

目次

ご案内	4
演者・座長の皆様へ	7
日程表	9
プログラム	10
特別講演	
ランチョンセミナー1	18
ランチョンセミナー2	20
教育講演	22
会長要望講演1	26
会長要望講演2	28
会長要望講演3	30
一般演題	33

ご挨拶

このたび第22回日本小児心電学会学術集会を2017年11月24日(金曜)～25日(土曜)、阿波観光ホテルで開催させて頂くことになりました。歴史ある本学会を徳島で主催する機会を頂きまして大変光栄に存じ、皆様方にご挨拶申し上げます。

今回で第22回を迎えました本学会学術集会ですが、とくに近年、小児心電学の分野は専門性が高く、飛躍的な進歩が認められます。遺伝性不整脈の診断、カテーテルアブレーションの成績、新たなデバイスの発達、薬物治療の進歩などについては異論の無いところでしょう。しかし、心電学の重要性はそれらの領域に限られるものではなく、心臓全体を見渡す基本になるものです。心電現象の理解を懐に携えて、いかに臨床に切り込むか、いかに心電学的に考えて診療に役立てるかというところにも心電学の意義があるのではないのでしょうか。つまり、心不全における電氣的リモデリングとリバーズリモデリング、左右心室の収縮能・拡張能と電気生理、電気生理を念頭においた手術手技、術後症例における長期予後と心電図所見の関連など、小児心疾患を見つめるには心電学的思考が必須ではないかと考えられます。このような意味合いを込めて、本大会のメインテーマは「心電現象を究める。小児循環器学を深める。」と致しました。

このようなテーマのもと、本学術集会を心電現象と小児循環器疾患をいろいろな角度から議論を深める場としたいとプログラムを考えてみました。特別講演には、日本医科大学多摩永山病院内科・循環器内科 井川修先生に「正常右心系構造と刺激伝導系」をお話して頂きます。私たち小児循環器医にとって大切な肺高血圧や先天性心疾患における右室の収縮拡張機構の理解と研究に活かすことが出来たらと考えております。国立循環器病研究センター心臓血管内科・不整脈科 相庭武司先生には、「心不全と不整脈：電氣的リモデリング、イオンチャンネル、遺伝子異常」というタイトルでお話し頂ようをお願いしております。教育講演は、徳島大学循環器内科 添木武先生に「心房細動のNew Strategy」をお話頂きます。また、今回は、本学会員のなかから先進的な診断、治療をされております3人の先生方に会長要望講演としてレクチャーをして頂く企画を設けました。富山大学 廣野恵一先生「小児心筋疾患と不整脈」、新潟大学 鈴木博先生「QT短縮とQT短縮症候群」、天理よろづ相談所病院 宮崎文先生「先天性心疾患における心臓再同期療法(CRT)」です。

今回の学術集会は皆様のおかげを持ちまして、特別講演2題、教育講演1題、会長要望講演3題、一般演題64題で、全70題という過去最多の題目について討論されることとなりました。徳島におけます第22回学術集会を、皆さんが日々情熱を持って取り組んでいる研究成果を発表する場として、さらに将来を展望する良い機会として頂ければ幸いです。

魅力ある学術集会となるよう精一杯努力する所存です。

どうぞ多くの先生方々にご出席頂きますようお願い申し上げます。

第22回日本小児心電学会学術集会

会長 **早渕 康信**

徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科学

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）	籾 義仁（昭和大学横浜市北部病院循環器センター）
長嶋 正實（愛知県済生会リハビリテーション病院）	鈴木 博（新潟大学 地域医療教育センター 小児科）
堀米 仁志（筑波大学医学医療系 小児科）	吉永 正夫（国立病院機構鹿児島医療センター 小児科）
泉田 直己（曙町クリニック）	大野 拓郎（大分厚生年金病院 小児科）
高橋 一浩（木沢記念病院 小児科）	牛ノ濱大也（大濠こどもクリニック）
松永 保（戸田中央総合病院 小児科）	小西 央郎（中国労災病院 小児科）
馬場 礼三（中部大学 生命健康科学部）	檜垣 高史（愛媛大学 小児科）
新村 一郎（新村医院）	高橋 良明（医療法人湖明会たかはし小児科循環器科医院）
金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）	高木 純一（たかぎ小児科・心臓小児科）
芳本 潤（静岡県立こども病院 循環器科）	立野 滋（千葉県循環器病センター 小児科）
田内 宣生（愛知県済生会リハビリテーション病院）	宮崎 文（天理よろづ相談所病院 小児循環器科）
佐藤 誠一（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）	鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）
畑 忠善（藤田保健衛生大学大学院 保健学研究科）	田代 克弥（佐賀大学 小児科）
安河内 聡（長野県立こども病院 循環器科）	大橋 直樹（JCHO 中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）
中村 好秀（近畿大学 小児科）	豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）
大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科、成人先天性心疾患）	渡辺まみ江（JCHO 九州病院 小児科）
新垣 義夫（倉敷中央病院 小児科）	三谷 義英（三重大学大学院医学系研究科 小児科学）
脇 研自（倉敷中央病院 小児科）	高室 基樹（北海道立子ども総合医療療育センター 小児循環器内科）
安田 謙二（島根大学医学部 小児科）	桃井 伸緒（福島県立医科大学 医学部小児科）
早渕 康信（徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科学）	森鼻 栄治（あいち小児保健医療総合センター）
安田 和志（あいち小児保健医療総合センター 循環器科）	泉 岳（北海道大学 小児科）
斉木 宏文（北里大学 小児科）	倉岡 彩子（福岡市立こども病院 循環器科）

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】

2017年11月24日（金）～11月25日（土）

【会場】

阿波観光ホテル（徳島県徳島市）

【交通案内】

バスをご利用の場合

- ◎大阪⇒徳島…2時間30分
- ◎三宮⇒徳島…2時間
- ◎京都⇒徳島…2時間50分

JRをご利用の場合

- ◎岡山⇒徳島…2時間20分
- ※JR徳島駅 から徒歩1分

飛行機をご利用の場合

- ◎東京⇒徳島…1時間10分

※駅発各駅への所要時間は、乗り換え・待ち時間を含みません。また、時間帯により多少異なります。

お車をご利用の場合

- ◎神戸⇒淡路島⇒徳島…1時間50分
- ◎徳島空港…20分
- ◎徳島港……10分

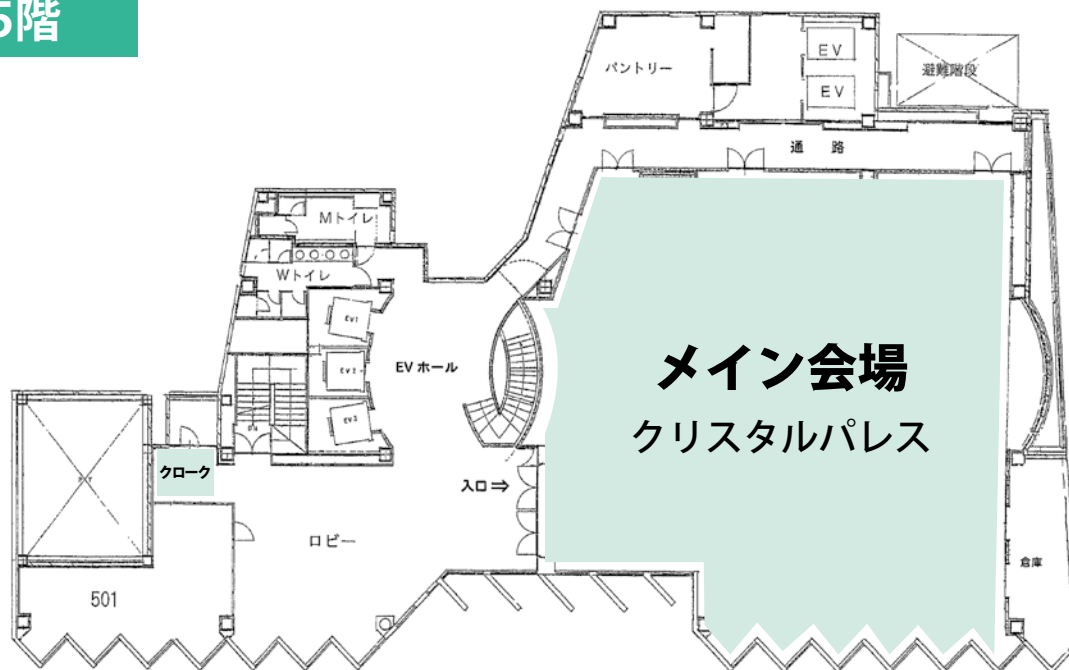
※ホテルの左側に立体駐車場、ホテルの右側に平面駐車場がございます。

ご宿泊のお客様は1台につき1泊（ご出発日の11：00まで）500円でご利用いただけます。

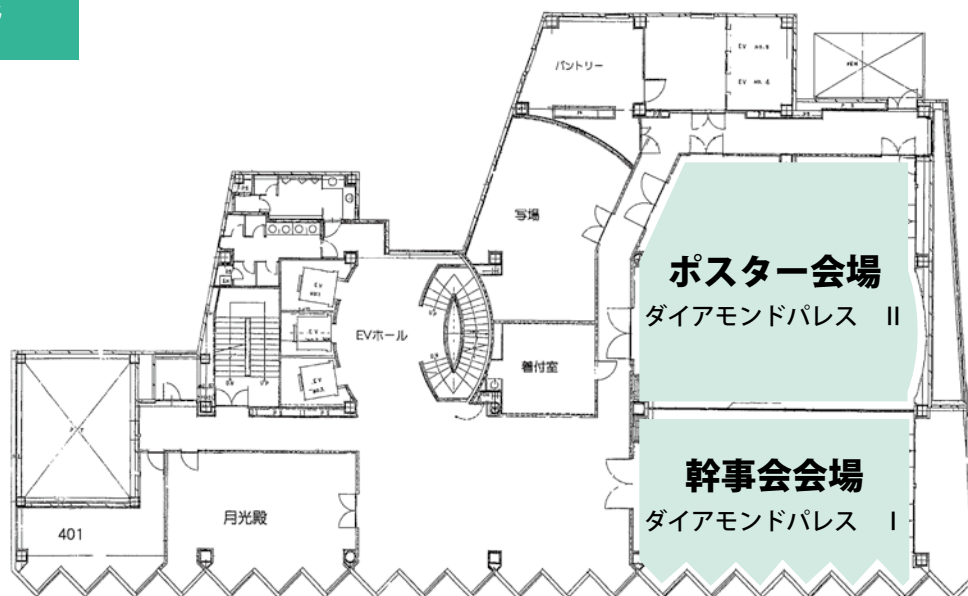
台数に限りがございますので、なるべく公共交通機関をご利用ください。



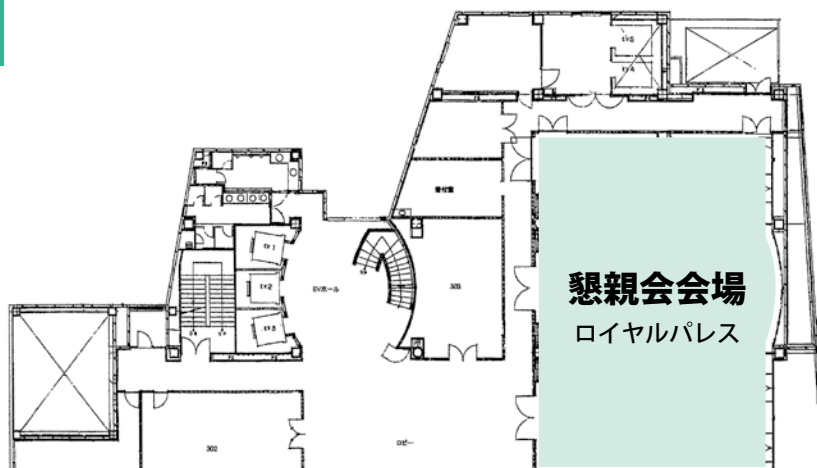
5階



4階



3階



【総合受付日時】

11月24日（金）午前10時30分から

11月25日（土）午前8時30分から

会場：阿波観光ホテル（徳島県徳島市）5階（クリスタルパレス）

【参加費について】

医 師：10,000円

他 職 種： 5,000円

初期研修医： 3,000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）

【懇親会について】

日 時：11月24日 午後7時00分から

会 場：阿波観光ホテル3階ロイヤルパレス（<http://www.awakan.jp/pg99553.html>）

参加費：1,000円

【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】

1 日本小児科学会専門医新更新単位1単位（承認番号：1703-B-259）。

対象演題：特別講演「心不全と不整脈：電氣的リモデリング、イオンチャネル、遺伝子異常」演者「相庭 武司」

2 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。

【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/shinden2017/abstract.pdf>



【幹事会】

11月24日（金）11：30～12：15 阿波観光ホテル4階ダイヤモンドパレス I

【クローク】

阿波観光ホテル5階 ロビー横

1日目 11月24日（金）10：00～18：30

2日目 11月25日（土） 8：30～17：15

※貴重品のお預けがある場合は1階フロントのクロークをご利用ください。

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

1. 発表は全てPCによる発表とします。
2. 発表方法は、MicrosoftPowerPointを使用したPCでの発表を原則とします。
学会ではWindows7（ppt2010/2013/2016）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、必ず別のPCにて動作確認をお願いいたします。当日は念のためご自身のPCをお持ち込みくださいますようお願いいたします。
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。
7. 利益相反（COI）開示
口演発表は、演題・発表者などの紹介スライドの次に過去3年間におけるCOIを開示してください。
開示方法につきましては、下記の記載例をご参照ください。

<COI開示記載例>

開示すべきCOI状態がない場合

作成例：口演

**日本小児心電学会
COI 開示**

発表者名(全員の氏名を記載する)

演題発表に関連し、発表者および全ての共同発表者には過去3年間において、開示すべきCOI関係にある企業などはありません。

開示すべきCOI状態がある場合

作成例：口演

**日本小児心電学会
COI 開示**

発表者名(全員の氏名を記載する)

演題発表に関連し、筆頭発表者〇〇(あるいは共同発表者〇〇)が開示すべきCOI関係にある企業など(過去3年間)

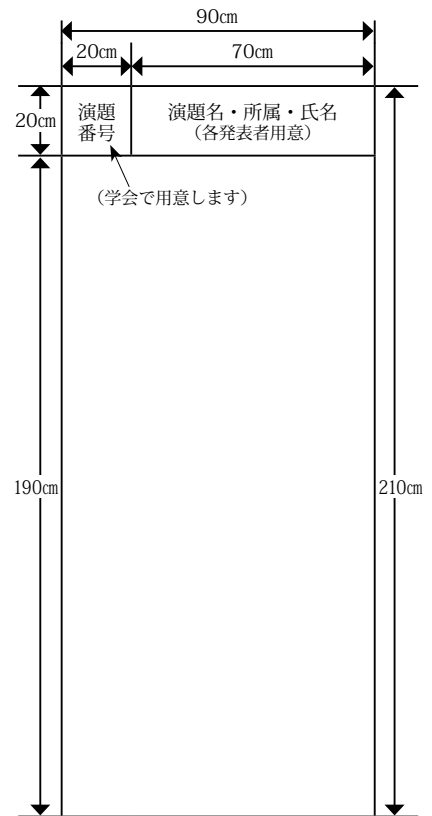
①顧問:	なし
②株保有・利益:	なし
③特許使用料:	なし
④講演料:	なし
⑤原稿料:	〇〇製薬
⑥受託研究・共同研究費:	〇〇製薬
⑦奨学金付金:	〇〇製薬
⑧寄付講座所属:	あり(〇〇製薬)
⑨贈答品などの報酬:	なし

①～⑨において該当するものを開示

※開示スライドは、1枚目のスライド（タイトルスライド）に記載してください。

【ポスター発表される先生へ】

1. ポスター会場：ダイヤモンドパレスⅡ（4階）
2. ポスター貼付時間：11月24日（金）10：30～13：40
演題番号を貼ったポスターパネルと画鋏を用意します。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24日（金）18：10～18：40
5. ポスター撤去時間：
11月25日（土）16：15～16：45
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。



6. 利益相反（COI）開示

ポスター発表は最下段に過去3年間におけるCOIを開示してください。
開示方法につきましては、下記の記載例をご参照ください。

<COI開示記載例>

開示すべきCOI状態がない場合

作成例：ポスター

**日本小児心電学会
COI 開示**

発表者名(全員の氏名を記載する)

演題発表に関連し、発表者および全ての共同発表者には過去3年間において、開示すべきCOI 関係にある企業などはありません。

開示すべきCOI状態がある場合

作成例：ポスター

**日本小児心電学会
COI 開示**

発表者名(全員の氏名を記載する)

演題発表に関連し、筆頭発表者○○(あるいは共同発表者○○)が開示すべきCOI 関係にある企業など(過去3年間)

①顧問:	なし
②株保有・利益:	なし
③特許使用料:	なし
④講演料:	なし
⑤原稿料:	〇〇製薬
⑥受託研究・共同研究費:	〇〇製薬
⑦奨学金付金:	〇〇製薬
⑧寄付講座所属:	あり(〇〇製薬)
⑨贈答品などの報酬:	なし

①～⑨において該当するものを開示

※開示スライドは、ポスターの下に貼り付けてください。

【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。

日 程 表

1日目 11月24日 (金)		2日目 11月25日 (土)		
会場5階 クリスタルパレス	会場4階 ダイヤモンドパレス(II)	会場5階 クリスタルパレス	会場4階 ダイヤモンドパレス(II)	
8:30				
9:00				
		9:00~10:00 セッション4 薬物療法と デバイス・PM	9:00~16:15 ポスター閲覧	
10:00		10:00~11:00 セッション5 胎児・新生児疾患		
11:00	10:30~13:40 ポスター貼付	11:10~12:10 教育講演 心房細動のNew Strategy		
	11:30~12:15 幹事会 4階ダイヤモンド パレス(I)	12:10~13:10 セッション6 QT延長症候群		
12:00				
12:20~ 会長挨拶		12:20~13:25 セッション1 デバイス・ICD・ S-ICD・CRT		
13:00				
		13:20~14:20 特別講演 ランチョンセミナー2		
14:00		14:20~14:40 総会		
		14:45~15:45 セッション7 遺伝性疾患		
15:00		15:45~16:45 セッション8 アブレーションと外科疾患		
	13:40~18:00 ポスター閲覧	16:15~16:45 ポスター撤去		
16:00		16:45~ 閉会の挨拶		
17:00				
18:00				
	18:10~18:40 ポスターセッション 1~4			
19:00				
19:00~21:00 懇親会de阿波踊り 3階 ロイヤルパレス				
21:00				
クローク 5階ロビー横	クローク 5階ロビー横	クローク 5階ロビー横	クローク 5階ロビー横	

プログラム

2017年11月24日（金）～ 25日（土）
阿波観光ホテル（徳島県徳島市）5階クリスタルパレス
徳島県徳島市一番町3丁目16-3

2017年11月24日（金）

会長挨拶

12：20～

早瀬 康信（徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学）

セッション1（デバイス・ICD・S-ICD・CRT）

12：25～13：25

座長：青木 寿明（大阪母子医療センター 小児循環器科）
大橋 直樹（JCHO中京病院 中京こどもハートセンター）

0-1 小児ICD植え込み患者の臨床像

河合 駿（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

0-2 外科的にICD植え込みを行ったQT延長症候群の2幼児例

吉田 修一郎（JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科）

0-3 2-incision method で S-ICD を導入した LQT3 の 10 歳男児

野村 羊示（大垣市民病院 小児循環器新生児科）

0-4 カテコラミン誘発性多形心室頻拍（CPVT）に対し、皮下植込み型除細動器（S-ICD）植込みを行った 9 歳男児例

福永 英生（順天堂大学医学部 小児科）

0-5 アブレーション後に再発した VT に対して SICD 植込みと One and a half repair を行った isolated hypo RV・ASD の 1 例

山本 哲也（岐阜県総合医療センター 小児循環器内科）

0-6 単心室術後の小児に対する開胸下心臓再同期療法

嶋 侑里子（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

特別講演 ランチョンセミナー 1

13：35～14：35
共催：テルモ株式会社

座長：早瀬 康信（徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科学）
演者：井川 修（日本医科大学多摩永山病院 内科・循環器内科）
正常右心系構造と刺激伝導系

セッション2 (臨床不整脈・心電図解析)

14:40~15:40

座長：高室 基樹 (北海道立子ども総合医療療育センター)
脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

- 0-7 左室側壁～後壁に心虚血を呈した筋ジストロフィーの2例
熊本 崇 (佐賀大学附属病院 小児科)
- 0-8 学校内で自動体外式除細動器をもちいて救命しえた無症候性左室心筋緻密化障害の1例
北川 篤史 (北里大学 医学部小児科)
- 0-9 失神で発見された徐脈頻脈症候群の1女児例
長田 洋資 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)
- 0-10 小児のBrugada症候群患者においてR-Wave Signは有用か
松村 雄 (土浦協同病院 小児科)
- 0-11 CMRで遅延造影効果を認めたWPW症候群に伴う心筋障害の1例
佐藤 慶介 (静岡県立こども病院 循環器科)
- 0-12 神経調節性失神に対し、心拍変動解析を行った2症例
寺師 英子 (福岡市立こども病院 循環器科)

セッション3 (カテーテルアブレーション)

15:40~16:40

座長：泉 岳 (北海道大学 小児科)
吉田 葉子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

- 0-13 WPW症候群に対するアブレーション術後ATP急速静注による再伝導の誘発
上嶋 和史 (近畿大学医学部附属病院 小児科・思春期科)
- 0-14 Rhythmia®を用いた前中隔副伝導路の房室回帰性頻拍の一例
連 翔太 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)
- 0-15 カテーテルアブレーションを行ったFocal ATの臨床像
馬場 恵史 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
- 0-16 CARTO SOUND使用により弁下右室へのカテーテルコンタクトを視認しアブレーション治療に成功した三尖弁輪起源非持続性心室頻拍の1例
丸山 和歌子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)
- 0-17 Verapamil感受性特発性心室頻拍に対し解剖学的アブレーションを行った5才男児例
池田 健太郎 (群馬県立小児医療センター 循環器科)
- 0-18 Torsades de pointes に対してtriggered PVCアブレーションを行いLVADから離脱できた乳児例
江見 美杉 (大阪府立母子医療センター 小児循環器科)

