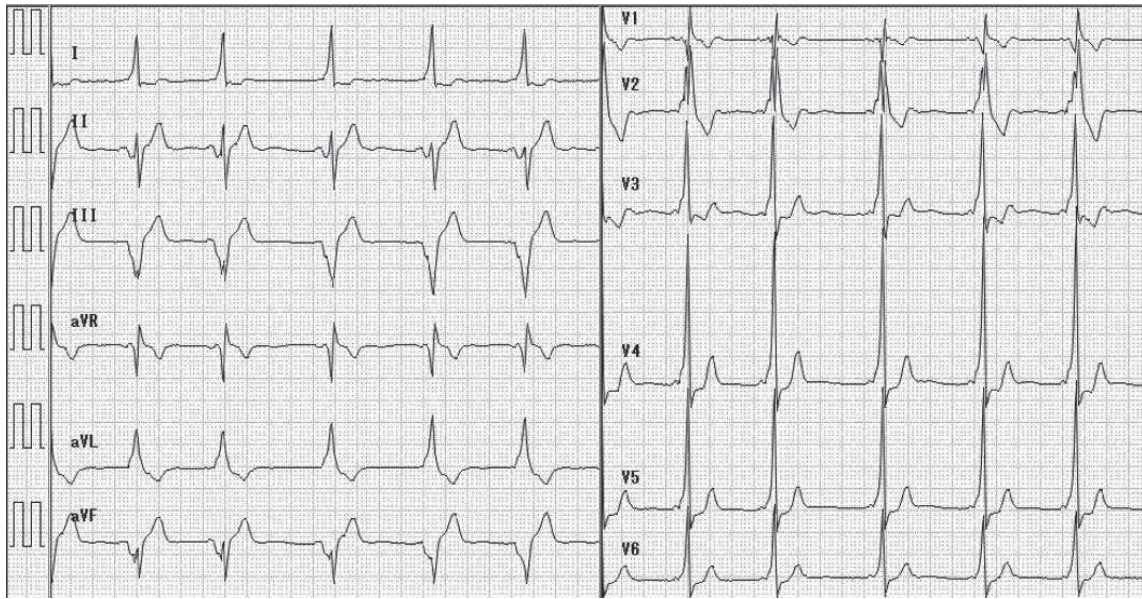
症例は 15 歳男児。小学校 1 年、中学 1 年の学校心臓検診でデルタ波を指摘されていたが動悸発作を認めず経過観察となっていた。デルタ波の極性からは左後壁もしくは右後中隔副伝導路が疑われた。中学 2 年冬より動悸発作が出現したため、カテーテルアブレーション治療となった。心臓電気生理学検査で副伝導路を逆伝導する房室回帰性頻拍が誘発された。CS 電極カテーテルの興奮伝播様式より左後壁副伝導路と判断した。経中隔アプローチで左後壁をマッピングし通電を行ったが無効であった。右後中隔副伝導路の可能性を考慮し、右房側を洞調律下でマッピングを行い、CS 開口部より 10mm の部位で明瞭な AP potential を認める部位で通電した。通電後 2.4 秒で副伝導路は離断された（Thermal control 50W, 50℃）。アブレーション後の右房造影で通電部位が冠静脈洞憩室頸部にあたることを判明した。術後に行った心臓超音波検査、心臓 3DCT でも冠静脈洞憩室が確認された。

後中隔副伝導路や左後壁副伝導路では冠静脈奇形に伴う副伝導路のためアブレーション治療に難渋する症例もあり、アブレーション治療を有効により安全に行うためには術前の心電図によるデルタ波部位診断、画像検査での憩室の確認、アブレーション時の CS 造影などが重要であると思われた。

### 【文献】

1. Simultaneous epicardial and endocardial mapping of a left-sided posteroseptal accessory pathway associated with a large coronary sinus diverticulum: successful ablation by transection of the diverticulum's neck. Saad EB, Marrouche NF, Cole CR, Natale A. Pacing Clin Electrophysiol. 2002 ;25:1524-6
2. Coronary sinus-ventricular accessory connections producing posteroseptal and left posterior accessory pathways: incidence and electrophysiological identification. Sun Y, Arruda M, Otomo K, Beckman K, Nakagawa H, Calame J, Po S, Spector P, Lustgarten D, Herring L, Lazzara R, Jackman W. Circulation. 2002 10; 106:1362-7.