会長要望講演

16:50~18:00

会長要望講演1 K-1

座長：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）

演者：鈴木 博（新潟大学地域医療教育センター 魚沼基幹病院 小児科）

QT短縮とQT短縮症候群

会長要望講演2 K-2

座長：金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）

演者：宮崎 文（天理よろづ相談所病院 小児循環器科）

先天性心疾患における心臓再同期療法（CRT）

会長要望講演3 K-3

座長：堀米 仁志（筑波大学医学医療系 小児科）

演者：廣野 恵一（富山大学 附属病院小児科）

小児心筋疾患と不整脈

ポスターセッション

18:10~18:40

ポスターセッション1（18:10~18:40）

座長：畑 忠善（藤田保健衛生大学大学院 保健学研究科）

P-1 QT間隔自動計測と接線法の差の検証：自動計測論理変更による影響

須藤 二郎（日本光電工業株式会社 医療機器事業本部）

P-2 QT計測ソフトを用いた学校心臓検診におけるQT延長症候群の検出の有用性

藤田 修平（富山県立中央病院 小児科）

P-3 QTc短縮を抽出する上で心電計自動計測によるスクリーニングは可能か？

岡川 浩人（独立行政法人地域医療機能推進機構滋賀病院 小児科）

P-4 心電図における高周波フィルタの影響について：学校検診データを使用して

須藤 二郎（日本光電工業株式会社 医療機器事業本部）

ポスターセッション2（18:10~18:40）

座長：安田 謙二（島根大学医学部 小児科）

P-5 食物アレルギーに対してエピネフリン投与をおこなった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）

P-6 QT延長症候群症例における、投薬によるQTcの短縮

小川 禎治（兵庫県立こども病院 循環器科）

P-7 小中学生で発見される治療適応の心房中隔欠損症の心電図所見

塩野 淳子（茨城県立こども病院 小児循環器科）

P-8 トレッドミル負荷心電図で虚血変化を認めた心血管病変の無い川崎病既往の1例

堀口 泰典（国際医療福祉大学熱海病院 小児科）

ポスターセッション3 (18:10~18:40)

座長：森鼻 栄治 (あいち小児保健医療総合センター 新生児科)

P-9 高度房室ブロックに対してペーシング治療を行ったDuchenne型筋ジストロフィーの1例
富野 広通 (佐賀大学医学部附属病院 医学部 小児科)

P-10 異常Q波が診断の契機となった川崎病既往のない巨大冠動脈瘤、陳旧性心筋梗塞の10歳男児例
青田 千恵 (神戸市立医療センター中央市民病院 小児科)

P-11 WPW症候群に心房細動を合併した1例
鈴木 詩央 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)

P-12 白血病に対する骨髄移植後房室ブロックを合併し遠隔期にペースメーカーなく経過観察可能であった2:1房室ブロックの18歳男子
宮本 健志 (獨協医科大学 小児科)

ポスターセッション4 (18:10~18:40)

座長：尾崎 智康 (大阪医科大学 泌尿生殖・発達医学講座 小児科学教室)

P-13 機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク
岡田 清吾 (地域医療機能推進機構 (JCHO) 九州病院 小児科)

P-14 Fontan術後患者におけるホルター心電図の検討
鈴木 大 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

P-15 てんかんと不整脈疾患との鑑別にILRが有効であった2症例
梶山 葉 (京都府立医科大学 附属病院 小児科)

P-16 開心術後の難治性心房性不整脈について
江見 美杉 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

懇親会 (3階 ロイヤルパレス)

19:00~21:00

2017年11月25日 (土)

セッション4 (薬物療法とデバイス・PM)

9:00~10:00

座長：坂口 平馬 (国立循環病研究センター 小児循環器科)
 旗 義仁 (昭和大学横浜市北部病院 循環器センター)

- 0-19** 心拍数コントロール目的にデクスメトミジン塩酸塩を使用した小児心疾患症例
 中島 光一郎 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
- 0-20** 頻脈性不整脈に対する塩酸ランジオロール投与の有効性と安全性の検討
 尾崎 智康 (大阪医科大学 泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室)
- 0-21** 小児循環器領域におけるアプリンジン使用の安全性と有効性
 根岸 潤 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
- 0-22** 遠隔モニタリングでは検出できなかった又は発見が遅れたペーシング不全例
 竹内 大二 (東京女子医大病院 循環器小児科)
- 0-23** 遠隔期にペースメーカー心外膜リードによる心臓絞扼が明らかとなった
 先天性完全房室ブロックの男児例
 川口 直樹 (地域医療機能推進機構九州病院 小児科)
- 0-24** 成長期に経静脈ペースメーカーのリード抜去を要した2例
 西村 智美 (東京女子医科大学 循環器小児科)

セッション5 (胎児・新生児疾患)

10:00~11:00

座長：渡辺まみ江 (JCHO九州病院 小児科)
 倉岡 彩子 (福岡市立こども病院 循環器科)

- 0-25** 胎児心電図で診断されたQT延長症候群の1例
 川瀧 元良 (東北大学 産婦人科)
- 0-26** 胎児期心室頻拍症から生後一過性完全房室ブロックとなった1例
 白水 優光 (地域医療機能推進機構 九州病院 小児科)
- 0-27** SLE治療薬ヒドロキシクロロキンによる新生児ループスの再発抑制：
 オンライン診療システムを活用した医師主導臨床試験 (J-PATCH)
 横川 直人 (東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科)
- 0-28** Heterotaxyに合併したATP感受性心房頻拍の新生児例
 大島 康德 (あいち小児保健医療総合センター 新生児科)
- 0-29** 新生児AVRTのフォロー中に3種類のVTを認めた一例
 長友 雄作 (九州大学病院 小児科)
- 0-30** 右心房拡大を伴った心房頻拍の新生児例
 荻野 佳代 (公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院小児科)

教育講演

11:10~12:10

座長：鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）
 演者：添木 武（徳島大学 大学院医歯薬学研究部循環器内科学）
 心房細動のNew Strategy

セッション6（QT延長症候群）

12:10~13:10

座長：佐藤 誠一（沖縄県立南部医療センター・こども医療センター）
 池田健太郎（群馬県立小児医療センター 循環器科）

- O-31** ポスミン負荷にて伝導障害を認めたKCNH2変異のQT延長症候群例
 前田 佳真（東京医科歯科大学 小児科）
- O-32** 二次性QT延長症候群によりTorsades de pointesを認めた3例
 渡辺 重朗（横浜市立大学附属病院 小児循環器科）
- O-33** 共にQT延長による心室細動をきたした一卵性双生児例
 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）
- O-34** QT延長症候群、完全型房室ブロック、洞不全症候群を合併し、torsade de pointsによる意識障害と心不全で発症した男児例
 水野 将徳（聖マリアンナ医科大学 小児科）
- O-35** QT延長症例におけるQT時間自動計測のピットフォール
 堀米 仁志（筑波大学医学医療系 小児科）
- O-36** QT延長症候群の管理における負荷試験の意義
 中村 太地（長野県立こども病院 循環器小児科）

特別講演 ランチョンセミナー2

13:20~14:20

座長：芳本 潤（静岡県立こども病院 循環器科）
 演者：相庭 武司（国立循環器病研究センター 心臓血管内科）
 心不全と不整脈：電氣的リモデリング、イオンチャネル、遺伝子異常

セッション7 (遺伝性疾患)

14:45~15:45

座長：立野 滋 (千葉循環器病センター 小児科)
加藤 愛章 (筑波大学医学医療系 小児科)

- 0-37** 表現型が異なるSCN5A compound mutation 1家系の治療戦略
星野 健司 (埼玉県立小児医療センター 循環器科)
- 0-38** 当院で経験した進行性房室ブロックの1例
土井 悠司 (静岡県立こども病院 循環器科)
- 0-39** 先天性中枢性肺胞低換気症候群に高度徐脈性不整脈を合併し、ペースメーカー植込術の適応となった2例
儀同 咲千江 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)
- 0-40** CPVTにQT延長を合併し、リアノジン受容体遺伝子変異を認めた8歳男児例
松尾 久実代 (大阪母子医療センター 小児循環器科)
- 0-41** AFLで発症しSCN10Aの遺伝子変異を認めた17歳男児
松尾 久実代 (大阪母子医療センター 小児循環器科)
- 0-42** 遺伝性不整脈疾患における家族スクリーニングの重要性
朝海 廣子 (東京大学医学部附属病院 小児科)

セッション8 (アブレーションと外科疾患)

15:45~16:45

座長：豊原 啓子 (東京女子医科大学 循環器小児科)
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)

- 0-43** 加算平均心電図を用いたファロー四徴症術後遠隔期におけるリエントリー性心室頻拍のリスク評価に関する検討
武智 史恵 (千葉県循環器病センター 小児科)
- 0-44** 難治性心室頻拍に対し経皮的心外膜アプローチによりアブレーションを施行した15歳男児例
矢野 悠介 (筑波大学附属病院 小児科)
- 0-45** Rhythmia mapping systemにより長いfragmented potentialが明瞭に記録された一例
谷口 宏太 (東京女子医大病院 循環器小児科)
- 0-46** 極型Fallot四徴症心内修復術後に合併したATP感受性心房頻拍の1例
今村 知彦 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)
- 0-47** 単心室症心外導管フォンタン後の心房細動に対する経導管的肺静脈隔離例
泉 岳 (北海道大学 小児科)
- 0-48** Lateral tunnel型フォンタン手術後の心房頻拍に対してフェネストレーションを拡大してマッピング・アブレーションを行った成人例
青木 寿明 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

閉会の挨拶

16:45~

早瀬 康信 (徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学)

特別講演

ランチオンセミナー 1

ランチオンセミナー 2

教育講演

■特別講演—ランチョンセミナー1

正常右心系構造と刺激伝導系

井川 修

日本医科大学多摩永山病院 内科・循環器内科

心房から房室中隔に進入した電氣的興奮は、同領域に位置する房室接合部組織（房室結節および貫通部 His 束）を介して心室側にある房室接合部組織（分枝部 His 束）から右脚・左脚へ移行することが知られている。これらの電氣的興奮は心室中隔に沿って、必ず左室・右室乳頭筋方向に向って行く。右脚は中隔縁柱・調節帯の中を走行し前乳頭筋近傍に到達し Purkinje 線維に移行する。つまり、刺激伝導系を下行してきた電氣的興奮はこの絶縁された伝導路から乳頭筋（あるいはその近傍）に breakthrough する。構造的に言えば、この構造は、まず、乳頭筋の興奮・収縮をもたらすことにより房室弁下支持組織の緊張を先行させ、その後に周囲心筋の興奮・収縮を追従させてようとする構造と考えられる。乳頭筋→周囲心室筋の興奮・収縮連関を保つように巧妙に企てられたこのシステムは房室弁の逆流を防ごうとする合目的な心臓構造と見てとることができる。つまり、我々の心臓には、生理的に備わった正常刺激伝導系が機能することにより働く房室弁逆流防止機構が存在するのである。演者はこの生理的に備わったシステムを「生理的房室弁逆流防止機構」と呼ぶことを提唱している。左脚は後枝が分枝した後、最終的に前枝だけとなる。先に分枝した後枝は左室後乳頭筋近傍へ、前枝は左室前乳頭筋へ向っていき、それら乳頭筋（あるいはその近傍）で Purkinje 線維に移行する。左室でも右室同様の「生理的僧帽弁逆流防止機構」が働いている。“幅の狭い QRS 波”は心室壁の一様な収縮をもたらすものであるが、それは同時に「生理的房室弁逆流防止機構」という重要な機能も作動させる必要条件を提供しているものと推測できる。この刺激伝導系の機能が心臓構造と旨く絡み合い、最も効果的な状態、つまり最小のエネルギーで最大の効果を得ようとする生理的な状態をかもしだしているものと考えられる。

ここでは、実際のヒト胸部断面を供覧しながら正常心室構造を確認し、明日からの臨床に役立つ解剖を考える。

Memo

■特別講演—ランチョンセミナー2

心不全と不整脈：電氣的リモデリング、イオンチャネル、遺伝子異常

相庭 武司

国立循環器病研究センター心臓血管内科・不整脈科

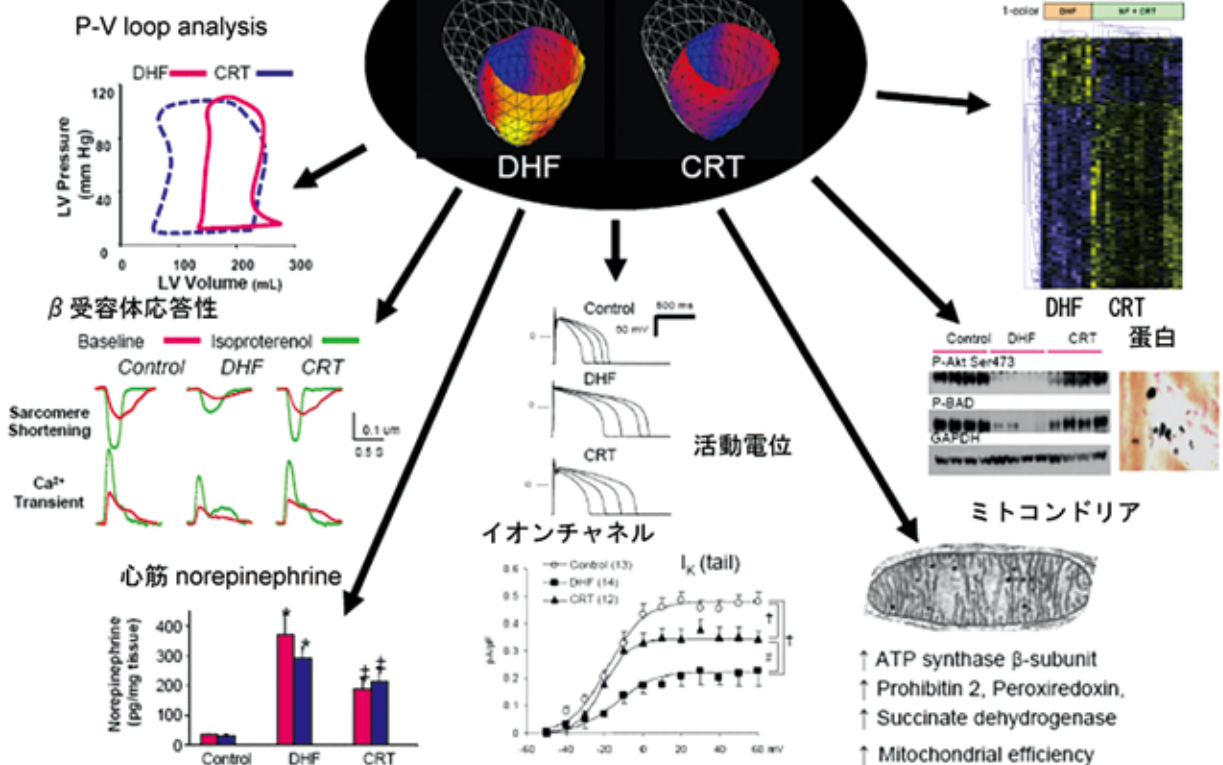
心不全による死亡は我が国で10万人/年と推定され、その約半数が突然死（不整脈死）と考えらる。心不全による致死性不整脈発生は心筋の線維化や肥大、拡大による構造的リモデリング、イオンチャネルやトランスポーター、Ca動態の異常による電氣的リモデリング、さらに自律神経系異常などが複雑に関係している。心臓再同期療法（CRT）は、左室の非同期性収縮を是正することによって構造的かつ電氣的なリモデリングを改善し致死性不整脈に対する抑制効果も期待されている。そこでイヌ心不全モデルを用いてCRTによる様々な回復機序の解明を試みた結果、CRTは収縮性の改善のみならず、構造、蛋白、イオンチャネル、電氣的リモデリングの改善、 β 受容体応答性の改善など様々な効果があることが判明した（下図）¹⁾。一方、心不全と致死性不整脈を来す疾患には遺伝的な異常、特に心筋症関連の遺伝子異常の存在が近年クローズアップされている。拡張型心筋症（DCM）や進行性心臓伝導欠損（PCCD）の一因であるNaチャネル異常、Lamin A/C遺伝子の異常と疾患との関連が解明されつつある²⁾。また不整脈原性右室心筋症（ARVC）の原因としてデスモゾーム関連の遺伝子も、突然発症の心室細動（特発性心室細動）と診断された患者にもしばしば認められる。

本講演では心不全と不整脈の発生基盤について、動物実験モデルと最近のゲノム解析の結果をもとに考察する。

1) Aiba T, et al. *Circulation* 2009;119:1120-11302) Nishiuchi S, Aiba T et al. *Circulation Genetic* 2017 (in press) .

CRTによる様々な回復効果

DHF: 非同期性収縮心不全
 CRT: 再同期治療



■教育講演

心房細動のNew Strategy

○添木 武、福田 大受、飛梅 威、松浦 朋美、佐田 政隆

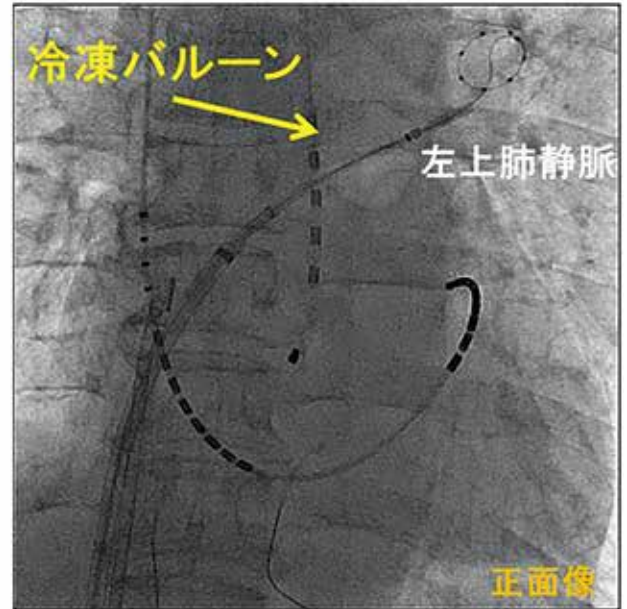
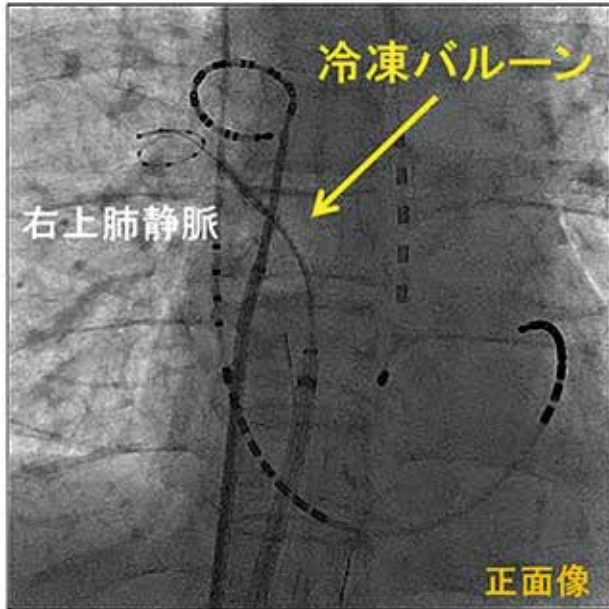
徳島大学大学院医歯薬学研究部循環器内科学

心房細動を診断するための多面的アプローチが行われているが、まだ十分とは言えない。そのようななかで、発作性心房細動の診断率向上のために行われている取り組みや低侵襲の植込み型心臓モニタなど最新のツールをまず紹介する。

次に、心房細動治療の中心となっている抗凝固療法を用いた薬剤治療のトレンドを紹介する。特に、冠動脈疾患を合併した心房細動患者における direct oral anticoagulant (DOAC) の可能性を当院のデータや最新エビデンスを中心に解説する。一方で、DOAC が動脈硬化進展を抑制することが出来れば、少なくとも慢性期においては抗血小板薬なしで DOAC のみを冠動脈疾患合併心房細動患者に投与しうる根拠となる。そのため、DOAC が実際に動脈硬化疾患を抑制するかどうか、そしてそのメカニズムについて基礎的検討を行ったので、その結果を報告する (Hara T, et al. Atherosclerosis. 2015)。

最後に、心房細動に対するアブレーションが将来の脳卒中や心不全のリスクを低減し、生命予後を改善する可能性が示唆されており (Friberg L, et al. Eur Heart J. 2016)、それらのエビデンスを紹介するとともに今後の課題を検証する。また、アブレーションの方法として高周波に加えクライオ（冷凍）バルーンによる新手法も登場しており、それらの最新知見を紹介する。

心房細動に対するクライオ(冷凍)バルーンアブレーションの実際(透視像)



会長要望講演

■会長要望講演1

K-1

QT短縮とQT短縮症候群

鈴木 博

新潟大学医歯学総合病院 地域医療教育センター 小児科

QT短縮症候群 (short QT syndrome: SQTs) は心電図でのQT間隔短縮が特徴の遺伝性の致死的不整脈である。心室頻拍や心室細動、心房細動を認め、若年突然死の原因となる。初発症状が突然死の症例もある。現在まで6種類のイオンチャネル遺伝子異常が報告されているが、遺伝子異常が同定されない症例も多くある。心室細動や心室頻拍を引き起こす機序は、不均一な活動電位短縮による phase 2 reentry と考えられている。QT間隔短縮者の一部にSQTs患者がいると考えられ、学校心臓検診や健診でのQT間隔短縮所見を契機に診断されるSQTsやその疑い例が報告されてる^{1,2)}。しかし学校心臓病検診や健診でのQT間隔短縮者の抽出基準は定まっていない。Expert consensus reportでQTc Bazett補正によるSQTsの診断基準が示された(表1)。これに従うと新潟市学校心臓検診では、小1 6607名(男3389名女3218名)中男1名(0.03%)女0名(0%)、中1 6707名(男3412名女3295名)中、男9名(0.26%)女4名(0.12%)がSQTsと診断され、中1が明らかに過剰診断になった。またFridericia補正に置き換えると小1男7名(0.2%)女13名(0.4%)中1男6名(0.18%)女5名(0.15%)と小1も過剰診断になった。以上より成人例に基づいて作られたExpert consensus reportの診断基準は小児例には適さない。そこでアンケート調査により集積した小児の遺伝子診断例や有症状例や既報例と学校心臓検診で抽出される症例とを比較検討し、小児に適した抽出・診断基準について考察する。