図：12誘導心電図



## P-6 アブレーション治療が可能であった洞結節近傍起源の異所性心房頻拍の一例

上田 和利、荻野 佳代、林 知宏、脇 研自、新垣 義夫

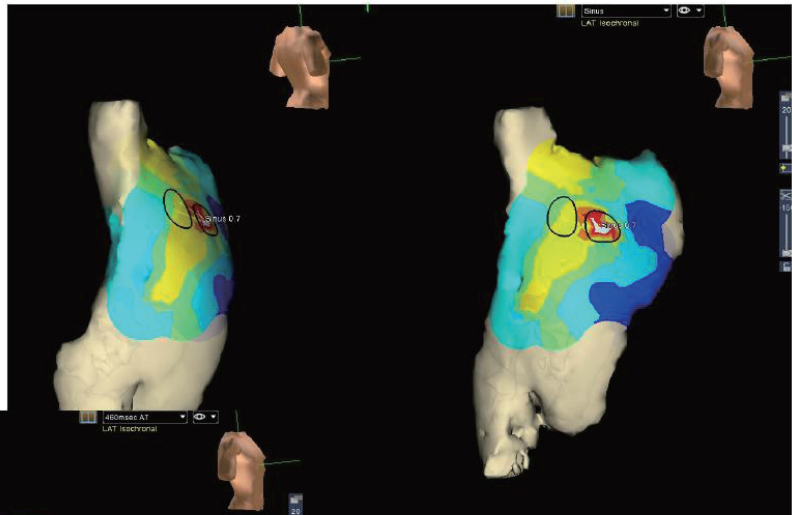
倉敷中央病院 小児科

【背景】異所性心房頻拍 (AET) は洞結節以外の心房筋の自動能亢進による上室性頻拍であり、薬剤に反応しにくく治療に難渋する症例がある。洞結節近傍起源の場合には洞結節を障害する危険性があるためアブレーション治療が困難な場合もある。

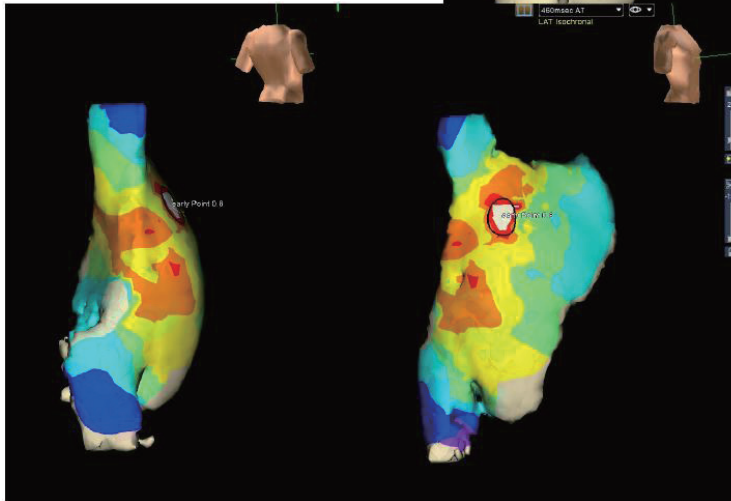
【症例】14歳の女児。心疾患の家族歴なし。中学入学後より動悸があった。13歳の学校健診で心雑音を指摘され、当院受診。心電図では1度 AV block、24時間 holter 心電図で心拍数は59～268回/分であり心房頻拍が持続、一部2:1の AV blockの所見を認めた。心臓超音波検査では心機能低下 (LVEF 50%) があり、心房頻拍、頻脈誘発性心筋症との診断。治療適応と判断したためカテーテルアブレーションを行った。EPSを行い Ensite NavX を用いて AT を Mapping したところ右房 (RA) 起源の AET と診断。RA geometry を作成し、AT の isochronal map を作成した。upper crista 前側に最早期興奮部位を認めたが、解剖学的に洞結節に近いと判断されたため ATP 製剤、短時間作用型  $\beta$  遮断薬、電氣的除細動を用いたが洞調律に復帰せず最終的にピルジカイニド投与で洞調律に戻った。同様に洞調律を Mapping し洞結節を同定したところ AET 最早期部位より約 1cm 後側に離れていたため upper crista を最大 25W で通電した。通電中に AET が誘発され停止した。イソプロテレノールで誘発されず手技を終了した。

【まとめ】洞結節の同定を行い、アブレーション治療が可能であった洞結節近傍起源の AET の一例について文献的考察を加えてこれを報告する。

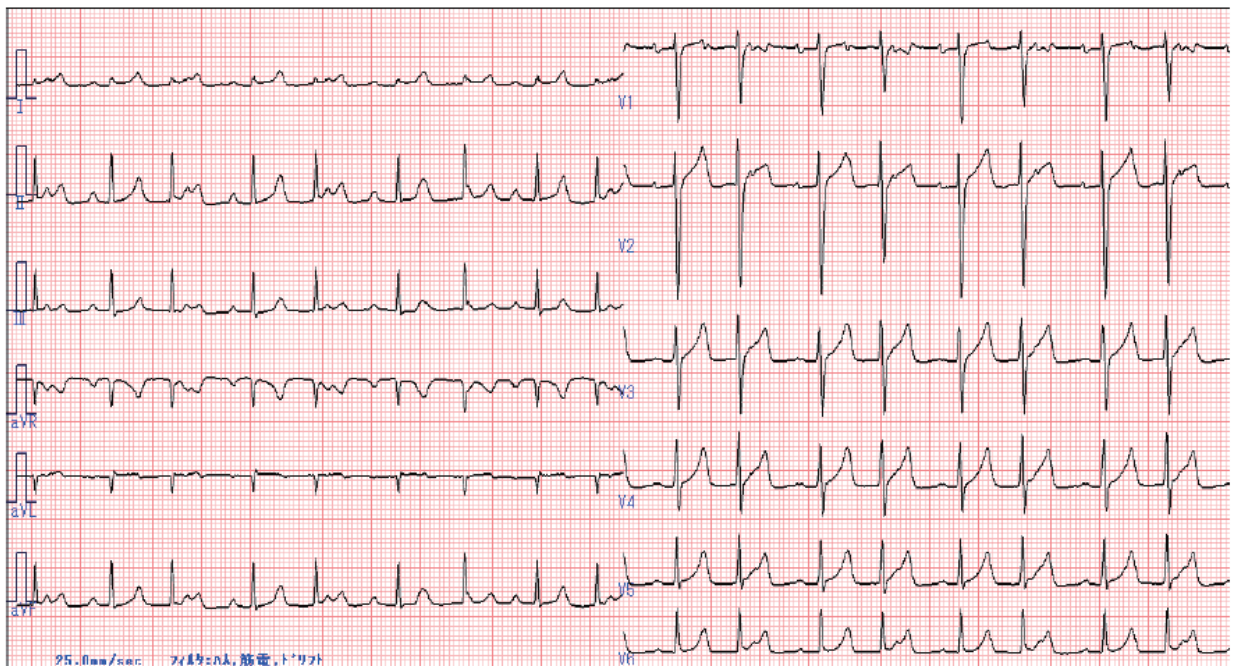
AET起源



Sinus node



ECG



抄録集カラーデータ ダウンロード ↓  
<http://www.procomu.jp/shinden2015/abstract.pdf>

## P-7 右側相同心 TCPC 術後に心房粗動を発症した 1 例

石垣 瑞彦、芳本 潤、濱本 奈央、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】** 6歳女児。右側相同、単心室、共通房室弁、総肺静脈還流異常症の診断で5ヶ月時に両方向性グレン術、複数回の肺静脈狭窄解除術、共通房室弁形成を経て1歳8ヶ月でTCPCに到達した。5歳時に川崎病に罹患。6歳8ヶ月時に自宅で食事中に嘔吐あり、近医受診したところ頻拍発作が確認された。ATP投与にて非典型的心房粗動と確認されカーディオバージョンにて頻拍停止、当院紹介となった。ご両親とも相談しアブレーション適応ありと判断し、アブレーションを行った。ブロッケンブロー針により心外導管を穿破したのち、心房頻拍の誘発を試みたが誘発されず。房室結節の位置をHis東電位から房室弁輪後方にマッピングした後にそこを避けるようにして元下大静脈の位置まで線状焼灼を行った。自由壁側は心房筋が保たれており、予防的焼灼はせず。術後心室ペーシングからの逆伝導を用いてブロックラインを確認し手技を終了した。

**【考察】** 右側相同心の術後不整脈としては心房粗動は稀である。アブレーションを考える場合に経大動脈アプローチでは房室ブロックを避けることは困難な場合があり、ブロッケンブローによるアプローチが必要となる。

Cheung YF, et al. Cardiac rhythm and symptomatic arrhythmia in right atrial isomerism. *Am Heart J.* 2002 Jul;144(1):159-64.