文献

- 1) A boy with short QT syndrome who was diagnosed by screening for heart disease. *Pediatr Int.* 2014;56:774-6
- 2) Exercise-related QT interval shortening with a peaked T wave in a healthy boy with a family history of sudden cardiac death. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2012;35:e239-42

SQTS 診断基準

確定例

QTc (Bazett補正) \leq 330ms

疑い例

QTc (Bazett補正) $<$ 360ms

かつ以下の一つ以上を認めるもの

- ① 原因となる遺伝子異常
 - ② 心室頻拍・心室細動の既往（他に原因となる心疾患がない）
 - ③ SQTSの家族歴
 - ④ 40歳以下の突然死の家族歴
-

HRS/EHRA/APHS Expert consensus statement 2013

■会長要望講演2

K-2 先天性心疾患における心臓再同期療法 (CRT)

○宮崎 文^{1,2}、馬場 恵史²、松村 雄³、嶋 侑里子²、根岸 潤²、坂口 平馬²、
津田 悦子²、帆足 孝也⁴、鍵崎 康治⁵、市川 肇⁴、大内 秀雄²

- 1) 天理よろづ相談所病院 小児循環器科
- 2) 国立循環器病研究センター 小児循環器科
- 3) 総合病院土浦協同病院 小児科
- 4) 国立循環器病研究センター 小児心臓外科
- 5) 大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科

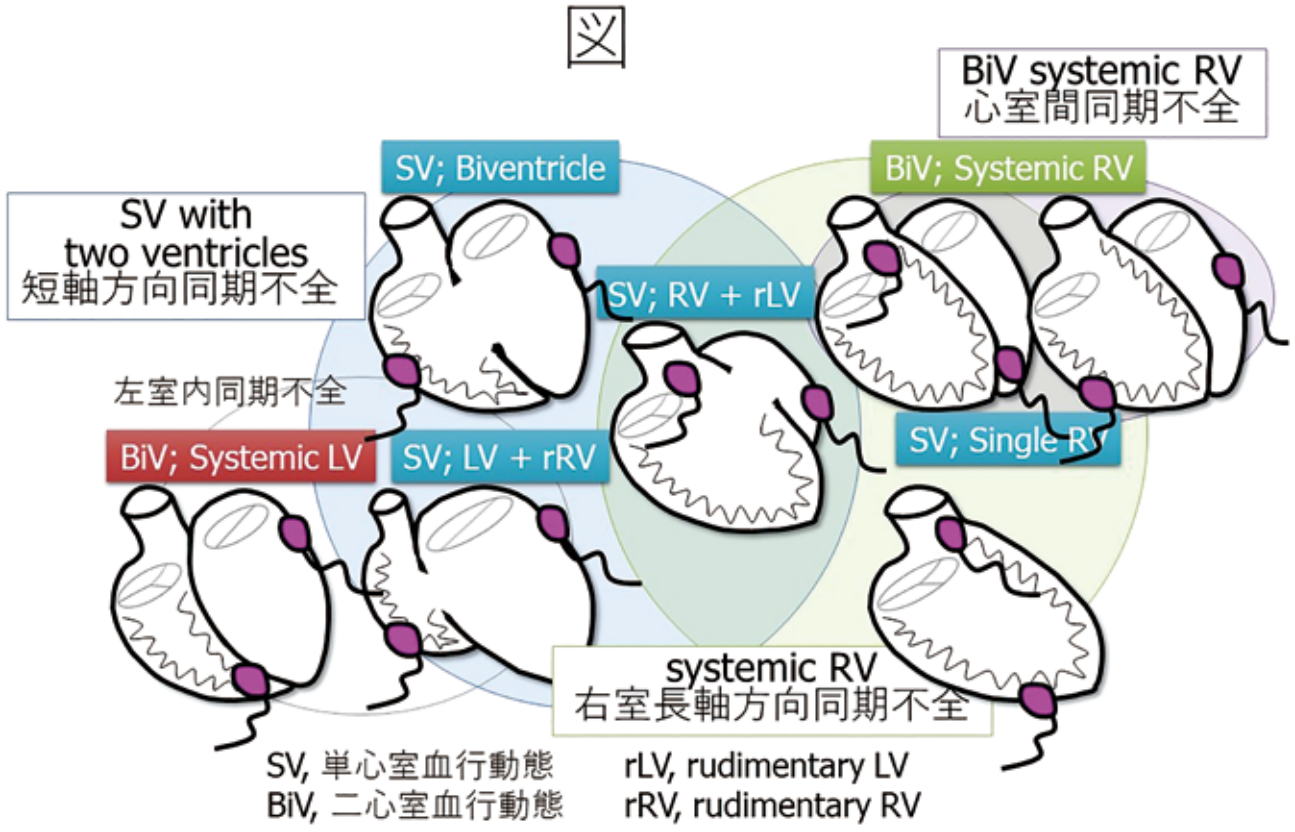
背景；我々は、先天性心疾患 (CHD) における心室同期不全は、解剖学的な心室形態により大きく3つのタイプがあると報告し、CHD における心臓再同期療法 (CRT) の際には、心室形態、同期不全のタイプを加味してリード位置を決定することを推奨している(図)。^{1,2}

目的および方法；我々が推奨する心室形態と心室同期不全のタイプをもとに決定したリード位置での CRT の効果を評価するために、2008-2016 年に国立循環器病研究センターで CRT を行った CHD 患者 28 人 31 手技について、CRT の効果と、CRT non-responder の原因について後方視的に検討した。

結果；全手技の responder 率は 65% (20/31 手技) で、二心室血行動態左室、単心室血行動態、二心室血行動態右室ではそれぞれ、67% (6/7)、71% (10/14)、50% (4/8) であった。Non-responder 11 手技の CRT に反応しなかった推定理由は、至適ではないリード位置 (4 手技)、治療対象とする心室の伝導遅延 / 収縮不全無し (4 手技)、短い観察期間のため長期効果の判断不能 (2 手技)、そして著明に拡大した体心室右室 (1 手技) であった。31 手技から、リード位置が至適でなかったもの、治療対象とする心室の伝導遅延 / 収縮不全がなかったものを除いた 19 手技で検討すると、responder 率は 84% (16/19) となり、non-responder の 3 手技はいずれも右室体心室であった。

結語；CHD の CRT における我々が提唱する新しい治療戦略は、心室の伝導遅延 / 収縮不全が存在する患者を選択することで、良好な結果が得られる。

- 1.Miyazaki A, et al. Interventricular dyssynchrony in a patient with a biventricular physiology and a systemic right ventricle. Heart and vessels 2017;32:234-9.
- 2.Miyazaki A, et al. Optimal pacing sites for cardiac resynchronization therapy for patients with a systemic right ventricle with or without a rudimentary left ventricle. Europace 2016;18:100-12.



■会長要望講演3

K-3

小児心筋疾患と不整脈

○廣野 恵一¹、宮尾 成明¹、岡部 真子¹、齋藤 和由¹、小澤 綾佳¹、市田 露子¹、
畑 由紀子²、西田 尚樹²

1) 富山大学医学部小児科

2) 富山大学医学部法医学

心筋症では、様々な心電図変化が認められる。しかし、心筋症に特異的な心電図変化なく、心電図は、心臓超音波検査に比べて診断の際に有力な検査ではない。一方で、心筋症は病初期より心電図異常を呈することが多く、診断の端緒となることがある。また、多くの心筋症の予後を規定する不整脈の評価には心電図検査は不可欠である。

肥大型心筋症は若年者の心臓突然死の最も重要な原因であり、特に運動中の突然死を来す。小児では成人に比べ突然死の頻度が約2倍とされる。突然死の危険因子は、心停止あるいは持続性心室頻拍の既往、突然死の家族歴、反復性の失神、左心室の心筋肥大とされる。また、運動負荷時の血圧上昇の反応性低下も危険因子として報告されている。

心筋緻密化障害は、心室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を形態的特徴とし、典型例は、新生児期、乳児期発症で心不全のため死亡し心移植の対象疾患である一方、学童期～思春期では、心電図検診で無症状のうちに発見され、年長児や成人例も多数報告される。心電図異常は多くの患者に認められ、左室肥大、再分極異常、T波陰転、ST変化、軸変位、心室内伝導障害、房室ブロック等といった所見に加えて、心房細動や心室頻拍といった不整脈もよくみられる。また、突然死は不整脈を有する心筋緻密化障害の患者の半数程度に認められる。

ここでは、これらの不整脈と心電図変化に焦点を当て、我々の研究を交えて概説したい。

文献

1. Wang C, Hata Y, Hirono K, Ichida F, et al. A Wide and Specific Spectrum of Genetic Variants and Genotype-Phenotype Correlations Revealed by Next-Generation Sequencing in Patients with Left Ventricular Noncompaction. J Am Heart Assoc. 2017 Aug 30;6 (9) . pii: e006210.
2. Wang C, Hirono K, Ichida F, et al. Long-Term Prognosis of Patients with Left Ventricular Noncompaction - Comparison Between Infantile and Juvenile Types. Circ J. 2017 Apr 25;81 (5) :694-700.

一般演題

(口 演)

O-1

小児 ICD 植え込み患者の臨床像

○河合 駿、坂口 平馬、馬場 恵史、嶋 侑里子、根岸 潤、大内 秀雄、白石 公、黒崎 健一

国立循環器病研究センター 小児循環器科

【背景】 症例数の少ない小児では植え込み型除細動器 (ICD) の適応や管理に関して未知な点が多い。

【目的】 小児 ICD 植え込み患者の臨床像を解析する。

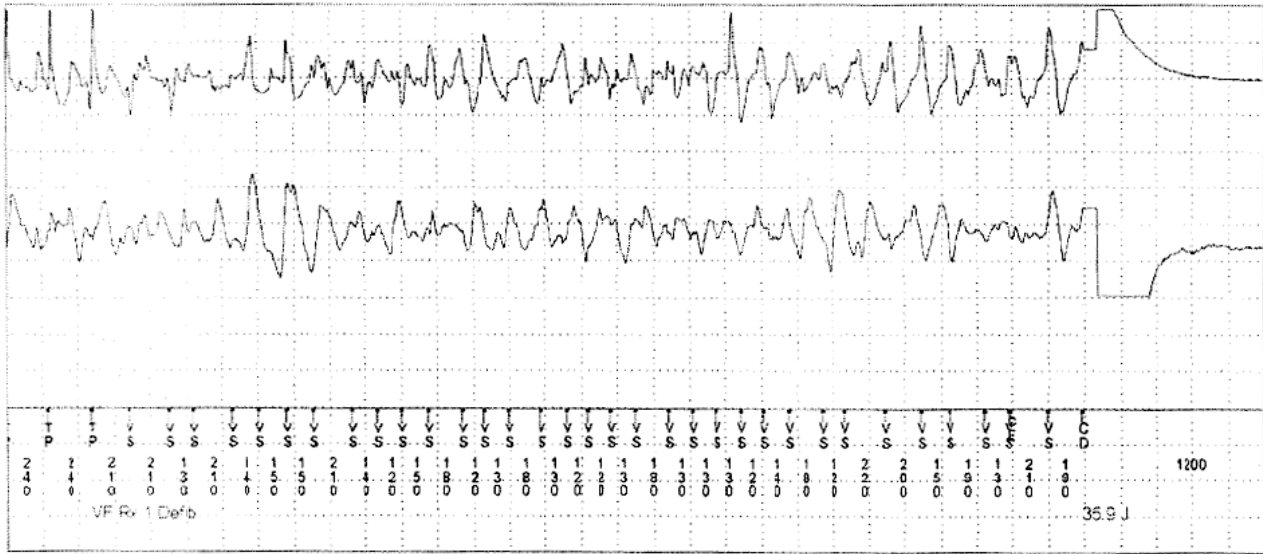
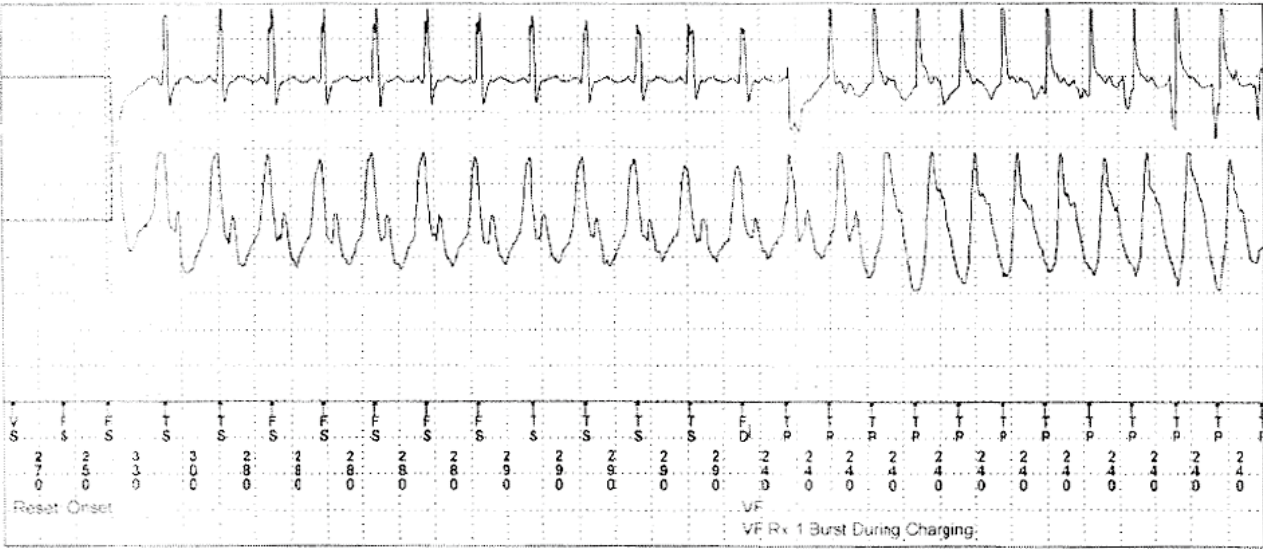
【方法】 当院での 16 歳未満の小児 ICD 症例 14 名の患者背景、適応、植え込み方法や作動状況、合併症を検討した。

【結果】 肥大型心筋症 (HCM) 7 名、QT 延長症候群 (LQTS) 5 名、拡張型心筋症 (DCM) 1 名、二次性心筋症 1 名。植え込み時の年齢は 5 カ月 -15 歳 (中央値 9 歳)、体重は 9.9-41.1kg (中央値 21.5kg)。全例が二次予防目的で、Shock コイルは 5 名が皮下、9 名が経静脈的に植え込まれた。LQTS 全例で V pacing が、HCM・DCM に back up V pacing、二次性心筋症に CRT pacing が行われた。全例が β 遮断薬とその他の抗不整脈薬を内服していた。適切作動は 3 名・計 15 回、不適切作動は 2 名・計 3 回認めた。いずれも洞性頻脈に作動がされ、1 例で抗頻拍ペーシング (ATP) から心室細動に移行している。皮下リード症例では 4 例に Shock コイルの dislodgement があり、1 例は Shock コイルの再植え込みを必要とした。

【結論】 小児では疾患や体格により植え込み方法が限定される。洞性頻脈から誤作動を引き起こし易いため治療域や ATP の設定は慎重に行わなければならない。また皮下リード症例では、その位置を経時的に評価すべきである。

Griksaitis, M. J., et al. (2013) . "Implantable cardioverter defibrillator therapy in paediatric practice: a single-centre UK experience with focus on subcutaneous defibrillation." *Europace* 15 (4) : 523-530.

Sumitomo, N. (2014) . "Device therapy in pediatric and congenital heart disease patients." *Journal of Arrhythmia* 30 (6) : 428-432.



O-2

外科的に ICD 植え込みを行った QT 延長症候群の 2 幼児例

○吉田 修一郎¹、大橋 直樹¹、西川 浩¹、加藤 温子¹、大森 大輔¹、吉井 公浩¹、佐藤 純¹、櫻井 一²

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) JCHO 中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科

【はじめに】

幼児例では血管閉塞のリスクなどのため経静脈的ではなく外科的に ICD 植え込みを選択する場合がある。

【症例 1】

3歳男児。14kg 94cm。運動時に心肺停止となり蘇生。救急隊の AED にて Vf が確認され DC 作動し当院へ紹介。当院での EPS 施行時、ISP 負荷で QT 延長、交代性 T 波、Vf 出現し DC で停止。QT 延長症候群と診断し β ブロッカー、メキシチレン内服開始。幼児症例でもあり外科的に経静脈リードを oblique sinus の上端の心膜に固定する方法で施行。QT 延長症候群の既知の遺伝子異常を認めず。植え込み後 7 年経過しているが絞扼性の心機能障害は認めず。内服薬のみで ICD 作動を認めていない。

【症例 2】

2歳女児。13kg 91cm。自宅で心肺停止となり蘇生。救急隊の AED にて Vf が確認され DC 作動し当院へ紹介。安静時心電図で QT の著明な延長も認め QT 延長症候群と診断。 β ブロッカー、メキシチレン内服開始。幼児症例でもあり症例 1 同様の方法で外科的に ICD 植え込みを施行。遺伝子検査は現在結果まち。

【考察】

ICD のコイルリードの挿入方法は経静脈的留置が主であるが、症例によっては皮下的留置、心外膜留置される場合がある。経静脈的留置は小児では静脈閉塞のリスクがある。皮下的留置は成長に伴うリードのずれ、断線、DFT 高値が問題となることがある。本方法も絞扼性心機能障害等の可能性もあり長期経過を見る必要があるが、症例 1 のように経過良好な例もある。本方法は幼児例においては ICD 植え込みのひとつの方法となりうると思われる。

【文献】

- 1 HRS/EHRA/APHRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes 2013
- 2 Intrapericardial and Retrocardial Implantation of Implantable Cardioverter-Defibrillator Lead in a Child with Type 3 Long QT Syndrome. *Pediatr Cardiol.* 2011 Oct;32(7):1048-52.

O-3

2-incision method で S-ICD を導入した LQT3 の 10 歳男児

○野村 羊示¹、太田 宇哉¹、西原 栄起¹、倉石 建治¹、森島 逸郎²、田内 宣生³

- 1) 大垣市民病院 小児循環器新生児科
- 2) 大垣市民病院 循環器内科
- 3) 愛知県済生会リハビリテーション病院

【背景】心室細動(VF)、心停止の既往がある QT 延長症候群(LQT)患者では、ICD の適応がある。近年、小児でも皮下植え込み型除細動器 (S-ICD) を導入した報告があるが、散見される程度である。

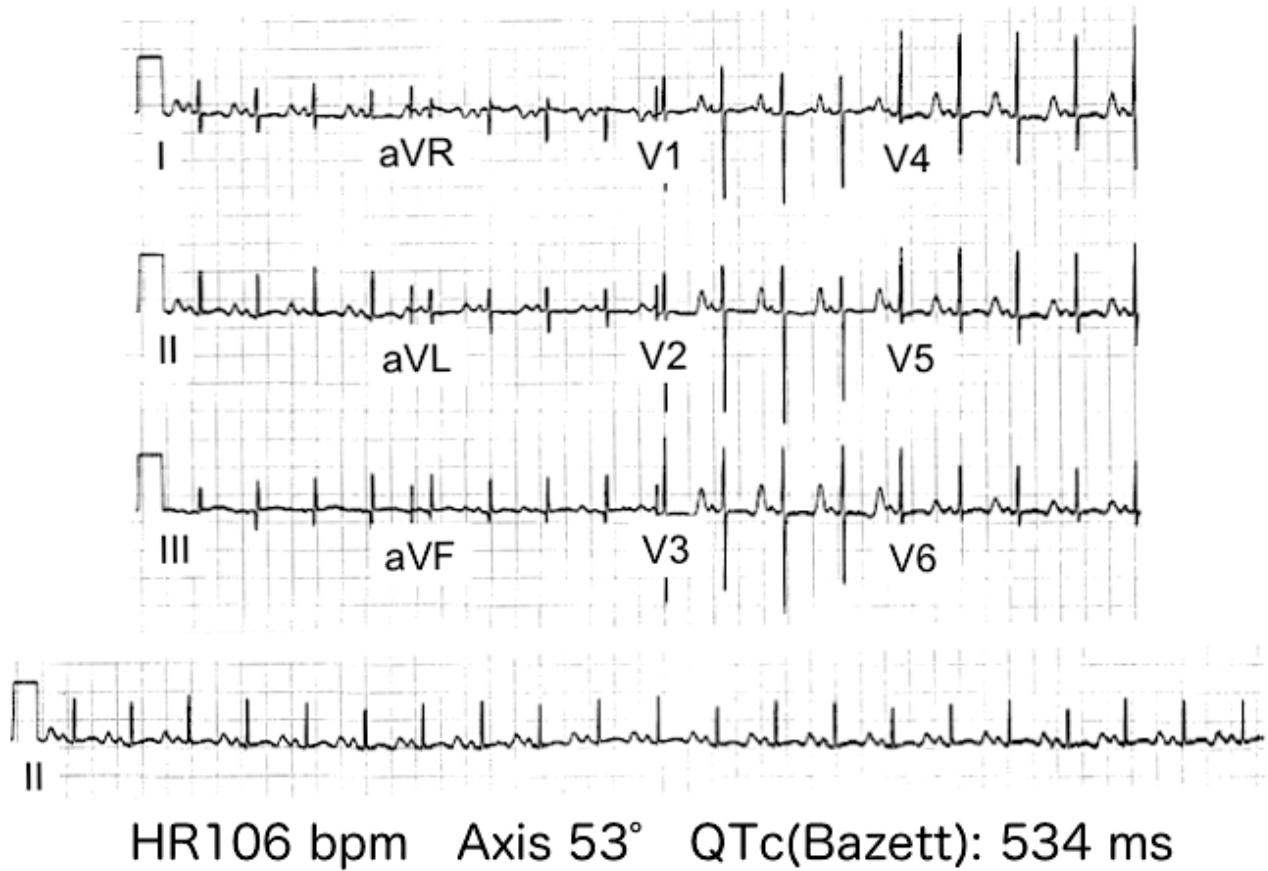
【症例】10 歳男児。2 ヶ月時、VF のため除細動で蘇生した。QTc は 0.52 秒で LQT と診断した。心室頻拍予防には propranolol は無効で、mexiletine が有効だった。SCN5A 遺伝子変異があり LQT3 と診断した。7 歳時、怠薬が原因と考えられる VF で失神し、母が自宅の AED で除細動を行なった。10 歳時、意識消失発作が 2 度あったが、いずれも AED の作動はなく、入院後の精査で、てんかんが原因と考えられた。しかし、VF の既往から ICD の適応で、静脈リード関連の合併症を避けるため、S-ICD を選択した。身長 140cm、体重 45.6 kg で S-ICD 挿入には十分な体格だった。挿入は全身麻酔下、2-incision technique で行なった。心陰影が胸郭の中央寄りのため、コイル位置は胸骨右縁とした。誘発試験を行い、65J の除細動で洞調律に復帰した。挿入後 7 ヶ月で除細動歴や感染等の合併症はない。

【結論】30kg 以上の小児では S-ICD 挿入が可能で、成人同様、2-incision technique や胸骨右縁のコイル留置も選択肢となり得る。今後、長期予後や合併症に留意する必要がある。

【参考文献】

1. Silvia G. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. Heart Rhythm 2013; 12: 1932-1963
2. Pettit S. J. Clinical Experience of Subcutaneous and Transvenous Implantable Cardioverter Defibrillator in Children and teenagers. PACE 2013; 36: 1532-1938

標準12誘導心電図 (2ヶ月時)



O-4

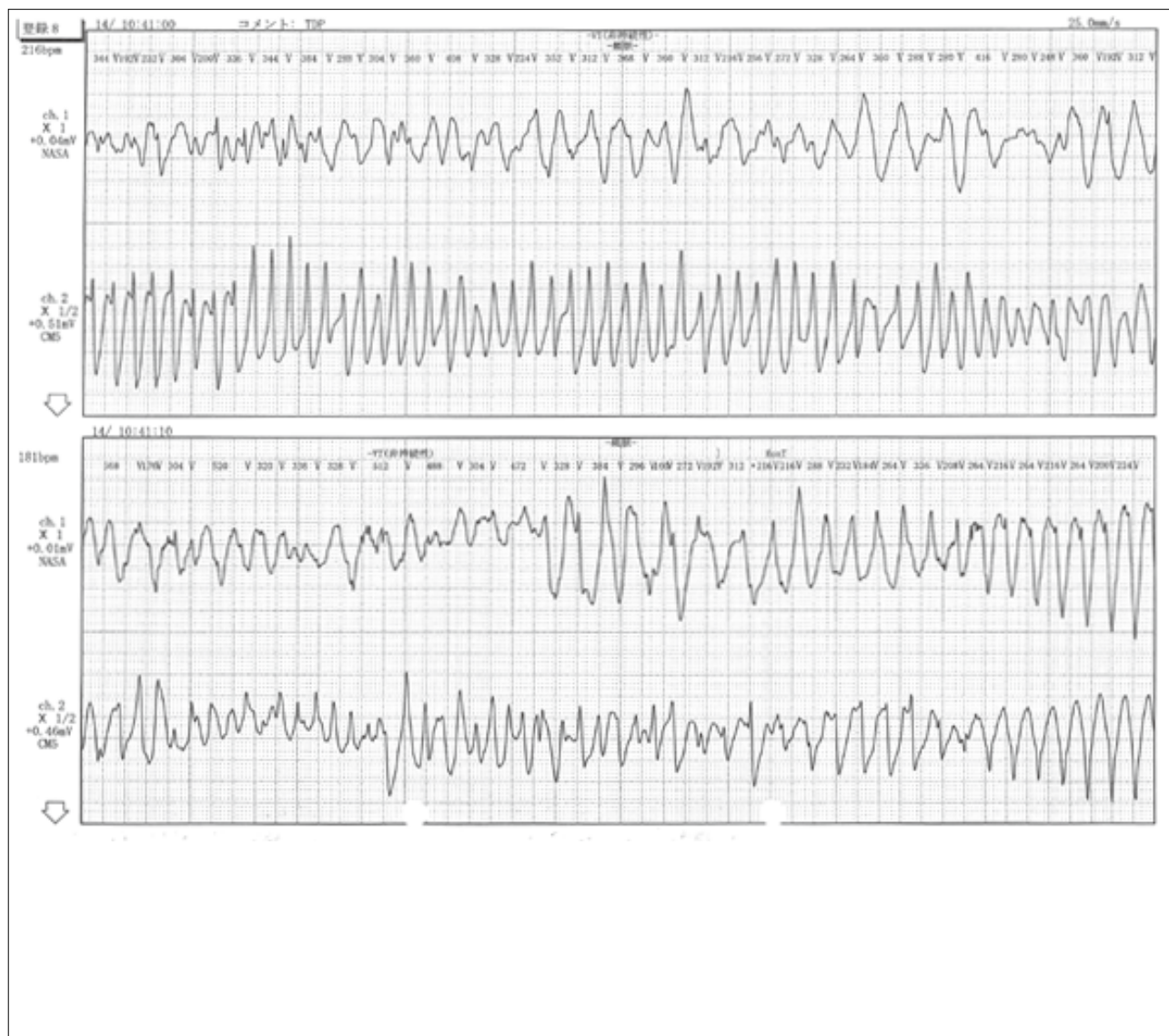
カテコラミン誘発性多形心室頻拍（CPVT）に対し、皮下植込み型除細動器（S-ICD）植込みを行った9歳男児例

○福永 英生¹、林 英守²、中西 啓介³、田中 登¹、松井 こと子¹、原田 真菜¹、古川 岳史¹、田淵 晴名²、高橋 健¹、稀代 雅彦¹、関田 学²、清水 俊明¹

- 1) 順天堂大学医学部 小児科
- 2) 順天堂大学医学部 循環器内科
- 3) 順天堂大学医学部 心臓血管外科

症例は既往歴、家族歴のない9歳男児。水泳中の気分不良の後に意識消失と溺水があり救急搬送。後遺障害なく回復し、頭部CT、脳波検査にも異常なかった。その後も運動中に失神するも友人の呼びかけで意識回復するエピソードが4か月間に3回あった。Holter心電図装着中に5回目の失神があり、発作時心電図は初めて記録された。記録波形（図）は、torsades de pointes様多形心室頻拍から心室細動（Vf）、心室粗動へ移行を認めた。遺伝子解析の結果、RyR2遺伝子変異を認め、CPVTと診断した。失神発作は頻回であること、Vf波形が確認されていることから、 β 遮断薬投与に加えて植込み型除細動器の適応と判断した。身長127cm、体重23kgと小柄で、体格上の問題はあったが、shock lead寿命や静脈閉塞の可能性を考慮しS-ICD（EMBLEM™, Boston Scientific社）植込みを行なった。

- 1) McLeod, K. A. and A. McLean (2012) . "Implantation of a fully subcutaneous ICD in children." Pacing Clin Electrophysiol 35 (1) : e20-23.
- 2) Roses-Noguer, F., et al. (2014) . "Outcomes of defibrillator therapy in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia." Heart Rhythm 11 (1) : 58-66.



O-5

アブレーション後に再発した VT に対して SICD 植込みと One and a half repair を行った isolated hypo RV・ASD の 1 例

○山本 哲也¹、面家 健太郎¹、廣瀬 武司²、割田 俊一郎²、寺澤 厚志¹、後藤 浩子¹、桑原 直樹¹、中山 祐樹³、岩田 祐輔³、竹内 敬昌³、野田 俊之²、桑原 尚志¹

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

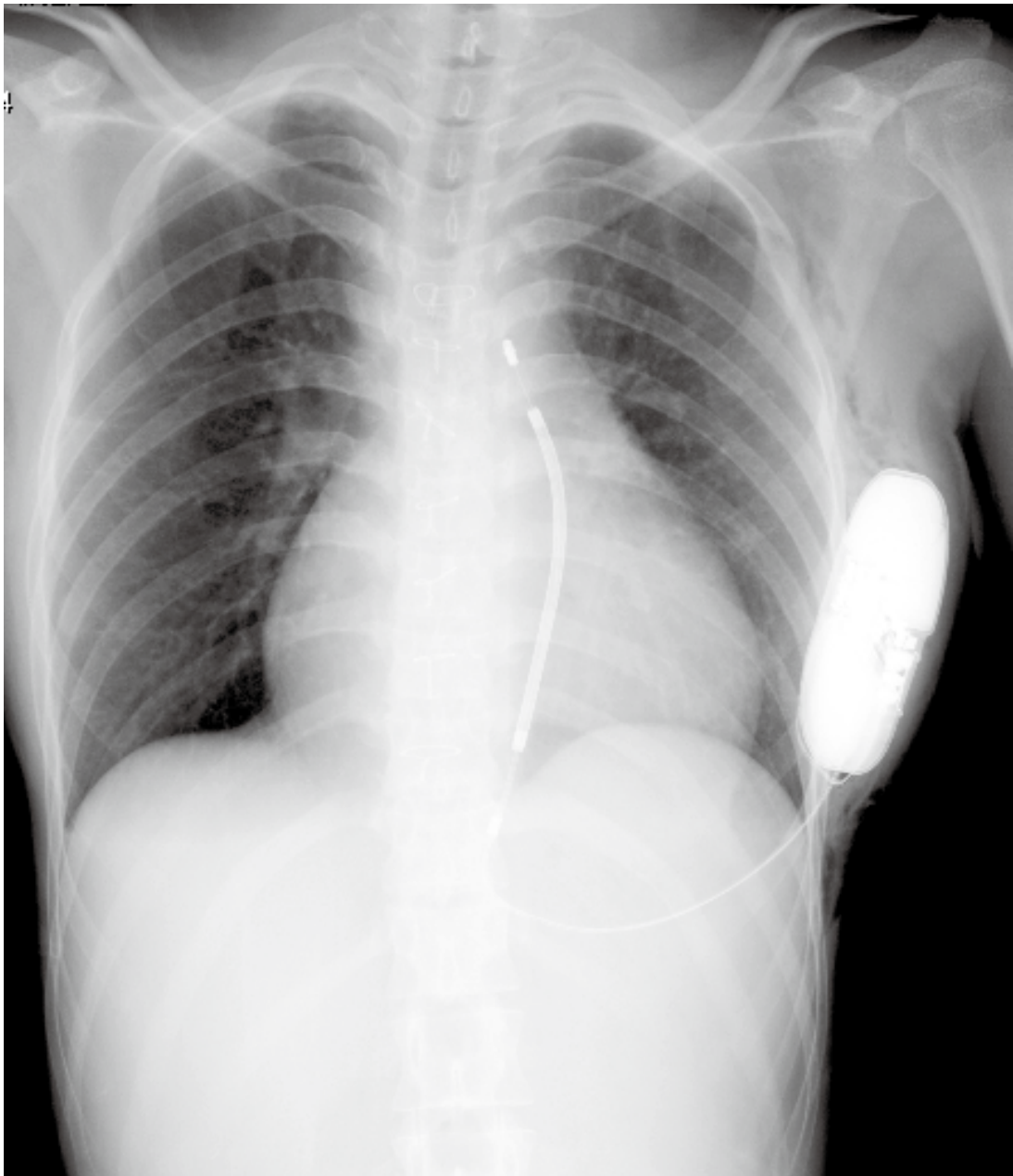
【はじめに】 経静脈リードを用いた ICD 植込み困難例では心外膜リードが用いられてきたが SICD が日本でも使用可能となり、経静脈的に ICD 留置困難な血行動態で SICD 植込みを行った症例を経験した。

【症例】 22 歳 女性、isolated hypoRV・ASD・TR mild、SpO₂ 低下なく経過、VT を来し EPS にて LV infero-septal を最早期と診断、RV 側から RFCA 施行し VT 消失した。その後 TR 増悪(mod.)に伴ってチアノーゼ・運動耐用能低下を来し VT も再度出現した。VT 再発に対して、RFCA 再施行による効果が見込めない事・VF への移行の懸念から除細動デバイス植込みの適応と判断した。チアノーゼに対する介入については、心カテでの閉鎖試験・CMR 等で RV 容量不足と判断、かつ TVP が必要だが弁輪径小さく二心室血行動態として不十分となるため One and a half repair + TVP の適応と判断、その術後は経静脈リードが使用困難で、また意識消失や徐脈の既往なくペーシング機能が必須でない事・心機能への影響の懸念から心外膜リードも避ける方針とし、血行動態修復手術後に SICD 植込みを行った。術後 8 か月、SCID の作動・不適切作動なく経過している。

【まとめ】 One and a half repair + SICD が有効と判断した症例を経験、Fontan 循環症例等への SICD 適応拡大も期待される。

【文献】

1. Chubb H, O'Neill M, Rosenthal E. Pacing and Defibrillators in Complex Complex Heart Disease. Arrhythm Electrophysiol Rev. 2016 May;5 (1) :57-64.
2. Yang PS, Park JW, Lee YJ, et al. Transvascular Implantation of an Implantable Cardioverter-Defibrillator in a Patient Who has Undergone One-and-a-Half Ventricle Repair. Korean Circ J. 2015 Jul;45 (4) :344-7



O-6

単心室術後の小児に対する開胸下心臓再同期療法

○嶋 侑里子、坂口 平馬、河合 駿、馬場 恵史、北野 正尚、黒崎 健一

国立循環器病研究センター 小児循環器科

【背景】 単心室術後の interventricular dyssynchrony に対する小児期の開胸下心臓再同期療法（以下 CRT）に関する報告は少ない。

【方法】 当院で単心室に対し Glenn または Fontan 術後に CRT を施行した 5 例を後方視的に調査。治療効果を QRS 幅、CTR、EF、mRoss 分類の変化で評価し、合併症（リード閾値上昇、冠動脈絞扼、twitching、デバイス感染）の有無を評価。

【結果】 pacing site は全例、心室流出路と心尖部とした。全例右室型単心室で、植込み時の月齢中央値（範囲）12（10-36）、心臓手術から植込みまでの期間は 13（2-24）ヶ月、24（7-45）ヶ月のフォローアップ期間内で上記合併症は全例で認めず。1年後の閾値(V)は A リード 0.75（0.75-1.0）、V リード 1.0（0.25-1.75）で、QRS 幅（ms）は治療前 132（102-150）、治療後 72（55-83）、BNP（pg/ml）治療前 256（95-585）、治療後 90（6.7-95）、LVEF（%）治療前 34（23 - 37）、治療後 50（47-60）、CTR（%）治療前 57（48-72）、治療後 54（43-60）、mRoss 分類は全例治療後 class I に改善。

【結語】 単心室に対する小児期の開胸下 CRT は合併症無く有効に行うことが可能。心室流出部・心尖部ペーシングが効果的であった。

【文献】

Hemodynamic effects of sustained postoperative cardiac resynchronization therapy in infants after repair of congenital heart disease: Results of a randomized clinical trial. Heart Rythm.2017;14（2）:240-247.

Cardiac Resynchronization Therapy in the Treatment of Heart Failure in Children Cardiology.2015;55（2）:87-95.

O-7

左室側壁～後壁に心虚血を呈した筋ジストロフィーの2例

○熊本 崇、熊本 愛子、樋口 直弥、田代 克弥、前田 寿幸、松尾 宗明

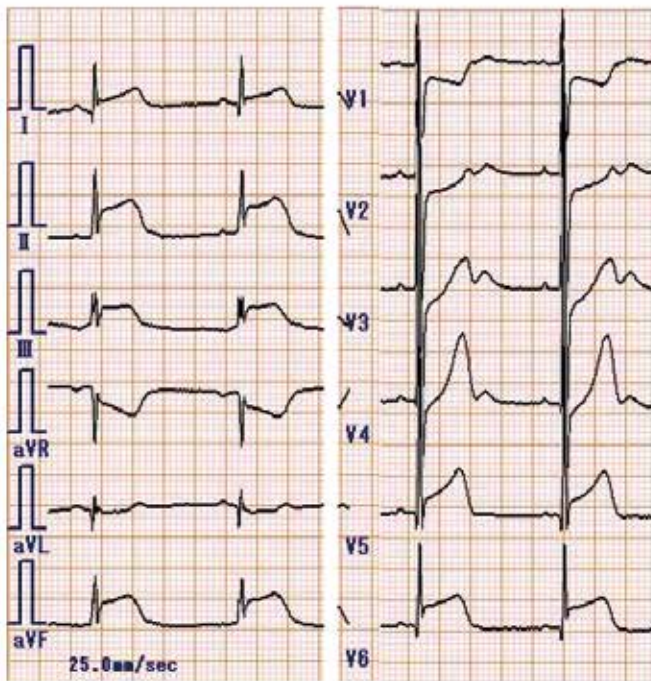
佐賀大学附属病院 小児科

筋ジストロフィーは骨格筋の壊死と再生を主な病態とする疾患であり、特に Duchenne 型 (DMD) と Becker 型 (BMD) は共にジストロフィン遺伝子の変異により筋症状を含め様々な症状を呈する。心合併症はよく知られており、在宅人工呼吸が発展した現代において生命予後に最も関与する。今回、虚血発作を起こした2症例を経験した。

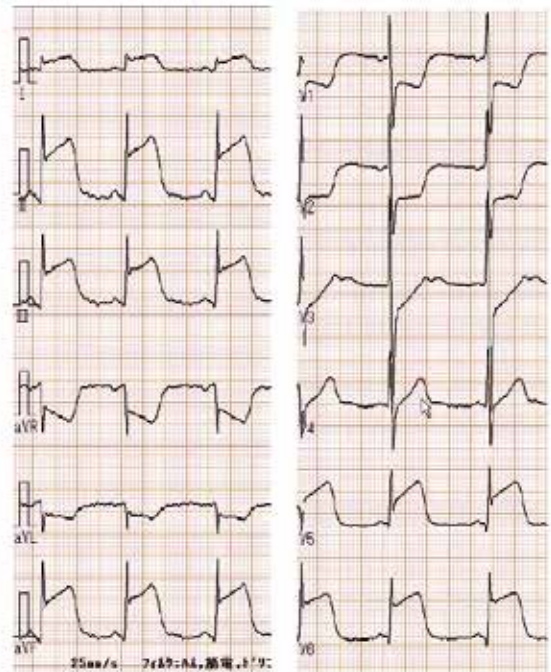
【症例 1】 BMD のため当院定期フォロー中。8 歳時、明朝に胸痛発作が突然出現したため来院した。心電図で下壁誘導・V5-6 誘導で ST 上昇を認め、心筋逸脱酵素の上昇などあり虚血発作と考へてニトログリセリン (NO) を開始し、速やかに症状は改善した。しかし 4 年後に再度虚血発作を起こし、以後 Ca 拮抗剤を継続している。

【症例 2】 DMD のため定期フォロー中。14 歳時、深夜未明に胸痛発作が突然出現したため来院した。症例 1 同様、心電図で下壁誘導・V5-6 誘導で ST 上昇を認め、同部位の壁運動低下を認めたが NO、Ca 拮抗剤で速やかに症状は改善した。2 例とも急性期に冠動脈造影を行い有意な狭窄病変は認めず、心筋シンチで左室側壁～後壁にかけて梗塞巣を認めた。NO への反応性が良好であったため冠攣縮の機序を疑い、Ca 拮抗剤を現在まで継続している。筋ジストロフィー症例に左室側壁～後壁にかけて心筋障害が発生する報告は散見されるが、虚血発作を起こした報告はほとんどないため文献的考察を加え報告する。

【症例1】



【症例2】



O-8

学校内で自動体外式除細動器をもちいて救命しえた 無症候性左室心筋緻密化障害の1例

○北川 篤史、木村 純人、桑田 聖子、高梨 学、安藤 寿、斎木 宏文、石井 正浩

北里大学医学部小児科

【背景】 左室心筋緻密化障害（LVNC）は、無症状のものから心不全、不整脈、突然死など様々な臨床経過を示す比較的まれな疾患である。

【症例】 13歳男児。幼児期よりLVNCと診断されていたが、心電図異常はなく心機能も良好であったため、学校生活管理区分はE-可であった。中学校の体育授業中に突然心肺停止となり、学校教諭によって心肺蘇生が開始された。すみやかに自動体外式除細動器（AED）を装着し、2回作動して一度は洞調律へ回復した。救急隊が到着後に再び無脈性心室頻拍（pulseless VT）となったが、2回徐細動を施行し洞調律へ回復後に当院へ搬送となった。入院後は脳を含めた全身の臓器保護目的に、3日間低体温療法を施行した。LVNCに合併したpulseless VTによる致死的イベントであると判断し、家族の同意を得て植え込み型徐細動器（ICD）植え込み術を施行した。以後は不整脈の出現を認めず、神経学的後遺症を残さずに退院となった。

【結語】 学校内でpulseless VTとなったがAEDをもちいて救命し、ICD植え込み術を施行したLVNCの1例を経験した。多彩な臨床症状を呈するLVNCの日常管理について再考させられるとともに、AEDの普及と効果について改めて重要性を感じる症例であった。

【文献】

- 1) Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium. J Am Coll Cardiol 1999;34:233-40.
- 2) Miyake CY, Kim JJ. Arrhythmias in left ventricular noncompaction. Card Electrophysiol Clin 2015;7:319-330.