Rupp S, et al. Creation of a transcatheter fenestration in children with failure of fontan circulation: Focus on extracardiac conduit connection. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2015 Jun 29. doi: 10.1002/ccd.26042. [Epub ahead of print]



## P-8 アブレーションにむけた薬物コントロールに苦慮した 潜在性 WPW 症候群の一例

齋藤 千徳、芳本 潤、濱本 奈央、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】1歳2ヶ月男児。生後3ヶ月でPSVTを指摘され前医入院。入院時頻拍誘発性心筋症を発症しており、LVEF=54%であった。ATPでは停止後すぐに再発し、ジソピラミド静注で停止。その後内服薬コントロールを目指したが、ジソピラミド(DPM) + プロプラノロール + アプリンジンやフレカイニド、ピルジカイニドなどを試されたがコントロールできず、最終的にアミオダロン(AMD) + ジソピラミドで外来フォローとされ、当院紹介となった。来院時AMD90mg分2(10mg/kg/day), DPM350mg分4,(38.8mg/kg/day), AMD血中濃度275ng/mL, mdeAMD血中濃度302ng/mL, DPM 2.5  $\mu$ g/mLであった。潜在性WPW症候群と診断されアブレーションの方針となりカテ14日前よりAMD中止, 48時間前にDPM中止とした。カテ12日前の入院時点で頻拍はしばしば起こっていることが確認され、DPM追加内服でも停止しないため、DPM中止後ベラパミル内服としてアブレーションに向かった。

【考察】アブレーションにあたっては抗不整脈薬をできる限り中止した状態で行う必要があるが、特にAMDのような半減期の長い薬物を中止する場合には管理に工夫を要する場合がある。

小児循環器学会「小児不整脈の診断・治療に関する検討委員会」小児不整脈治療ガイドライン  
Shahar E, et.,al. Pre-excitation syndrome in infants and children. Effect of digoxin, verapamil, and amiodarone. Arch Dis Child. 1983 Mar;58(3):207-11.





## P-9 心房頻拍を発症し、その後の経過で高度徐脈に対しペースメーカー植込み術を必要とした Senning 手術後完全型大血管転位症 I 型の一例

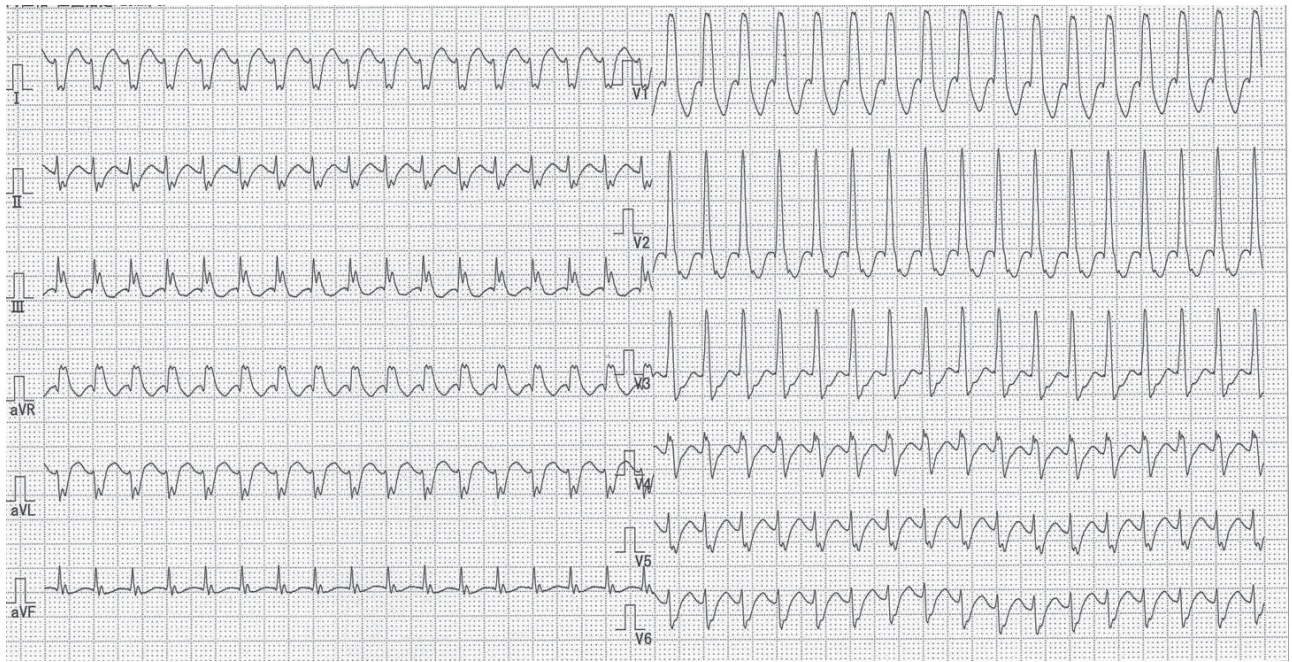
原 卓也、大野 拓郎

大分県立病院 小児科

完全型大血管転位症 (d-TGA) において、心房スイッチ手術後では遠隔期に解剖学的右室の収縮力低下や心室拡張、三尖弁機能不全による右心機能不全に加え、リエントリー性心房性不整脈や洞機能不全を発症し内科的治療やアブレーション・ペースメーカー植込み術などの治療が必要となり、管理に難渋することが知られている。症例は 31 歳、男性。出生後 d-TGAI 型と診断され、4 か月時に Senning 手術を施行し経過は良好であった。24 歳時に右心機能不全増悪を認め、ACE 阻害剤と  $\beta$  遮断薬内服が開始された。25 歳時に運動中の失神が出現し、Adams-Stokes 発作が疑われたが、運動負荷試験やホルター心電図では異常を認めず経過観察となっていた。その後、時折動悸を自覚するようになり、27 歳時に HR 210bpm の頻拍発作を確認した。QRS 波は洞調律時心電図と同波形であり、ATP 静注後に一時的に 105bpm と徐拍化し、P 波は同定できなかったが 2:1 房室伝導で頻拍が持続していると考えられ、心房内リエントリー性心房頻拍と診断した。アミオダロン (AMD) 投与で洞調律に回復し、AMD 経口投与を開始した。その後、高度徐脈となり心不全症状の増悪を認めたが AMD は継続せざるを得ず、高度徐脈に対してペースメーカー植込み術 (AAI) を施行した。現在 AMD 内服を併用しているが、頻拍発作を完全に抑制することはできず、合併する心不全コントロールのために入退院を繰り返している。