O-9

失神で発見された徐脈頻脈症候群の1 女児例

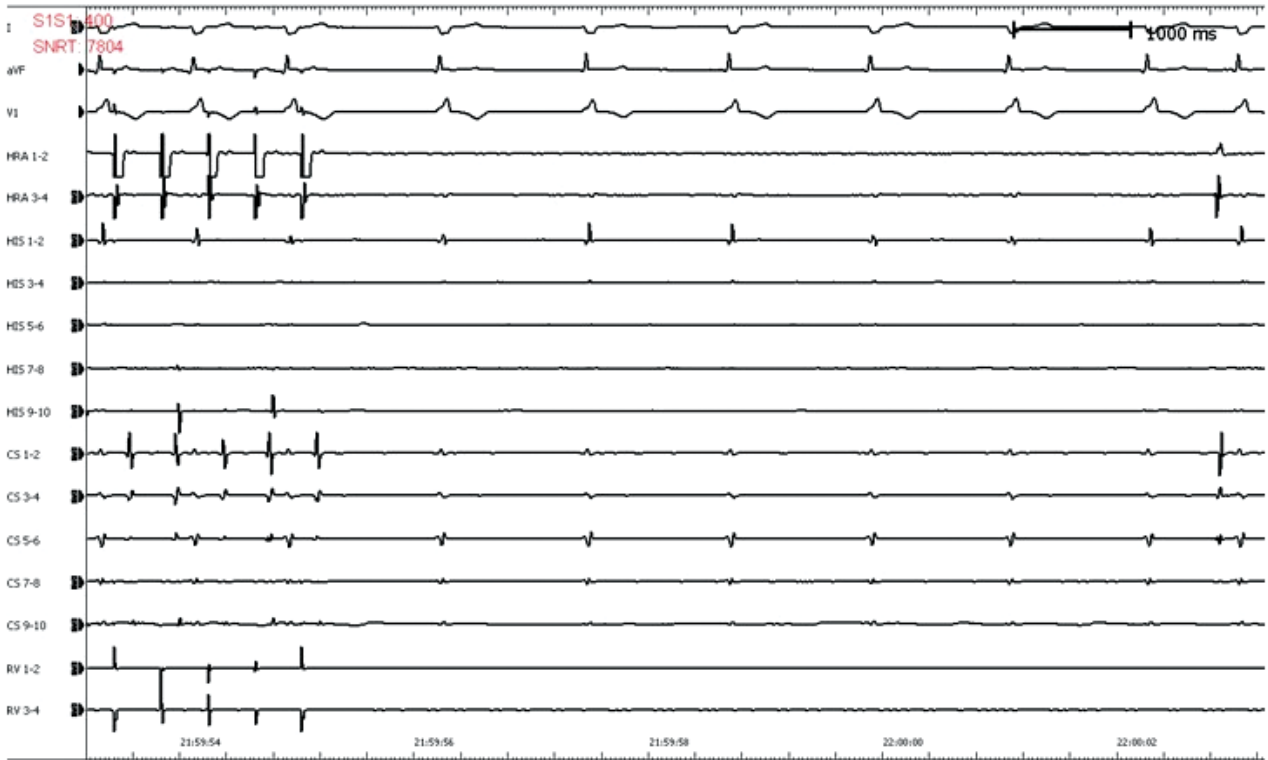
○長田 洋資¹、住友 直方¹、今村 知彦¹、連 翔太¹、中野 茉莉恵¹、小柳 喬幸¹、小島 拓朗¹、葭葉 茂樹¹、小林 俊樹¹、尾澤 慶輔²、岩崎 美佳²、保土田 健太郎²、枘岡 歩²、鈴木 孝明²

- 1) 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科
- 2) 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科

症例は12歳女児。来院2ヶ月前から1分以内の意識消失を2回認めた。近医を受診し頭部MRI、脳波を施行したが異常所見なし。心電図を施行し心房細動が疑われた。前医でホルター心電図を施行しMax RR 5.4secのlong pauseがあり洞不全症候群（SSS）の診断で精査目的のため当院入院となった。既往歴、家族歴に特記すべき異常はない。来院時心電図は心房粗動（AFL）で2:1～4:1伝導、F rate 240bpm。失神の原因はAFLかSSSか不明であったが後者の可能性が高いと思われた。電気生理学的検査（EPS）及びカテーテルアブレーションを施行した。CL 262msecのAFLが持続しており、頻拍中のactivation mapで三尖弁を反時計方向に旋回するcommon AFLと診断した。entrainment pacingではithmusでPPIがAFL cycle lengthと一致し、三尖弁下大静脈間にblock lineを作成した。SNRTが7804msecと延長していたため、一次Pacingカテーテルを留置して帰室した。入院中最大R-R 3.3秒のPauseを認めたが無症状であった。洞機能の改善がみられないと判断し、2週間後にペースメーカー植え込み術を施行した。小児における基礎疾患を認めない特発性SSSは稀であり、文献学的考察を加えて報告する。^{1), 2)}

- 1) Abe K, Machida T, Sumitomo N, et al. Sodium channelopathy underlying familial sick sinus syndrome with early onset and predominantly male characteristics. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014;7:511-7
- 2) Dobrzynski H, Boyett MR, Anderson RH. New Insights Into Pacemaker Activity Promoting Understanding of Sick Sinus Syndrome. *Circulation.* 2007;115:1921-32.

Max SNRT



O-10

小児の Brugada 症候群患者において R-Wave Sign は有用か

○松村 雄、渡邊 友博、中村 蓉子、渡部 誠一

土浦協同病院 小児科

背景：小児での Brugada 症候群 (Brugada syndrome:BrS) は発症年齢が様々で一定の傾向がなく、症状発現前の予知は困難である。近年では BrS 患者において右室流出路を中心にした不整脈気質が心室性不整脈の誘因であると考えられている。BrS 患者のベクトル心電図では Right end conduction delay が右前方および後方区画に検出される。それらの区画は体表面心電図における aVR 誘導の R 波と一致し、解剖学的に右室流出路の対側に位置する。このことから aVR の R wave sign ($R > 0.3\text{mV}$) は心室性不整脈の予測として有用ではないかと期待されている。今回、我々は小児においても aVR 誘導の R wave sign は心室性不整脈の予測因子となり得るかを検討した。

方法：当院で BrS の診断でフォローアップ中の患者 9 例。心室性不整脈の予測因子として、それぞれの症例の年齢、性別、家族歴の有無、QRS 幅、aVR 誘導の R wave sign の有無、発熱時の aVR R wave voltage の変動、キニジン使用の有無、遺伝子変異の有無、心室性不整脈の有無を診療録を用いて後方視的に検討した。

結果：フォローアップを行っている 9 例中心室性不整脈 (Ventricular Arrhythmia:VA) を起こしたのは 3 例 2 家系であった。3 例中 2 例は乳児期に心室性不整脈を起こしており、1 例は学童期に起こしていた。いずれの症例もイベント後にキニジンが開始されていた。遺伝子変異は 9 例中 4 例に SCN5A の変異を認めた。9 例中 6 例で R wave sign は陽性であった、VA 症例は全例陽性であった。aVR の R wave voltage は VA 症例で高い傾向にあり、発熱時に増高傾向があった。

結語：小児においても R wave sign は VA 予測因子となり得る可能性がある。

参考文献：

1. Usefulness of the R-Wave Sign as a Predictor for Ventricular Tachyarrhythmia in Patients With Brugada Syndrome. Am J Cardiol. 2017 Aug 1;120 (3) :428-434.
2. Do patients with electrocardiographic Brugada type 1 pattern have associated right bundle branch block? A comparative vectorcardiographic study Europace (2012) 14, 889-897

O-11

CMR で遅延造影効果を認めた WPW 症候群に伴う 心筋障害の 1 例

○佐藤 慶介、原 周平、土井 悠司、田邊 雄大、石垣 瑞彦、芳本 潤、金成 海、
満下 紀恵、新居 正基、田中 靖彦

静岡県立こども病院循環器科

【症例】

6歳女児，小学校1年の学校検診でWPW症候群を指摘され当院紹介となった。心エコーで左室拡大（左室拡張末期径151%）とこれに伴う僧帽弁逆流，左室収縮低下（左室駆出率34%），左室基部前壁中隔から基部中隔にかけての菲薄化・瘤状変化・奇異性運動があった。12誘導心電図ではB型WPW症候群であった。また，冠動脈造影では異常所見がなく，薬物負荷心筋血流シンチグラフィでは血流低下所見はなかった。以上よりWPW症候群による心筋障害と考え，高周波カテーテル心筋焼灼術の適応と考えた。三尖弁輪外側に最早期興奮部位を認め，さらに同部位で副伝導路電位も認め焼灼を行った。焼灼後，12誘導心電図でのΔ波は消失し，心エコー検査では奇異性運動の改善も認めた。その後，徐々に左室所見の改善を認めているが，術後9か月にCMRを行ったところ，左室基部中隔の心内膜面に遅延造影効果を認めた。

【考察】

本症例を通じ，WPW症候群に伴う拡張型心筋症様の心筋障害は線維化などの組織変化を伴う可能性が示唆された。したがって，本疾患においては高周波カテーテル心筋焼灼術が心筋障害の改善に寄与するとされるものの，改善までの期間が長期にわたる可能性があるものと思われる。

【参考文献】

Takeuchi T: A young patient with atypical type-B Wolff-Parkinson-White syndrome accompanied by left ventricular dysfunction. J Arrhythm.2015;31 (1) :50-4.

Iwasaku T: Successful catheter ablation to accessory atrioventricular pathway as cardiac resynchronization therapy in a patient with dilated cardiomyopathy. Europace.2009;11:121-123.

O-12

神経調節性失神に対し、心拍変動解析を行った2症例

○寺師 英子、倉岡 彩子、牛ノ濱 大也、兒玉 祥彦、石川 友一、中村 真、佐川 浩一、石川 司朗

福岡市立こども病院 循環器科

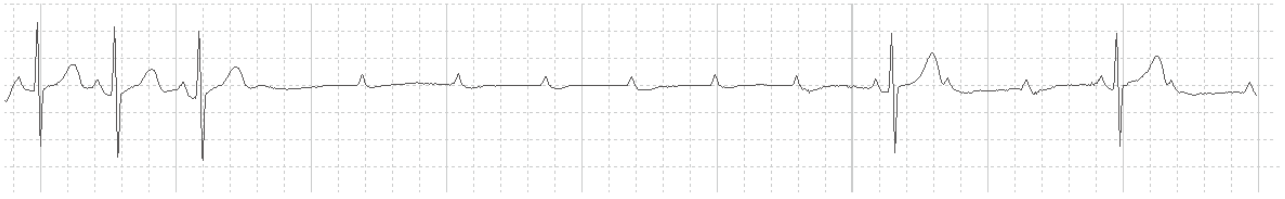
【背景】 一般集団での失神発生頻度は、10代がピークであり、その原因の多くは神経調節性あるいは起立性低血圧によるものとされているが、原因を特定できない症例も多い。失神への自律神経機能の関与は大きく、今回2症例で施行したホルター心電図を用いた心拍変動解析を提示する。

【症例1】 9歳女児。7歳時より食事時の回転性めまいが出現し、心電図・頭部CT・MRI・脳波で異常なかった。9歳時、食事中に反応がなくなり、1分ほどで意識回復するエピソードあり、ホルター心電図で食事時にめまい症状に一致する最大RR間隔5.1秒の発作性房室ブロックを認めた。食事摂取を誘因とした発作性房室ブロックによる嚥下性失神と診断し、ペースメーカー植込みを行った。心拍変動解析では、LF 4768.86 ms²、LF/HF 2.23と24時間平均の交感神経指標が上昇しており、毎食事時に一致してHFの上昇とLF/HFの低下がみられた。

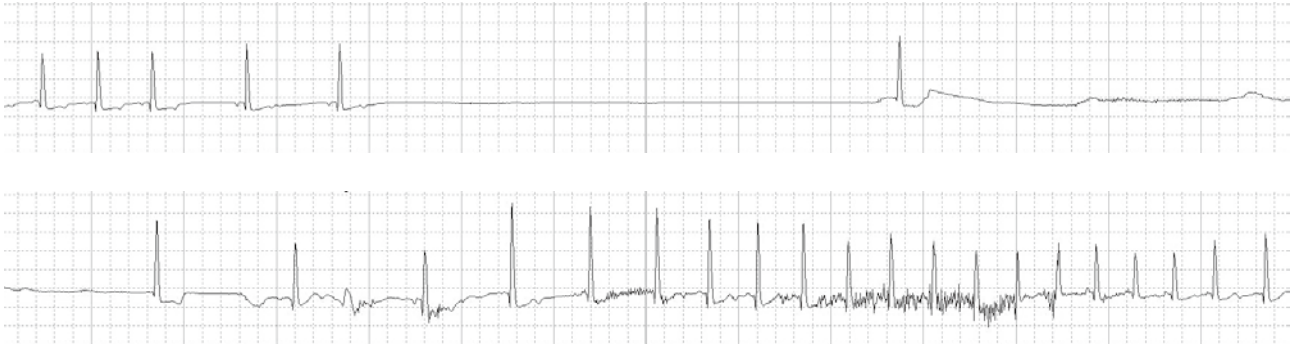
【症例2】 8歳男児。4歳時にADHDと診断、ゲーム中に顔面蒼白、ゲーム後の失神と意識障害を繰り返した。ホルター心電図では、ゲーム直後に排尿したタイミングで失神し、接合部からの補充収縮をはさむ計12秒の洞停止を認め、ペースメーカー植込みを行った。心拍変動解析では、HF 850.57 ms²と24時間平均の迷走神経指標が低下しており、失神時に一致してHFの上昇とLF/HFの低下がみられた。

【まとめ】 自律神経機能の基礎的なバランスと特定の状況に対する反応性が、失神の生じやすさに影響している可能性があり、ホルター心電図での心拍変動解析も有用な検査と考える。

【図1】 症例1：昼食時のめまい症状に一致した完全房室ブロック



【図2】 症例2：失神症状に一致した洞停止



O-13

WPW 症候群に対するアブレーション術後 ATP 急速静注による再伝導の誘発

○上嶋 和史、中村 好秀、稲村 昇、武野 亨、竹村 司

近畿大学医学部附属病院 小児・思春期科

【背景】 心房細動に対する肺静脈隔離術後に ATP を投与することで一部の症例に再伝導 (dormant conduction) を認め、追加治療を行うことで成功率が上昇するとされている。今回、自施設での WPW 症候群症例において ATP を投与することで再伝導が誘発されたため、今後の展望を含めて報告する。

【対象・方法】 喘息既往例を除いた WPW 症候群患者 42 例のうち、顕性 WPW 33 例を対象とした。アブレーション治療成功後 30 分を経過してから ATP (0.3-0.4mg/kg) を急速静注し、 Δ 波の再発を確認した。

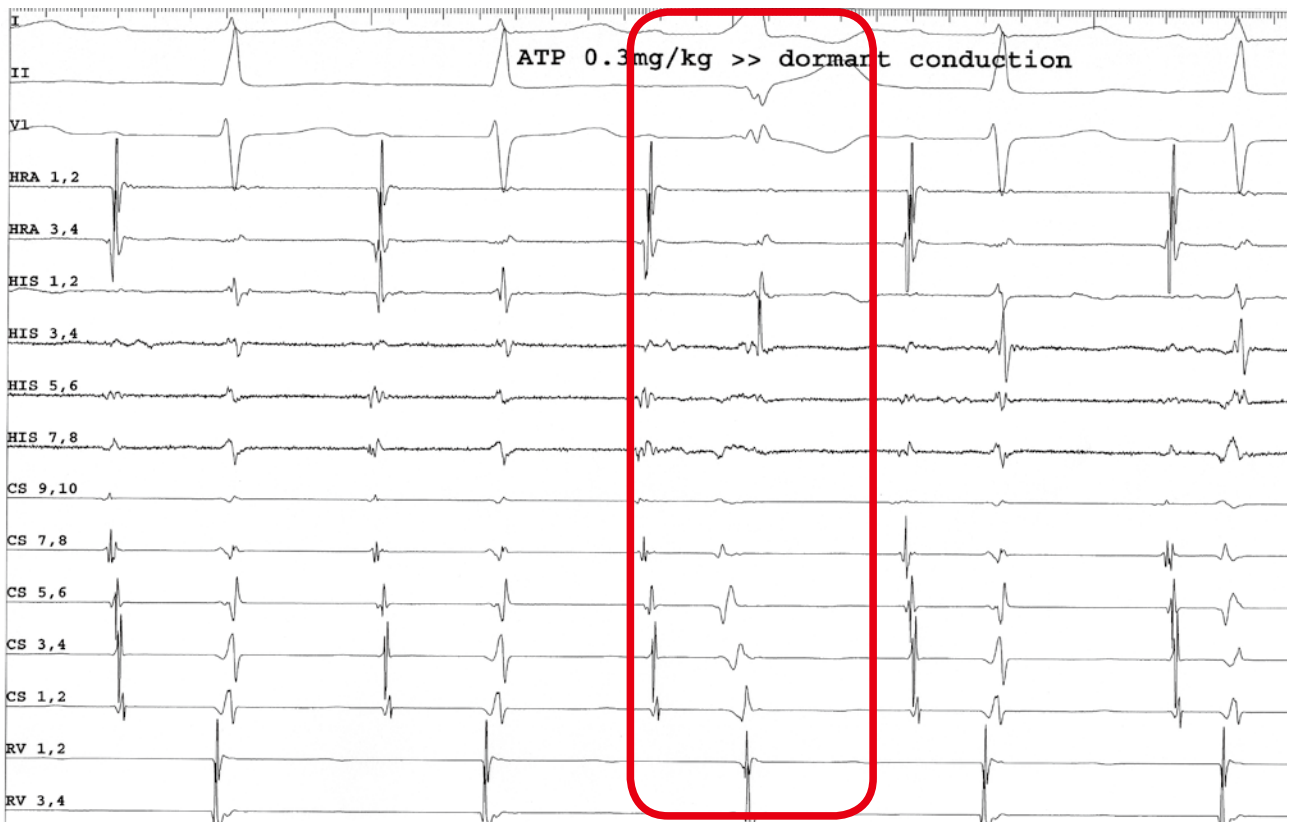
【結果】 全症例で治療に成功したが、3 症例に再伝導を認めた。

【症例】 症例 1. 9 歳男児。洞調律中の心室の再早期興奮部位は冠静脈入口部下部で同部位を通電した。症例 2. 7 歳女児。洞調律中の心室の再早期興奮部位は冠静脈入口部であり、カテ操作中に Δ 波が消失 (bump) した部位で通電した。症例 3. 35 歳女性。Brockenbrough 法により左房内にカテーテルを挿入し、心室刺激中の再早期心房興奮部位は僧房弁輪 3 時方向であった。

【考察】 ATP は肺静脈隔離術後に肺静脈細胞を過分極させることで、一過性に再伝導を誘発すると考えられており、WPW 症候群のアブレーション治療後においても同様に、心筋細胞を過分極させることにより再伝導が誘発されたものと思われた。

【結論】 副伝導路の位置が冠静脈入口部などのアブレーション治療成功率が低いとされる症例に対しては、ATP を投与することで再伝導が誘発され、追加治療を行うことで再発率を減少できる可能性がある。

- 1) Michelle Spotnitz, Steven Markowitz, Christopher Liu et al. Mechanisms and clinical significance of adenosine-induced dormant accessory pathway conduction after catheter ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014; 7: 1136-1143.
- 2) Utility of adenosine 5'-triphosphate in predicting early recurrence after successful ablation of manifest accessory pathways. *Heart Rhythm.* 2004; 1: 648-655.



O-14

Rhythmia® を用いた前中隔副伝導路の房室回帰性頻拍の一例

○連 翔太¹、住友 直方¹、今村 知彦¹、長田 洋資¹、中野 茉莉恵¹、小柳 喬幸¹、
小島 拓朗¹、葭葉 茂樹¹、小林 俊樹¹、森 仁²

- 1) 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科
- 2) 埼玉医科大学国際医療センター 心臓科

【はじめに】 Rhythmia® は、平成 28 年 3 月に承認された 3D mapping system で、64 極のバスケットカテーテルで超高精細、多点同時 mapping を迅速に行えることが特徴である。小児でこの system を用いた報告は少ない。

【症例】 16 歳女性。1 歳時から PSVT と診断され、前医で 12 歳時に電気生理検査 (EPS) を行い、His 束近傍の副伝導路と診断され、房室ブロックを懸念し中止となった。16 歳時に軽労作で頻拍を繰り返し、治療目的に当院紹介された。EPS では室房伝導に減衰伝導特性はなく、ATP 投与で室房伝導の心房興奮順位は変化しなかった。心房期外刺激で誘発された頻拍の最早期心房興奮部位は HBE 上であった。Rhythmia® を用いて、右室連続刺激下に mapping を行った。左房側最早期心房興奮部位は中隔側で、右房側最早期心房興奮部位は His 束とその上方 10mm の 2 箇所であった。頻拍中に Rhythmia® で同定された右房最早期心房興奮部位 (His 束上方) は、Freezor Extra® を用いた右室連続刺激下の mapping でも最早期心房興奮部位かつ Kent 電位を認めたため、同部位に冷凍アブレーションを行い、以後頻拍は誘発されなかった。

【まとめ】 前中隔副伝導路の症例に高精細 mapping を用いて頻拍回路を明らかにし、これまで以上に安全かつ正確なアブレーションを行うことができた。

【参考文献】

1. Steinberg BA et al. High-density mapping of the tachycardia circuit in atrioventricular nodal reentrant tachycardia. HeartRhythm Case Rep. 2016 4;2:451-453.
2. Rottner L et al. Direct Comparison of Point-by-Point and Rapid Ultra-High-Resolution Electroanatomical Mapping in Patients Scheduled for Ablation of Atrial Fibrillation. J Cardiovasc Electrophysiol. 2017 28:289-297.

頻拍持続下の至適通電部位



O-15

カテーテルアブレーションを行った Focal AT の臨床像

○馬場 恵史、坂口 平馬、河合 駿、島 侑里子、根岸 潤、大内 秀雄、白石 公、黒崎 健一

国立循環器病研究センター小児循環器科

背景：Focal AT (FAT) は時に頻拍の遷延により心不全に至る。カテーテルアブレーション (ABL) の有効性は高いが、リエントリー性頻拍と比し頻拍の誘発・停止が困難であり ABL 前後の管理に難渋する。

目的：小児期の FAT において緊急 ABL を要した症例の特徴や ABL 難渋例の特徴を明らかにする。

対象：当院で 2008 年から 2017 年までに FAT に対して ABL を施行した 18 歳以下の小児 23 例、38 session を対象に基礎疾患、血行動態破綻の有無、再発やマッピング不能例そして起源につき後方視的に検討した。

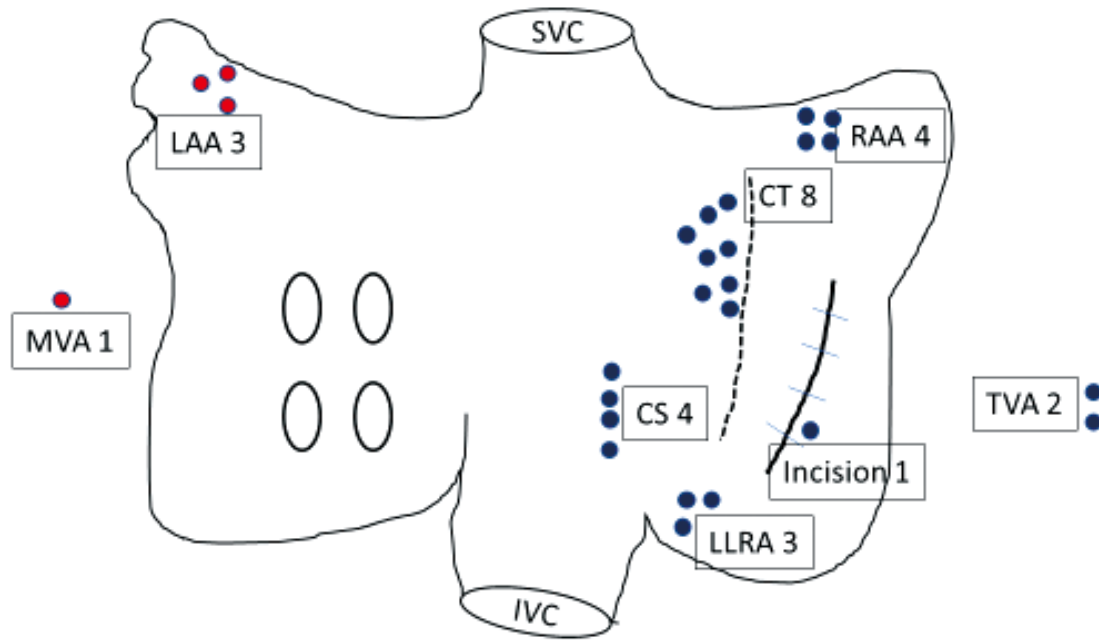
結果：ABL 時の年齢は中央値 5.6 歳 (1 か月 ~18 歳)、体重は中央値 18.6kg (3.7~66.4kg)、血行動態破綻もしくは続発性心筋症を呈した症例は 6 例、心臓手術後症例は 10 例。起源は分界稜 8、CS 4、右心耳 4、左心耳 3、右房下側壁 3、三尖弁輪 2、僧帽弁輪 1、切開線 1 か所であった。再発は 6 例で 10/38session に見られ右心耳、CS 起源が多かった。8/38session で誘発ができずマッピング不能であった。緊急 ABL は 6 例で 11session あった。そのうち 2 例で ECMO 装着下に緊急 ABL を行った。

結語：FAT は小児では鎮静の必要性があり、その停止と誘発が困難で ABL 難渋例が少なくない。また血行動態破綻から緊急 ABL が必要な症例もあり集学的な全身管理が重要である。

参考文献：

- ① Current Management of Focal Atrial Tachycardia in Children A Multicenter Experience. Circulation Arrhythm Electrophysiol.2014;7:664-670

Figure :



Topographic distribution of focal AT

O-16

CARTO SOUND 使用により弁下右室へのカテーテルコンタクトを視認しアブレーション治療に成功した三尖弁輪起源非持続性心室頻拍の1例

○丸山 和歌子¹、吉田 葉子¹、加藤 有子¹、鈴木 嗣敏¹、中村 好秀^{1,2}

- 1) 大阪市立総合医療センター小児不整脈科
- 2) 近畿大学小児科

背景：

基礎心疾患のない右室起源心室性不整脈のうち三尖弁輪を含む流入路起源のものは、流出路起源に次いで多いが、アブレーション治療成功率は流出路起源に劣る。

症例：

6歳男児。9か月時に心室期外収縮と診断された。体表心電図で右室流入路起源が疑われ、ホルター心電図で総心拍数の26%、単形性3連発まで認めた。基礎心疾患なく正常心機能だが減少傾向を認めず、2歳11か月時(体重12.6kg)高周波アブレーションを行った。大腿静脈と内頸静脈から三尖弁輪外側に21回通電したが一過性効果のみだった。その後経過観察中に期外収縮が46%まで増加したため、6歳8か月時(体重17.1kg)に再治療を行った。前回の所見から、今回は心内エコーを併用した3DマッピングシステムのCARTO SOUNDを用い、内頸静脈から小カーブカテーテルをU字型に弁下右室に固定する方針とした。弁下に固定されたカテーテルの心内電位は、弁輪上再早期部位に比べ、双極誘導の早期性は同等だが単極誘導の急峻なQSパターンを示した。先端固定も良好であり通電1回で期外収縮は消失した。

考察：

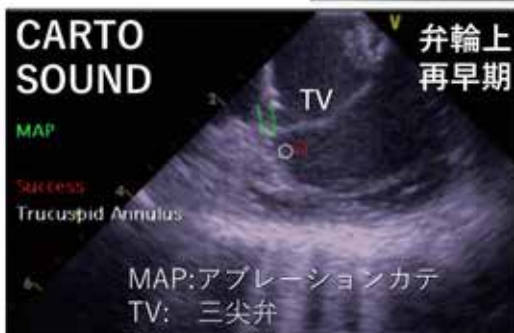
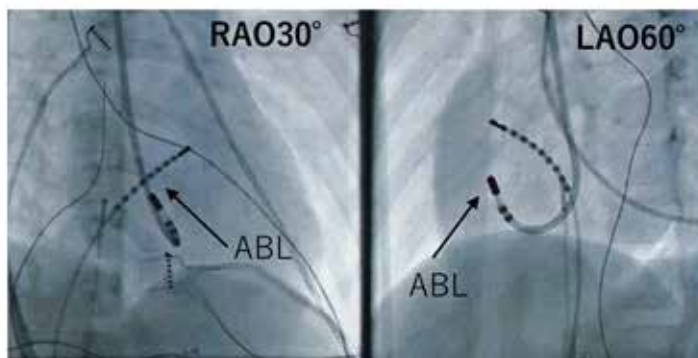
右室流入路起源心室性不整脈のアブレーション治療ではロングシース使用や経上大静脈/鎖骨下静脈からの上方アプローチの有用性などが報告されている。今回CARTO SOUND併用により詳細な解剖学的情報が得られ、小児でも安全確実に弁下心筋にカテーテルを固定することができ治療に成功した。

【参考文献】

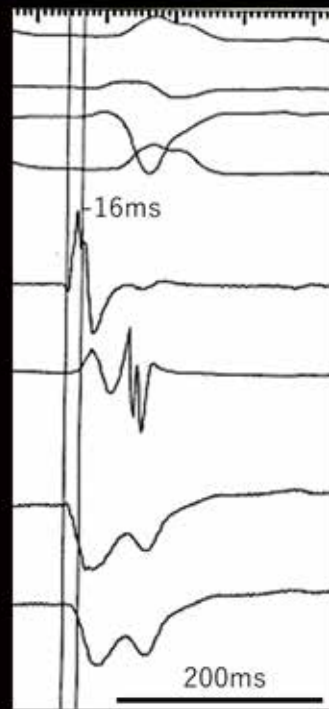
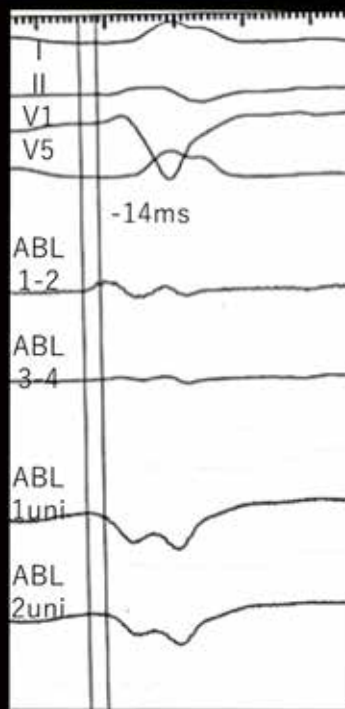
- 1) Trans-Subclavian approach for radiofrequency ablation of premature ventricular contractions originating from subtricuspid annulus: a case report. Teng Li et al. BMC Cardiovascular Disorders 2013.

成功部位透視像

ABL:
アブレーションカテ



心内
電位



O-17

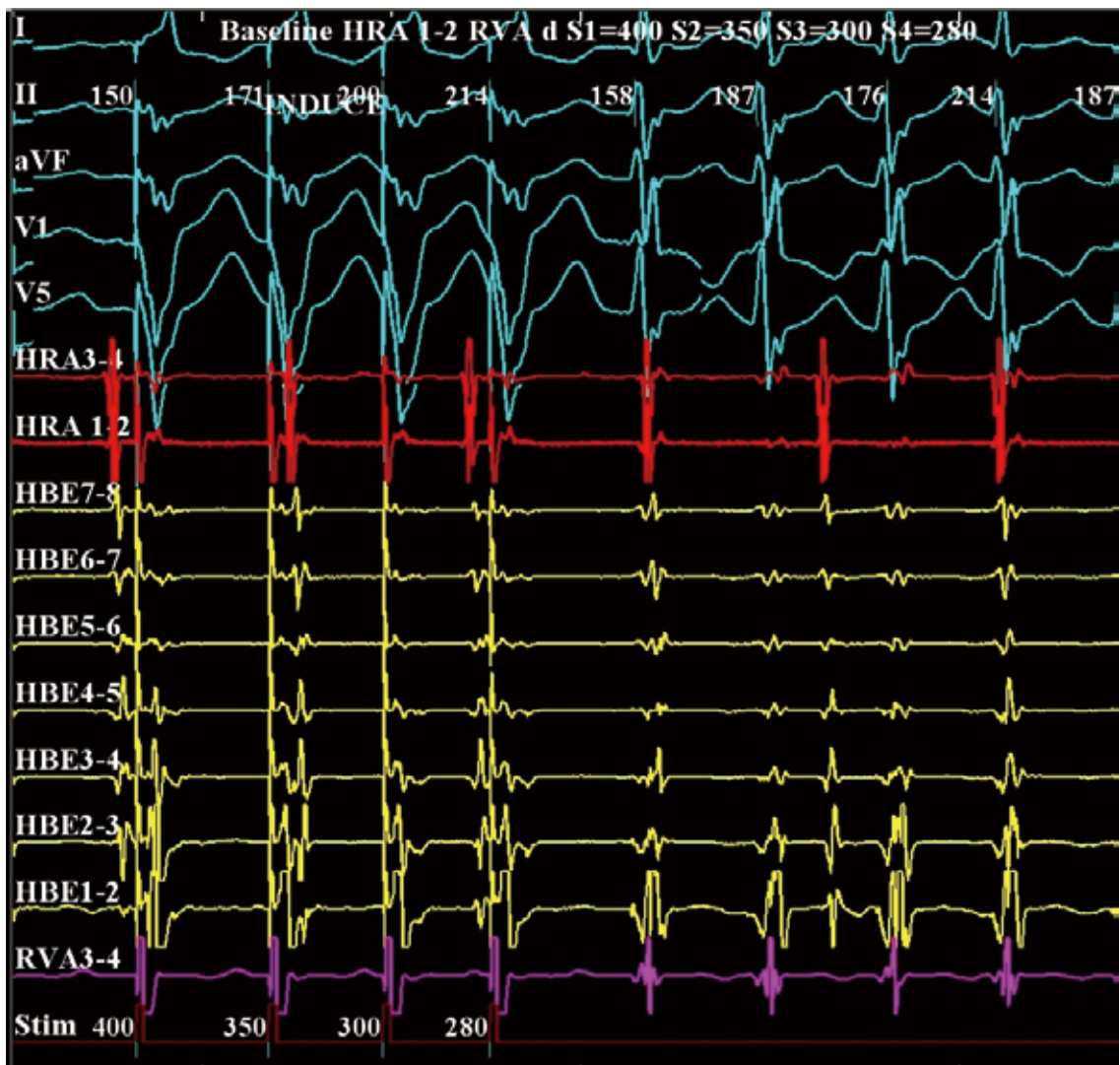
Verapamil 感受性特発性心室頻拍に対し 解剖学的アブレーションを行った5才男児例

○池田 健太郎¹、内藤 滋人²、新井 修平¹、浅見 雄司¹、石井 陽一郎¹、下山 伸哉¹、
小林 富男¹

- 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

【症例】 5才男児。2才時に感冒の際にHR 18/min, 左軸偏位、右脚ブロックパターンの頻拍発作を認め当院紹介。ATP 無効でありプロカインアミド投与で sinus recover 認めた。その後も発作を繰り返したため、Verapamil の予防内服を開始。発作は予防できていたが、内服の中止を希望されたため EPS/ABL を行う方針とした。イソプロテレノール負荷下、心室3連刺激で clinical VT が誘発された。頻拍中の mapping を試みたがカテ刺激により頻拍が停止し、その後 VT の誘発が困難となったため解剖学的アブレーションを行う方針とした。P2-QRS が 27ms の部位を基準に VT exit と直行するように線状アブレーションを施行した。通電後洞調律中に拡張期電位の出現を認め、イソプロテレノール負荷でもエコーを認めないため手技を終了した。脚ブロックは認めなかった。現在は無投薬で経過観察を行っているが発作の再発は認めていない。

【結語】 小児例に対しても解剖学的アプローチで発作の抑制が可能であった。洞調律中の拡張期電位の出現が通電有効の指標として有用であった。



O-18

Torsades de pointes に対して triggered PVC アブレーションを行い LVAD から離脱できた乳児例

○江見 美杉¹、青木 寿明¹、廣瀬 将樹¹、豊川 富子¹、松尾 久実代¹、平野 恭悠¹、高橋 邦彦¹、
萱谷 太¹、盤井 成光²、山内 早苗²、竹内 真³、松岡 圭子³、小垣 滋豊⁴、成田 淳⁴

- 1) 大阪府立母子医療センター 小児循環器科
- 2) 大阪府立母子医療センター 心臓血管外科
- 3) 大阪府立母子医療センター 病理診断科
- 4) 大阪大学 小児科

症例は6カ月の女児。日齢1に頻拍発作のため当院に搬送。WPW症候群、心筋症と診断した。房室回帰性頻拍は複数の薬物に抵抗性で心機能低下を認めた。月齢3カ月、体重3.7kgでカテーテルアブレーションを施行し、副伝導路の離断が得られた。アブレーション後3日目から torsades de pointes (TdP) が頻発。β遮断薬・ペースメーカー移植術を施行したが、コントロールできず、月齢3カ月に ECMO 導入に至った。ECMO から左心補助装置 (LVAD) へ入れ替え、アミオダロン投与で徐々に心機能の改善が得られ、それに伴い TdP の頻度は低下した。移植施設で糖蓄積病、脳室拡大のため移植適応なしと判断された。TdP は薬物投与下で1日に1-2回程度みられたため、LVAD 離脱のためには TdP の消失が必須と考えた。月齢4カ月、体重3.1kgで LVAD 下で TdP に対して triggered PVC アブレーションを施行。セッション中に右室起源の PVC が3種類、左室起源のものが1種類みられた。頻度が高い LBBB、上方軸の PVC をターゲットにした。再早期心室興奮部位を指標に右室心尖で通電を行った。通電により PVC は消失するも、通電終了後に再発することを繰り返したが、頻度の減少が得られたため終了とした。アブレーション後10日目に LVAD 離脱。以後薬物投与下で PVC, TdP を認めず。一方で慢性心不全に対する薬物治療を行うも心機能は徐々に悪化し月齢6カ月に永眠した。

TdP の治療のため PVC をターゲットにしたアブレーションを行い、成功した症例を経験した。これまでの文献もふまえ報告する。

【文献】

Abolition of Torsade de Pointes after radiofrequency catheter ablation at right ventricular outflow tract.

Ashida K Int J Cardiol 1997 Apr18;59 (2) : 171-5

Electrophysiological characteristic of a patient exhibiting the short-coupled variant of torsade de pointes.

Shiga T J Electrocardiol 2001 Jul;34 (3) :271-5



O-19

心拍数コントロール目的にデクスメトミジン塩酸塩を使用した小児心疾患症例

○中島 光一郎、坂口 平馬、根岸 潤、馬場 恵史、河合 駿、白石 公、黒崎 健一

国立循環器病研究センター小児循環器科

デクスメトミジン塩酸塩は本来鎮静薬であるが、循環器系への薬理作用から小児先天性心疾患の周術期心房頻拍・上室性頻拍に対する有効性の報告が相次いでいる。今回我々はデクスメトミジン塩酸塩を心拍数コントロール目的に使用した症例について検討した。

症例は4例あった。2例は異所性心房頻拍でカテテルアブレーションを要した症例、残りの2例は心室同期不全に対して心臓再同期療法を施行後に洞性頻拍が問題となった症例であった。

異所性心房頻拍2例のうち、1例は右側相同心、右室型単心室症、グレン手術後の1歳男児でアブレーション後のアプリンジン導入中に、もう1例は左心低形成症候群ノーウッド手術後の6か月女児でアブレーションの待機中に、デクスメトミジン塩酸塩で心房頻拍を止めずに心拍数をコントロールできた。

心臓再同期療法後の洞性頻拍2例のうち、1例は先天性完全房室ブロックのペースメーカー植え込み後の1歳5か月男児、もう1例は完全型房室中隔欠損症グレン手術後の8か月女児であった。両者とも心臓再同期療法後に心拍数コントロールと鎮静を兼ねてデクスメトミジン塩酸塩を投与しつつβ遮断薬を導入した。

デクスメトミジン塩酸塩は心房頻拍の心拍数コントロールに有用であることに加え、心臓再同期療法後に心不全管理の弊害となる洞性頻拍の心拍数コントロールにも有用なことがある。

参考文献：

- 1) Joseph D. Tobias et.al. Dexmedetomidine: Applications for the Pediatric Patient With Congenital Heart Disease: *Pediatr Cardiol* (2011) 32:1075-1087
- 2) Constantinou Chrysostomou et al. Perioperative Use of Dexmedetomidine is Associated with Decreased Incidence of Ventricular and Supraventricular Tachyarrhythmias after Congenital Cardiac Surgery: *Ann Thorac Surg*. 2011 September ; 92 (3) : 964-972.

etc

O-20

頻脈性不整脈に対する塩酸ランジオロール投与の有効性と安全性の検討

○尾崎 智康、岸 勘太、蘆田 温子、小田中 豊、片山 博視、玉井 浩

大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科学教室

背景：塩酸ランジオロールは超短時間作用型の β 1遮断薬で、強い陰性変時作用を持つ一方、陰性変力作用が少なく、頻脈性不整脈への有効性が小児領域でも示され始めている。

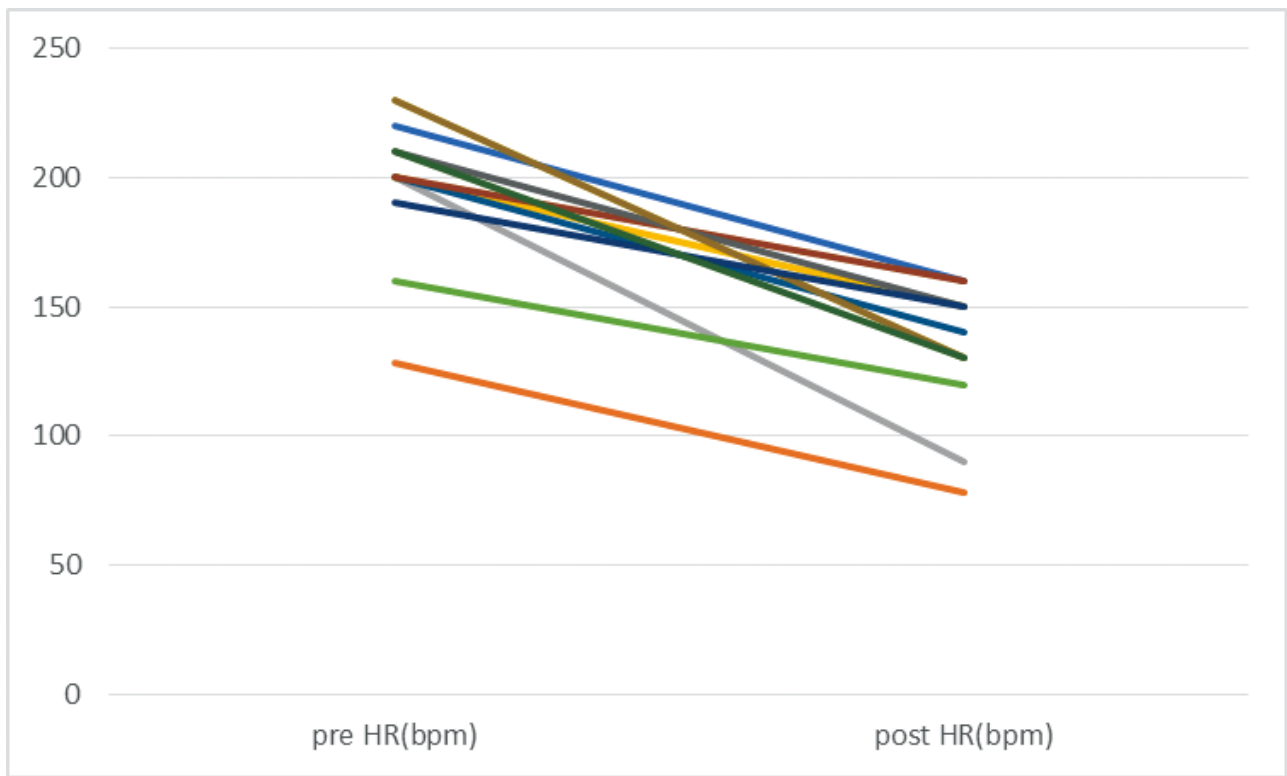
方法：対象は、2006年5月から2017年2月までに当院で入院加療を受けた頻脈性不整脈11例で、後方視的に検討を行った。

結果：平均年齢は 1.48 ± 2.20 歳で、平均体重は 7.42 ± 4.92 kgであった。不整脈の種類は心房頻拍(AT)7例、接合部頻拍(JT)3例、long RP'頻拍1例であった。Loadingなしで使用し、平均維持投与量は $10.4 \pm 9.79 \mu\text{g/kg/分}$ であった。ランジオロール投与後、心拍数は $195.3 \pm 27.2/分$ から $132.5 \pm 26.0/分$ ($P < 0.0001$)に減少した。しかし血圧は、投与前 $78.9 \pm 13.0\text{mmHg}$ で、投与後 $84.0 \pm 12.2\text{mmHg}$ (NS)と有意な変化を認めなかった。11例中9例(81.8%)で不整脈が停止し、停止までの平均時間は 1.98 ± 1.77 時間であった。残りの2例もレートコントロール可能となり、臨床的には有効であった。全症例で血圧低下や他の副作用は認めなかった。

結語：塩酸ランジオロール投与は、血行動態に影響を及ぼすことなく、安全に治療が可能であった。頻脈性不整脈に対し有効な治療であると考えられた。

参考文献：

- 1) Effects of Landiolol Hydrochloride on Intractable Tachyarrhythmia After Pediatric Cardiac Surgery Ann Thorac Surg 2013;95:1685-8
- 2) Landiolol hydrochloride infusion for treatment of junctional ectopic tachycardia in post-operative paediatric patients with congenital heart defect Europace 2013;15:1298-1303