Francois Roubertie, et al. Late outcome of 132 Senning procedures after 20 years of follow-up: Ann Thorac Surg 2011;92:2206-14

Barry A et al. Evaluation and management of the adult patient with transposition of the great arteries following atrial-level (Senning or Mustard) repair: Nat Clin Pract Cardiovasc Med 2008;5(8):454-67



## P-10 SelectSecure System を用いてペースメーカー植込みを施行した小児 2 症例

竹内 大二<sup>1</sup>、西村 智美<sup>1</sup>、豊原 啓子<sup>1</sup>、庄田 守男<sup>2</sup>、朴 仁三<sup>1</sup>

- 1) 東京女子医大病院 循環器小児科
- 2) 東京女子医大病院 循環器内科

**【背景】**SelectSecure Lead System (SSLS) は、4.1Fr の細い lumenless lead を 8.4Fr の可変シースを通して選択的に留置できるリード留置システムである。SSLS は体格の小さな小児例へのペースメーカー植込み (PMI) に於いて、静脈閉塞や中隔ペーシングによる心機能増悪予防、リード抜去時に内腔が存在しないのでリードが破損しにくく有利等が期待される。

**【目的と方法】**完全房室ブロックに対して SSLS を用いて PMI を施行した小児 2 例 (8 歳女児: 身長 125cm、体重 26kg 及び 10 歳男児: 身長 142cm、体重 37kg) の経験について報告する。

**【結果】**心房と心室に 4 本 /2 例のリード留置を施行し DDD ペーシングとした。2 症例とも心室リードは右心室中隔の選択的留置が可能であった。心房リードは右心耳に留置でき、共に良好なセンシング波高とペーシング閾値を得た。ただし、小児での SSLS 使用においてはデリバリーシース径が太い、心臓内腔の小さな小児にはシース先端の湾曲が大きく先端が固い為心内の操作に注意を要するといった問題点はあった。2 例共に、PMI 後 2 年半以上経過しているが、リードトラブル、上大静脈症候群などの合併症は認めず術後経過は良好である。

**【結論】**SSLS を用いた小児への PMI は、静脈温存及び選択的ペーシングの観点等から有用と思われる。



## P-11 CRTにより中隔血流の回復をみた左脚ブロックを伴う DCM の1例

羽山 陽介、宮崎 文、坂口 平馬、則武加奈恵、根岸 潤、大内 秀雄

国立循環器病研究センター 小児循環器科

【背景】動物実験で心室ペーシングによる局所心筋の菲薄化と対側の肥大が報告され<sup>1</sup>、また左脚ブロック (LBBB) においては中隔の remodeling と機能性低灌流が知られている<sup>2</sup>。ただ in vivo で心室再同期療法 (CRT) 前後の中隔血流や remodeling を評価した報告は限られる。今回我々は CRT により中隔血流の回復が得られた LBBB の1例を報告する。

【症例】3ヵ月時より DCM with LBBB として内科管理を行っていた11歳男児。集中治療管理、 $\beta$ 遮断薬導入の後、外来通院可能な程度の心不全となったが、中隔の奇異性運動は持続していた。右室中隔の心筋生検で中等度の間質性線維化を認めた。また MRI で中隔全体に遅延造影を認めた。左室自由壁と心尖にリードを留置し自己 QRS と fusion させた CRT を行ったところ、6ヶ月後の左室拡張末期 / 収縮末期容積 ( $\text{mL}/\text{m}^2$ ) はそれぞれ  $183 \rightarrow 126$ 、 $127 \rightarrow 64$  へ縮小、EF  $31 \rightarrow 49\%$  へ改善し、BNP  $55 \rightarrow 10$ 、QRS 幅  $184 \rightarrow 134\text{ms}$  へ低下した。CRT 前→後での中隔：自由壁の比較において、テクネシウム心筋シンチの集積は  $43 : 79\% \rightarrow 65 : 74\%$  へ、2D speckle tracking での peak strain 値は  $-5 : -18\% \rightarrow -21 : -17\%$  へ、いずれも中隔に限局した血流回復と心筋運動改善が観察された。