O-21

小児循環器領域におけるアプリンジン使用の安全性と有効性

○根岸 潤¹、宮崎 文^{1,2}、河合 駿¹、馬場 恵史¹、坂口 平馬¹、大内 秀雄¹

1) 国立循環器病研究センター 小児循環器科

2) 天理よろず相談所病院 小児科

【背景・目的】 小児および成人先天性心疾患患者へのアプリンジンの安全および有効性を検討する。

【方法】 1997年以降に当科でアプリンジン経口投与を行った62人の診療録を後方視的に検討した。治療対象の不整脈が消失または頻度・持続時間が減少したものを有効、再発し他材へ変更もしくはアブレーションを施行したものの、副作用で投与中止したものを無効とした。先天性心疾患患者（CHD）と非先天性心疾患患者（non CHD）に分け検討した。

【結果】

CHD群は54人で年齢中央値26.5歳、男性46%、複雑先天性心疾患83%、ペースメーカー植込み後19%、non CHD群は8人で年齢中央値0.5歳、ペースメーカー植込み後0%であった。治療対象の不整脈はCHD群AF11%、AT40%、IART36%、NSVT7%、non CHD群はAT87%、PAC13%だった。アプリンジン投与量は中央値でCHD 0.9（15歳以下2.0、15歳以上0.8）mg/kg、non CHD 2.1 mg/kgと小児で高用量が使用されていたが、血中濃度は中央値でCHD 0.29（15歳以下0.18、15歳以上0.43）mcg/ml、non CHDで0.49 mcg/mlで差はなかった。CHD群3例が死亡したが、不整脈死および突然死はなかった。合併症はCHD群24%、non CHD群12%に認め、QRS延長3人、QT延長3人、徐脈1人、AVRT増悪1人、痙攣2人、肝障害2人、消化器症状1人であった。QRS延長はすべて複雑先天性心疾患患者で、うち2例でQRS延長に伴い高用量（5mg/kg）使用のnon CHD患者でQT延長からTdpを認めた。治療後1か月、1年、最終経過観察時の有効性はCHD群で87%、74%、59%、non CHD群で88%、76%、76%であった。

【結論】

CHD患者および非CHD小児患者でアプリンジンは比較的安かつ有効に使用可能であった。低年齢では血中濃度の上昇に高用量を要するが、高用量はQTを延長させる可能性があり避けるべきである。重症CHDでは通常量でも心不全症状を伴うQRS延長を来す例があり注意を要する。

O-22

遠隔モニタリングでは検出できなかった又は発見が遅れた
ペーシング不全例

○竹内 大二¹、西村 知美¹、豊原 啓子¹、庄田 守男²

- 1) 東京女子医大 循環器小児科
- 2) 東京女子医大 循環器内科

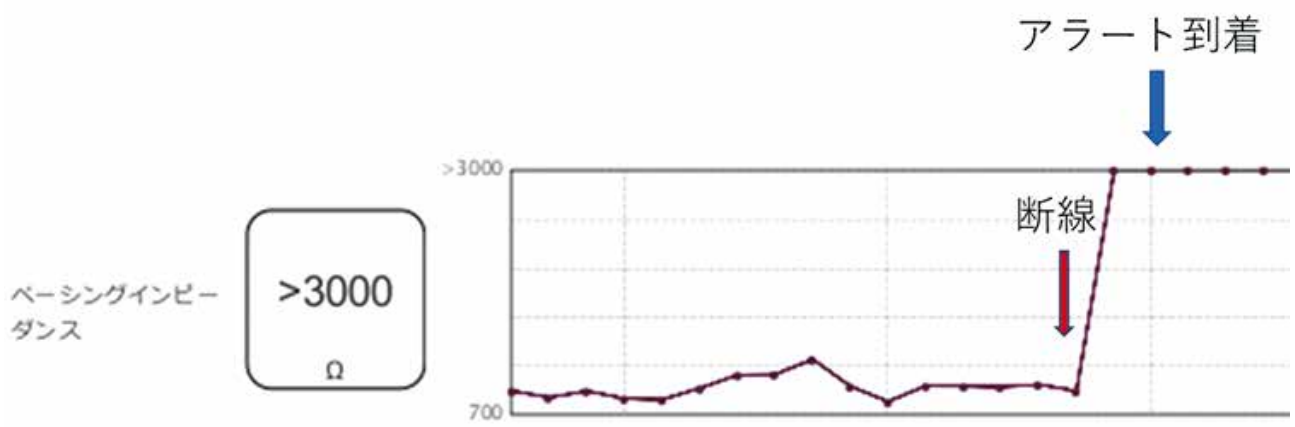
目的：ペースメーカー（PM）の遠隔モニタリング（RMS）をしていても検出できない又は発見が遅れたペーシング不全例について検討する事。

対象と方法：当院でRMS管理をしている患者RMSでは検出不能もしくは検出の遅れた症例について後方視的に検討した。

結果：PMにRMS施行している86例中4例が該当した。

心疾患は、3例が先天性心疾患術後（CTGA2例、DORV1例）、1例は先天性房室ブロック。ペーシング適応は、全例房室ブロックであった。4例中3例はRMSでは検出不能なペーシング不全（内訳は、閾値上昇によるペーシング不全1例、心室波高値低下によるアンダーセンシング1例、心室リード不全断線のノイズ混入によるオーバーセンシング1例）であった。残り1例は、心室リード断線による心室リード抵抗急上昇であったが、断線が起きてからアラートが届くのに24時間以上経過していた。この例では、自宅のRMS通信状態が不安定で会ったことがアラート送信遅延に関連していた。対応として、ペーシング出力増強1例、感度調整1例、新規経静脈ペースメーカー植込み2例に施行した。幸い全例で重篤な合併症はなかった。

結語：RMSをしていてもアラート設定に含まれないペーシング不全もあり得るので対面診療も併用することで見逃しを減らす事に繋がる。また、通信状況によりアラート送信が遅延する事もあるので、RMS機器設置場所にも注意が必要である。



O-23

遠隔期にペースメーカー心外膜リードによる心臓絞扼が明らかとなった先天性完全房室ブロックの男児例

○川口 直樹¹、渡邊 まみ江¹、原 卓也²、白水 優光¹、飯田 千晶¹、岡田 清吾¹、杉谷 雄一郎¹、宗内 淳¹

- 1) 地域医療機能推進機構九州病院 小児科
- 2) 大分県立病院 小児科

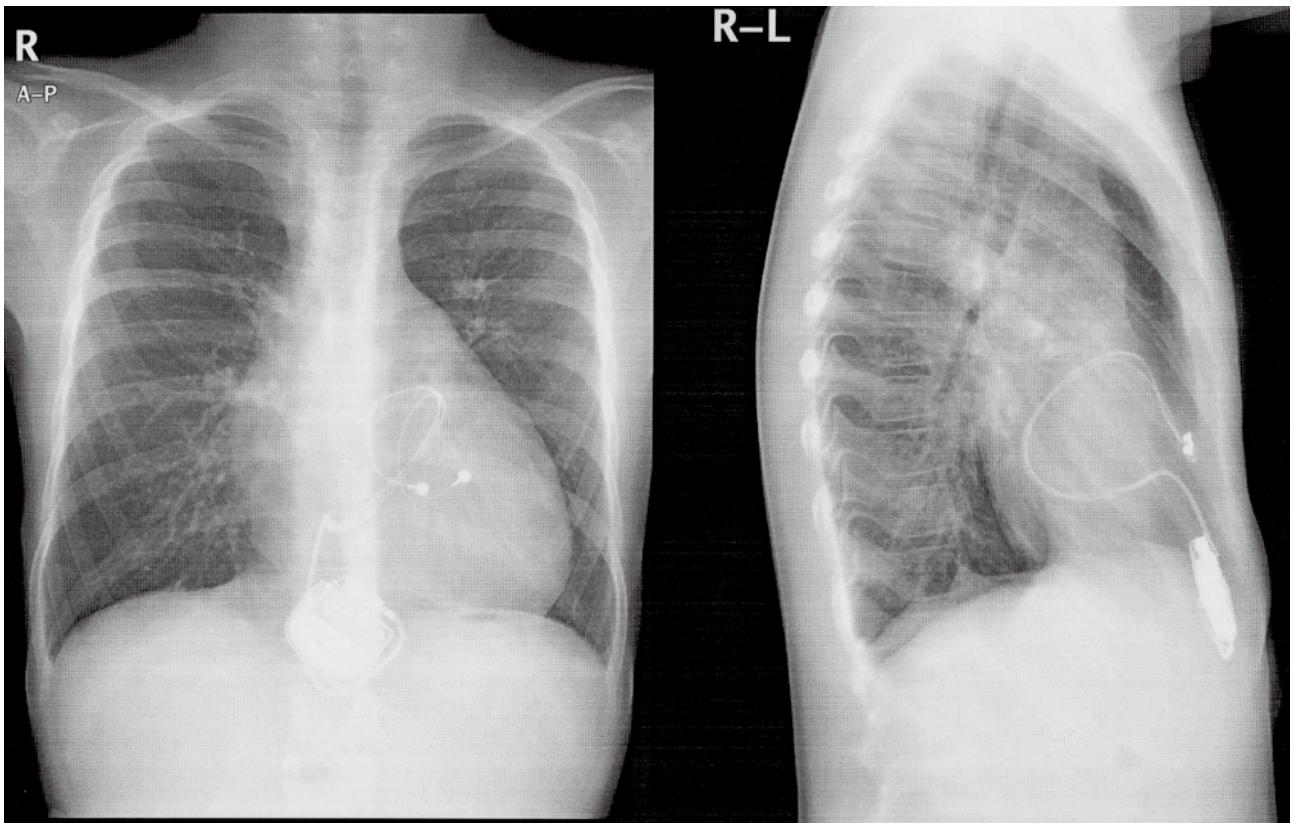
【背景】 小児のペースメーカー植込みでは心外膜リードが一般的である。患児の成長を考慮して心嚢内にリードの撓みを設けた場合、遠隔期にリードによる心臓絞扼を生じる可能性があり、心臓血管外科学会等では注意喚起を行っている。

【症例】 8歳男児。在胎26週に胎児房室ブロックと診断され、当院で出生した。母体は抗SS-A抗体が陽性であった。出生後完全房室ブロックでHR 50bpm台の徐脈が持続し、心不全症状が出現した。日齢6にペースメーカー（VVI、心外膜リード）を留置し、定期的に胸部X線正面像で位置の確認を行った。明らかな異常はなく、無症状のまま経過した。動脈管開存症に対するカテーテル治療目的で、8歳時に当科再入院となった。胸部X線（側面像）でリードが心臓の背側を旋回し、心臓絞扼を起こしていた。心エコーで左房左室および肺動脈幹がリードにより圧排されていた。RVGでは肺動脈弁上部狭窄（圧較差10mmHg）の所見を認めた。CAGでは左冠動脈主幹部の圧排を認めたが、運動負荷試験で冠虚血は同定できなかった。今後リード抜去及び再留置を行う予定である。

【考察】 心外膜リードによる心臓絞扼は胸痛や失神等で発症し、心筋梗塞や心不全を合併し、突然死に至ることがある。早期発見のために胸部X線のフォローが重要であるが、正面像のみではリードの心臓背側への旋回を見逃す可能性があり、側面像による確認が重要である。

【参考文献】

Carreras et al. Cardiac strangulation following epicardial pacemaker implantation: A rare pediatric complication: J Thorac Cardiovasc Surg 2015; 149: 522-7



O-24

成長期に経静脈ペースメーカーのリード抜去を要した2例

○西村 智美¹、豊原 啓子¹、谷口 宏太¹、竹内 大二¹、杉山 央¹、庄田 守男²

- 1) 東京女子医大 循環器小児科
- 2) 東京女子医大 循環器内科

小児のペースメーカー植え込み（PMI）では、体格が小さく、静脈閉塞を懸念し外科的に行うことがほとんどである。

今回、経静脈 PMI を施行後、成長期にリードが伸展し断線を回避するためリード抜去及び再度 PMI を施行した、心内奇形のない2症例を経験したので報告する。

症例1は14歳男児。小学校1年の心電図検診で左脚ブロックを指摘されたが受診せず、9歳時に体育の授業中に失神し完全房室ブロック（cAVB）の診断。PMIの適応があり10歳時（身長145cm）経静脈でPMI（DDD）を施行した。4年間で身長173cm、胸部レントゲンで心房と心室リードは引き伸ばされており心室閾値の上昇を認めた。症例2は12歳女児。cAVBの診断で1歳からフォローされ、心拡大を認め始めた8歳時（身長127cm）に経静脈でPMI（DDD）を施行した。4年間で身長151cm、胸部レントゲンにて心室リードが引き伸ばされており心室閾値の上昇を認めた。

2症例とも静脈閉塞を認めず、リードはスタイレットルーメンがなく通常のリードより細いSelectSecureであった。このため通常のリード抜去よりも剥離困難により完全にリードが抜去できない可能性や穿孔などの合併症のリスクに配慮し、いずれも問題なく終了した。成長期を迎えていない年長児のPMIにおいても、経静脈的植え込みは選択肢の一つとなりうると考えられる。

文献：Zartner PA, Wiebe W, et al: Lead removal in young patients in view of lifelong pacing. Europace 2010; 12 (5) : 714-8

O-25

胎児心電図で診断された QT 延長症候群の 1 例

○川瀧 元良、木村 芳孝

- 1) 東北大学産婦人科
- 2) 神奈川県立こども医療センター

QT延長症候群 (LQTS) は、多形性心室頻拍 (torsade de pointes) により突然死を起こすリスクがあるため、心電図により正確な診断が求められる疾患である。しかし、通常新生児、乳児では心電図検査を受ける機会はほとんどなく、心電図によるスクリーニングの必要性が指摘されている。

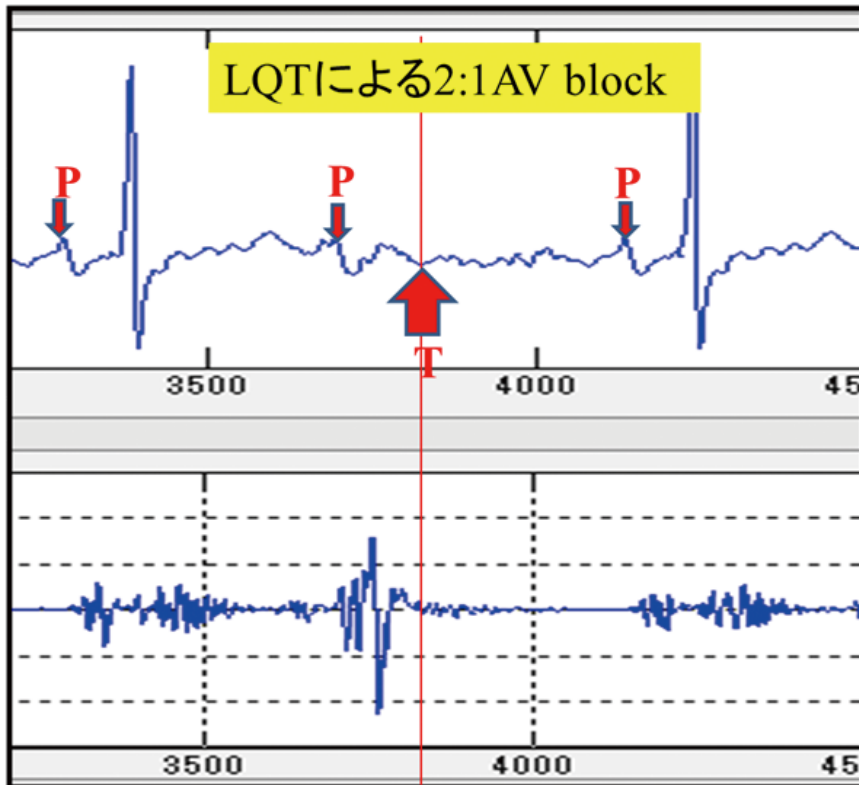
今回、我々は、胎児心電図から LQTS と診断し、出生後の心電図で確定診断した 1 症例を経験したので報告する。

症例；27 歳 初産婦 既往歴：失神発作、不整脈なし 家族歴：突然死、不整脈なし。妊娠 30 週時に胎児徐脈を指摘されたため紹介、

胎児超音波検査では心構造異常なく、2:1 房室ブロックと診断した。母体抗 SS-A,SS-B 抗体陰性であった。QT 延長症候群の可能性を考慮し、36 週で胎児心電図計測を行った。QTc は 515ms と著明に延長し、T 波の前に P 波が重なり、機能的な 2:1 の AV ブロックをきたしていた。同時に計測した母体心電図では QTc はと著明に延長していた。

出生後の心電図検査では QTc=690ms であり、LQT と診断した。メキシレチンの予防内服を行い、経過観察中である。遺伝子検索は type1 ~ 3 までは検索し、異常は認めていない。

36週 胎児心電図



O-26

胎児期心室頻拍症から生後一過性完全房室ブロックとなった1例

○白水 優光、宗内 淳、川口 直樹、飯田 千晶、岡田 清吾、杉谷 雄一郎、
渡邊 まみ江、城尾 邦隆

地域医療機能推進機構 九州病院 小児科

背景：基礎疾患のない胎児頻拍症の多くは上室性であり心室頻拍は稀である。心室頻拍頓挫後に一過性完全房室ブロックとなった稀な症例を経験した。

症例：妊娠 39 週 2 日の妊婦健診で異常の指摘はなかった。翌日に胎動減少の自覚から近医産科を受診し、胎児心エコーで頻拍（心拍数 180bpm、1:1 房室伝導）を指摘された。腔水症合併から胎児心不全・胎児水腫と診断し、同日緊急帝王切開により児が出生した。出生体重 3130g、出生後呼吸障害から直ちに気管内挿管を行った。心電図（供覧）では心拍数 180bpm、左軸偏位、右脚ブロック型の幅広い QRS 波の頻拍であった。1:1 室房伝導があり、ATP 投与により房室解離が出現し、心室頻拍と診断した。リドカインは無効であり、除細動（4J）により頻拍は頓挫したものの、洞徐脈と完全房室ブロック（心室補充調律 80bpm）となった。血圧は維持され（左室駆出率 45%）、カテコラミン投与を行い慎重に経過観察した。抗不整脈薬は使用しなかった。生後 15 時間より正常洞調律となり（140bpm）、房室ブロックは間欠的となり、生後 2 日目には消失し以後再発はなかった。生後 7 日目には左室駆出率 60%へ回復し、生後 1 か月で自宅退院した。家族例・母体服薬・感染歴はなく、胎盤ウイルス PCR 検査も陰性であった。

考察：His-Pruginje を介する心室頻拍頓挫後に一過性房室伝導障害を生じた可能性を推察した。

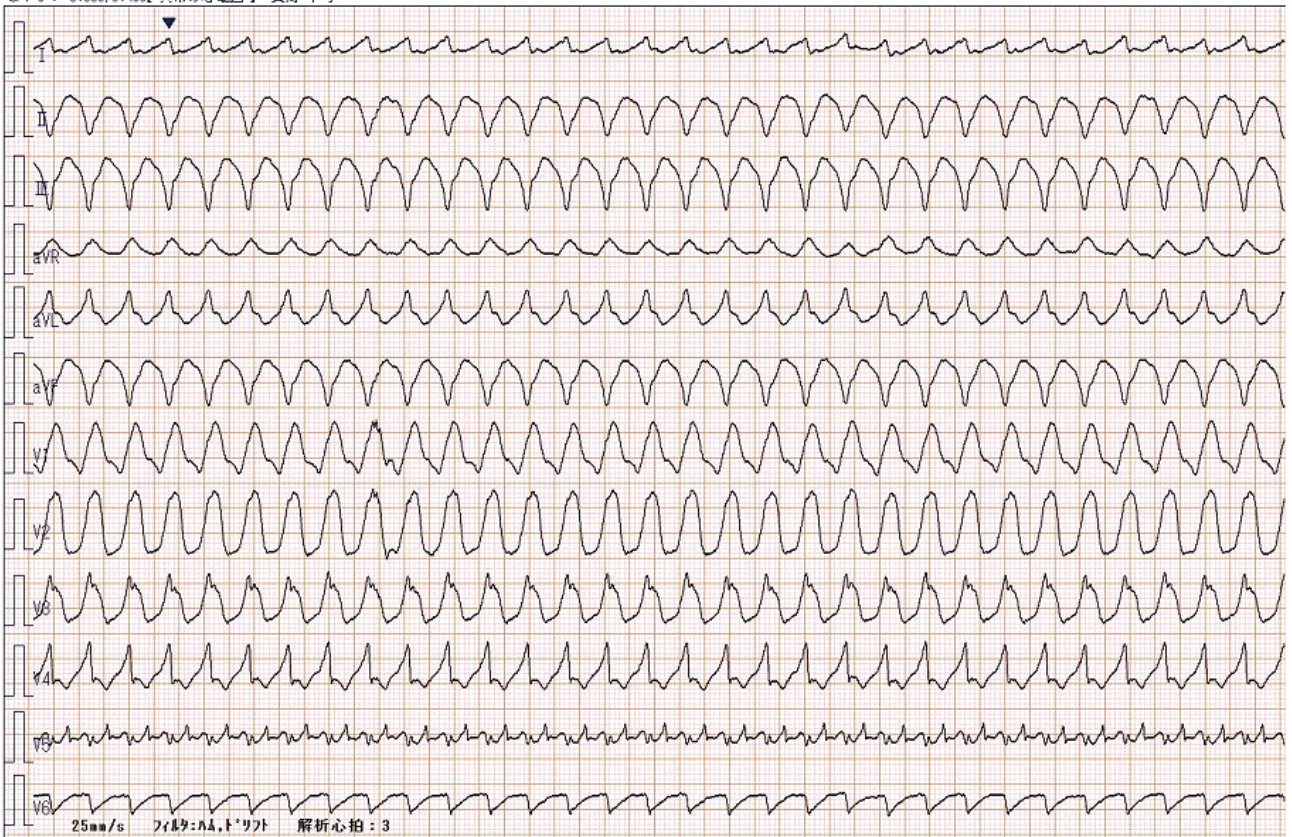
【参考文献】

- 1) Levin MD, et al. Ventricular tachycardia in infants with structurally normal heart: a benign disorder. *Cardiol Young*. (2010)
- 2) Pfammatter JP, et al. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: a multicenter study on clinical profile and outcome. Working Group on Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology. *J Am Coll Cardiol*. (1999)

心拍数: 188/分 軸: -90度 863-6 心室頻拍
R-R: 0.316秒 504-4 完全右脚ブロック
QRS: 0.138秒 RVS: 0.09 mV 633-6 ST-T異常: I, V4, V5, V6
QT: 0.332秒 R+S: 0.09 mV 712-4 境界域Q波: II, III, aVF
QTc: 0.588/0.486【異常の心電図】 負荷-不可 171-4 ST上昇: V1, V2

コメント: V5 食後誘発

判読済



O-27

SLE 治療薬ヒドロキシクロロキンによる新生児ループスの再発抑制：オンライン診療システムを活用した医師主導臨床試験（J-PATCH）

○横川 直人¹、三浦 大²、住友 直文²、森川 和彦²、金子 徹治²、後藤 美賀子³、村島 温子³、杉井 章二¹、前野 泰樹⁴、堀米 仁志⁵、澁谷 和彦²

- 1) 東京都立多摩総合医療センター
- 2) 東京都立小児総合医療センター
- 3) 国立成育医療センター
- 4) 久留米大学小児科
- 5) 筑波大学小児科

新生児ループスの心病変（cardiac neonatal lupus: cNL）は抗 SS-A 抗体陽性母体の妊娠の 1-2% に合併し、致死率が約 20% でペースメーカーが約 70% に必要となる。特に前児で合併した妊婦では再発のリスクは約 10 倍高くなる。海外の後ろ向き研究で前児で cNL を合併した母親の妊娠において、ヒドロキシクロロキン（HCQ）を使用しなかった 217 例では 46 例が再発（21.2%）したのに対し HCQ を使用した 40 例では再発は 3 例（7.5%）と少ないことが報告され [1]、現在米国で臨床試験（PATCH）が進行中である（NCT01379573）。そこで将来の適応拡大を念頭に本邦でも臨床試験（J-PATCH）を 2017 年 9 月に開始した（UMIN000028979）。前児で cNL を合併した抗 SS-A 抗体陽性母親のその後妊娠で妊娠 10 週までに HCQ400mg/ 日の投与を行う。主要エンドポイントは房室ブロック（II 度あるいは III 度）の合併率である。4 年間で全国から 20 例の組み入れを目標に、研究責任者自身が患者を併診しかかりつけのリウマチ膠原病医、小児循環器医、産科医と連携しながら試験薬を投与する。本治療を希望する全国の全ての患者の組み入れを可能とするために、初診は受診以外に往診も可能とし、再診はオンライン診療システムを用いた遠隔診療で行う。本発表では臨床試験の概要を解説する。

[1] Izmirly PM, et al. Maternal use of hydroxychloroquine is associated with a reduced risk of recurrent anti-SSA/Ro-antibody-associated cardiac manifestations of neonatal lupus. *Circulation* 2012;126:76-82.