【結語】LBBB に伴う心室内非同期に対する CRT は、中隔の reverse remodeling を得ることで心機能を回復させると考えられる、示唆に富んだ1例を経験した。

1. van Oosterhout MFM, Prinzen FW, Arts T, et al. Asynchronous Electrical Activation Induces Asymmetrical Hypertrophy of the Left Ventricular Wall. Circulation 1998;98:588-95.
2. Vernooij K, Verbeek XA, Peschar M, et al. Left bundle branch block induces ventricular remodelling and functional septal hypoperfusion. Eur Heart J 2005;26:91-8.



## P-12 心臓電気生理検査にて診断した頻拍誘発性心筋症の一乳児例

越智 琢司、金子 正英、浦田 晋、真船 亮、林 泰佑、三崎 泰志、  
小野 博、賀藤 均

国立成育医療研究センター 循環器科

我々は、心臓電気生理検査にて心房粗動による頻拍誘発性心筋症と診断し得た症例を経験したので報告する。

**【症例】** 生後1ヶ月の男児。哺乳不良、多呼吸を主訴に前医を受診した。胸部X線にて心拡大を呈し、心臓超音波検査でLVEF 30%、中等度の僧房弁逆流を認めたため、心筋炎/心筋症の疑いで当院へ搬送された。当院入院時には心臓超音波検査でLVEF 59%、僧房弁逆流は軽度と改善傾向であった。入院時トロポニンT 50-100 ng/L、BNP 3668 pg/mlと上昇していたが、入院2日目にはトロポニンTの陰性化を確認した。また、入院7日目にBNP 50.4 pg/ml、心臓超音波検査でもLVEF 69.4%まで改善していることを確認した。ホルター心電図では、房室伝導比2:1の心房粗動(AFL)を20秒認めた。頻拍誘発性心筋症を疑い、入院16日目に心臓電気生理検査(EPS)を施行した。EPSでは、心房期外刺激にて心房rate 280で1:1伝導するAFLが容易に誘発され、血圧低下を認めた。以上より、急性心不全の原因として心房粗動による頻拍誘発性心筋症と診断した。ソタロール内服を開始し、その後のホルター心電図でAFLがないことを確認して、退院となった。現在4ヶ月経過しているが、AFLは再燃なく、心収縮良好で経過している。

**【考察】** 急性心不全症状で搬送され、EPSの結果AFLが急性心不全の原因と診断した乳児例を経験した。原因不明の急性心不全で、速やかに症状が改善する症例では、不整脈による心筋障害を考慮する必要がある。





## 協 賛

あしだクリニック  
アッヴィ合同会社  
エーザイ株式会社  
株式会社オズ  
小野薬品工業株式会社  
ガ德里ウス・メディカル株式会社  
株式会社グッドマン  
公益財団法人静岡県予防医学協会  
シーメンス・ジャパン株式会社  
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  
大日本住友製薬株式会社  
株式会社東海メディカルプロダクツ  
ディーブイエックス株式会社  
テルモ株式会社  
日本光電南関東株式会社  
日本新薬株式会社  
日本ライフライン株式会社  
バイオトロニックジャパン株式会社  
バイオニック株式会社  
原小児科医院  
平和物産株式会社  
メディキット株式会社  
株式会社 八神製作所

(五十音順)

## 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 眞理       |
| 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 | (2014.11.28) | 札幌市  | 会 長   | 高室 基樹       |

## 第20回 日本小児心電学会学術集会

発行者

第20回 日本小児心電学会学術集会 会長 金 成海  
(静岡県立こども病院 循環器科)

学術集会 事務局

静岡県立こども病院 循環器科

Tel : 054-247-6251 Fax : 054-247-6259