O-28

Heterotaxy に合併した ATP 感受性心房頻拍の新生児例

○大島 康德¹、森鼻 栄治¹、鬼頭 真知子¹、森 啓充²、江竜 喜彦¹、河井 悟²、
安田 和志²

- 1) あいち小児保健医療総合センター 新生児科
- 2) あいち小児保健医療総合センター 循環器科

【緒言】 小児の異所性心房頻拍 (EAT) は上室性頻拍のうち 10-15% を占め、薬物としてはジギタリス、 β -blocker、Ca channel blocker が選択されるが、薬物治療不応例もみられ治療に難渋することも少なくない。今回、Heterotaxy における心房頻拍発作時に ATP により容易に停止した症例を経験したので報告する。

【症例】 0 カ月女児。出生前より Right isomerism (Dextrocardia、Common atrium、Unbalanced AVSD)、PA、TAPVC I b を指摘されていた。明らかな PVO 認めず、生後 1 カ月を目安に BT-shunt を行う方針であった。生後、動脈管による肺血流増多のため共通房室弁逆流が増悪した。日齢 11 より HR180 程度の上室性頻拍が出現、2 時間で自然頓挫したが、数日後に再発し ATP0.3mg/kg の急速静注により房室ブロックを伴わずに頻脈発作が停止した。発作時心電図の P 波の極性より逆伝導は否定的であり、warm up 現象を認めることから EAT と診断、また P 波の極性は下壁誘導陽性、I、aVL 誘導陽性、V1 誘導陽性であり右側心房由来と判断した。その後同様の発作が 2 度出現したが ATP で容易に停止し、発作予防のため β -blocker の内服を開始した。

【考察】 心房頻拍のメカニズムとして自動能亢進と triggered activity が挙げられるが、ATP が発作停止に有効であったことから自動能亢進が原因と考えられた。成人では ATP 感受性心房頻拍の報告がみられるが、小児での報告は少なく今後の情報集積が期待される。

【参考文献】

- Chiu SN et al. Electrophysiology Study for Complex Supraventricular Tachycardia in Congenital Heart Disease Patients With Single - Ventricle Physiology. *J Am Heart Assoc.* 2016;5:e004504.
- I. Suman-Horduna et al. Magnetic navigation in adults with atrial isomerism (heterotaxy syndrome) and supraventricular arrhythmias. *Europace.* 2013;6:877-85.

O-29

新生児 AVRT のフォロー中に 3 種類の VT を認めた一例

○長友 雄作、永田 弾、平田 悠一郎、寺師 英子、村岡 衛、福岡 将治、山村 健一郎、大賀 正一

九州大学病院 小児科

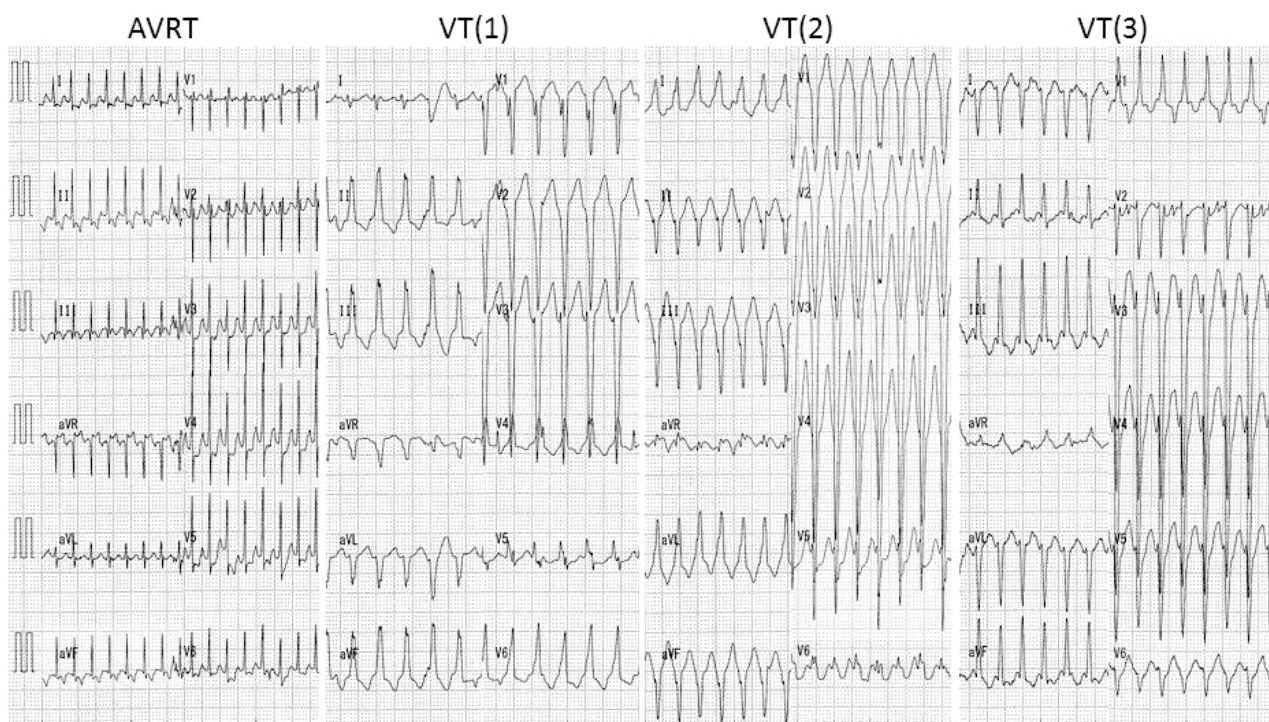
<はじめに> 器質的異常のない児に上室性頻拍と VT が見られることは稀である。左側 Kent 束による AVRT と多形性 VT が合併した非常にまれな症例を経験したため報告する。

<症例> 家族歴なし。在胎 40 週、2898g で出生、1 か月検診で頻拍があり、 Δ 波より左室後壁の Kent 束と診断した。3 か月時も short RP' 頻拍 (HR 230 bpm) を認め、ATP で停止し、AVRT と診断、プロプラノロール内服を開始した。以後 AVRT はなく、心電図上 Δ 波は消失した。しかし 1 歳より wide QRS 頻拍を繰り返すようになり、房室解離より VT と診断し、経過中に 3 種類の VT 波形 (1) ~ (3) が出現した。VT (1) は LBBB+RAD で右室流出路起源と考えられ、ATP、ベラパミルで停止した。VT (2) は LBBB+LAD で右室下位起源と考えられ、ATP 無効でリドカインで停止した。VT (3) は RBBB+RAD で左脚前枝起源のベラパミル感受性 VT 様であった。VT (1) が最も多く興奮時に見られ、コントロールに難渋したがフレカイニドを導入後は再発なく経過した。洞調律時の QT 延長はなく、左室内に偽腱索を認めたが心機能は良好で心臓造影 MRI でも遅延造影効果はなかった。

<考察> それぞれの VT は monomorphic で、また一定の Cycle length を示しリエントリーが機序と考えた。プルキンエ線維や偽腱索を介したリエントリーが機序とされる特発性左室起源 VT の 5% に左側副伝導路を合併すると報告され、また右室起源 VT でも類似の特徴を有する報告がある。本症の複数の VT の機序として両室に広がるプルキンエ線維を介した複数のリエントリー回路の存在を考えた。

The characteristics of verapamil-sensitive idiopathic left ventricular tachycardia combined with a left accessory pathway and the effect of radiofrequency catheter ablation. Hu JQ, et al. Europace. 2012. May;14 (5) :703-8.

Coexisting idiopathic left ventricular tachycardia and atrioventricular reentrant tachycardia in a patient with wolff-Parkinson-white syndrome. Lim. HE, et al. Pacing Clin Electrophysiol. 2009 Feb;32 (2) :265-8.



O-30

右心房拡大を伴った心房頻拍の新生児例

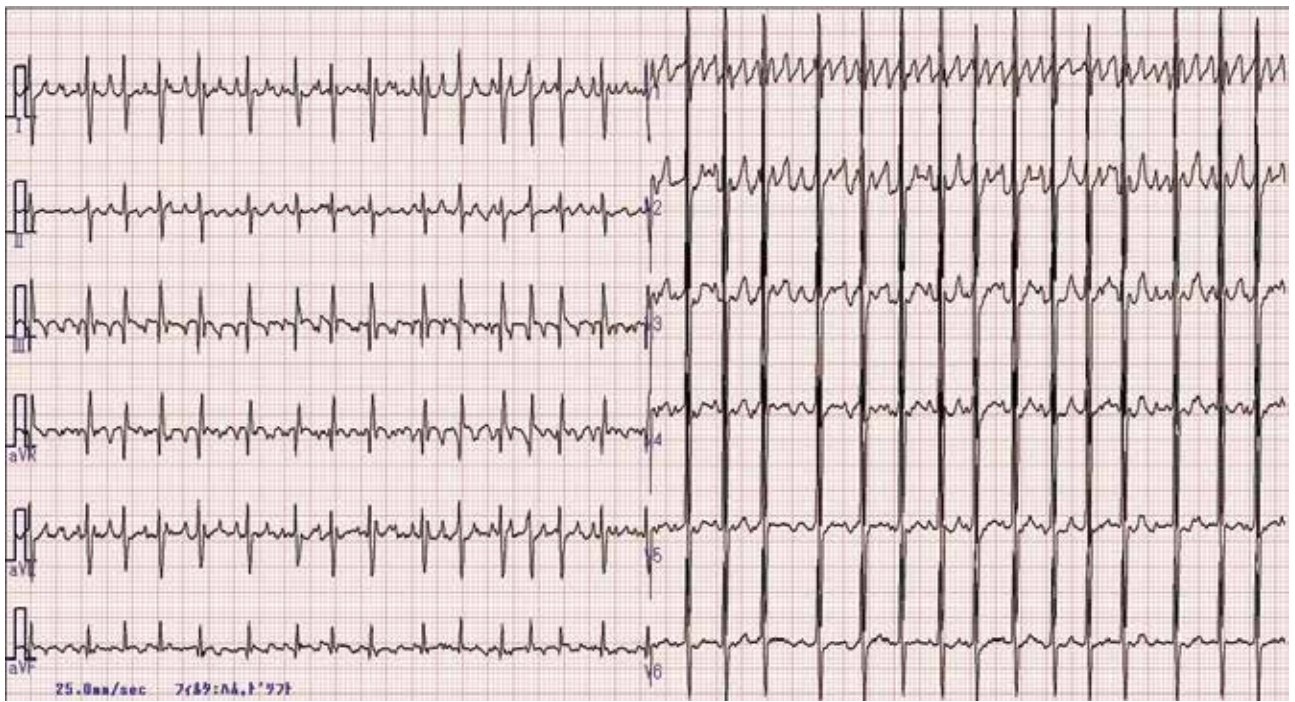
○荻野 佳代、河本 敦、森 秀洋、上田 和利、林 知宏、脇 研自、新垣 義夫

公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院小児科

【はじめに】 先天性巨大右心房瘤が稀な疾患として報告されている。無症状の成人例がみられる一方で、心房頻拍や血栓症、心収縮不全、周辺臓器の圧排をきたしうるとされる。心房頻拍の新生児で、著明な右心房拡大がみられた例を経験した。内科的治療抵抗性の頻拍で、乳児期に外科的に切除術を施行した。希少例として報告する。

【症例】 胎児期に上室性期外収縮を指摘された。胎児心拍モニタリング困難となり、在胎 38 週 2 日に緊急帝王切開術にて出生した。生下時より心房頻拍が持続し、房室解離を伴った。P 波は洞調律と異なる複数の形態を有し、心房レートは 200 ~ 500 拍 / 分で変動がみられた。心室レートは 100 ~ 250 拍 / 分前後であった。心臓超音波検査では、著明な右心房拡大があり、左心耳も拡大していた。心房中隔欠損を伴った。ATP、同期下カルディオバージョンは無効であり、フレカイニド、ソタロール、メインテート、プロプラノロール、ジゴキシン等を投与したがコントロール困難であった。心臓カテーテル検査では、右房圧 3 mmHg、右室収縮期圧 30 mmHg、Qp/Qs 2.99 であった。心房拡大が進行し心不全症状が増悪した。生後 8 カ月に右房の volume reduction、左心耳切除、Maze 手術、心房中隔欠損閉鎖術を施行した。切除された右心房および左心耳に、線維増生がみられた。術後に心房頻拍の再発がみられ、アミオダロン、プロプラノロール、フレカイニドの内服を継続している。

- 1) Tunks RD, Malysz J, Clark JB: Neonatal Management of a Giant Right Atrial Appendage Aneurysm. Circulation 2015; 132: 226-8.
- 2) Harder EE, Ohye RG, Knepp MD, et al: Pediatric giant right atrial aneurysm: a case series and review of the literature. Congenit Heart Dis. 2014; 9:70-7.



O-31

ボスミン負荷にて伝導障害を認めた KCNH2 変異の QT 延長症候群例

○前田 佳真、山口 洋平、櫻井 牧人、土井 庄三郎

東京医科歯科大学小児科

遺伝性不整脈の QT 延長症候群は、頻度は少ないが刺激伝導系の異常など種々の不整脈を発症することが知られており、その代表的な責任遺伝子として SCN5A の変異が報告されている^{1), 2)}。今回我々が経験した症例は、ボスミン負荷試験にて QT 時間の有意な延長を示し、加えて伝導障害を認めた。

症例は現在 16 歳の女兒。15 歳時の学校心臓検診で QT 延長症候群を疑われ当院循環器内科を受診した。安静時心電図では QTc 520msec と有意に延長しており、負荷試験施行目的で当科へ紹介入院となった。

トレッドミル運動負荷心電図で、QTc は負荷後 4 分に有意な延長を認めた。ボスミン負荷試験の詳細な経過は以下の通りである。ボスミン持続静注は 0.05 μ から開始し、0.2 μ まで増量した時点で P 波は消失し wideQRS 波のみとなった。0.3 μ まで増量したところ P 波は再度出現したが、P rate 150bpm に対して、QRS rate は 110bpm と明らかな伝導障害を認めた (図)。ボスミン負荷を中止したところ、前述の所見は消失し正常洞調律に回復した。

遺伝子検査の結果では KCNH2 遺伝子に既存の変異を認め LQT2 の診断に至ったが、この遺伝子変異での伝導障害の報告は少ない。本症例の心電図を提示し、文献的な考察を加えて報告する。

- 1) 住友直方 . 小児科領域の遺伝性不整脈 : 心電図 VOL.35:77-85.
- 2) GrantAO et al. Long QT syndrome, Brugada syndrome, and conduction system disease are linked to a single sodium channel mutation: J Clin Invest.2002 Oct;110 (8) :1201-9.



O-32

二次性 QT 延長症候群により Torsades de pointes を認めた 3 例

○渡辺 重朗¹、岩本 眞理²、青木 晴香¹、正本 雅斗¹、中野 裕介¹、鉾崎 竜範¹

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

症例 1 は 19y 女性、マルファン症候群 僧房弁逆流の経過観察中、総合感冒薬を内服していたところ、就寝中に痙攣を認め救急搬送された。HR42bpm QT/QTcB/QTcF 560/468/497ms と洞性徐脈および QT 延長を認め、TdP を認めた。硫酸マグネシウム静注、キシロカイン静注を行い、TdP は消失した。

症例 2 は 14 歳 女性、肺動脈閉鎖 心室中隔欠損 ラステリ術後、ジソピラミド内服中、反復する失神を認めていた。HR92bpm QT/QTcB/QTcF 520/542/535ms と QT 延長を認め、Torsades de pointes (以下 TdP) が確認された。ジソピラミド中止、プロプラノロール内服を行い、TdP は消失した。

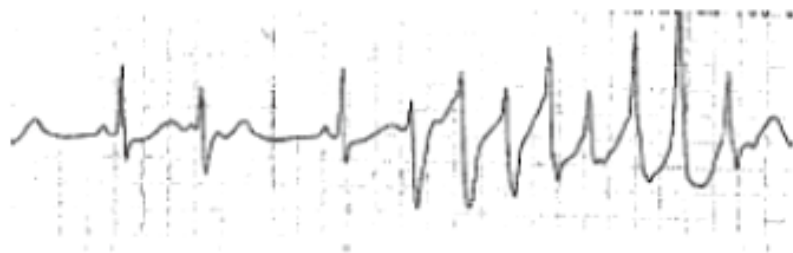
症例 3 は 42y 男性、22q11.2 欠失症候群、肺動脈閉鎖 心室中隔欠損 ラステリ術後、高度の右室流出路狭窄を認めていた。工作中に心室細動を認め救急搬送され、PCPS 装着、低体温療法を開始された。入院翌日、HR40bpm QT/QTcB/QTcF 820/670/716ms と洞性徐脈および QT 延長を認め、TdP を認めた。硫酸マグネシウム静注を行い、TdP は消失した。

二次性 QT 延長症候群は器質的心疾患と心不全のある症例では日常診療の中で起こり得る。QT を延長させる要因 (薬剤・除脈・低 K 血症など) が重なることで致死的不整脈の発生のリスクがあるため、QT 延長を鑑別し、治療に臨む必要がある。

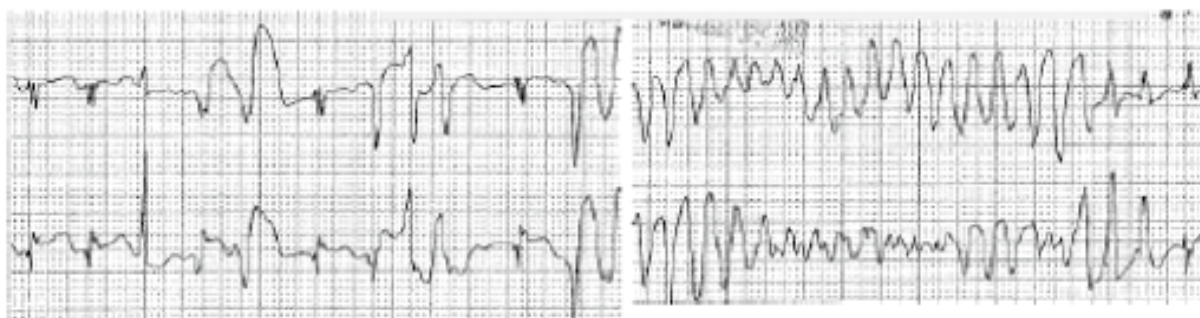
【参考文献】

- 1) 循環器病の診断と治療に関するガイドライン (2011 年合同研究班報告) 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)

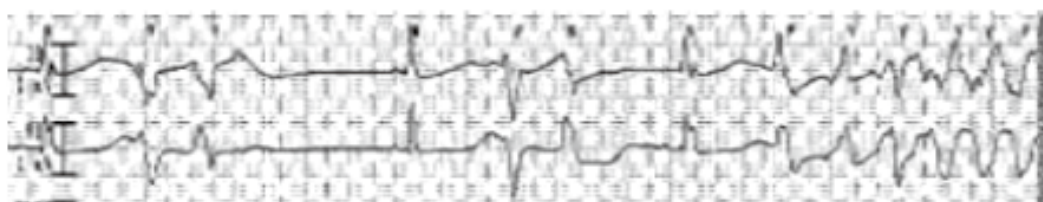
症例1



症例2



症例3



O-33

共に QT 延長による心室細動をきたした一卵性双生児例

○後藤 浩子^{1,2}、桑原 直樹¹、寺澤 厚志¹、門脇 紗織¹、村上 博昭¹、山本 哲也¹、
面家 健太郎¹、割田 俊一郎²、廣瀬 武司²、桑原 尚志¹

- 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 不整脈科

【はじめに】 遺伝性 QT 延長症候群の報告が多いにもかかわらず、双生児の双方に不整脈イベントをきたした報告はない。今回、我々は共に QT 延長による心室細動をきたした一卵性双生児例を経験したため報告する。

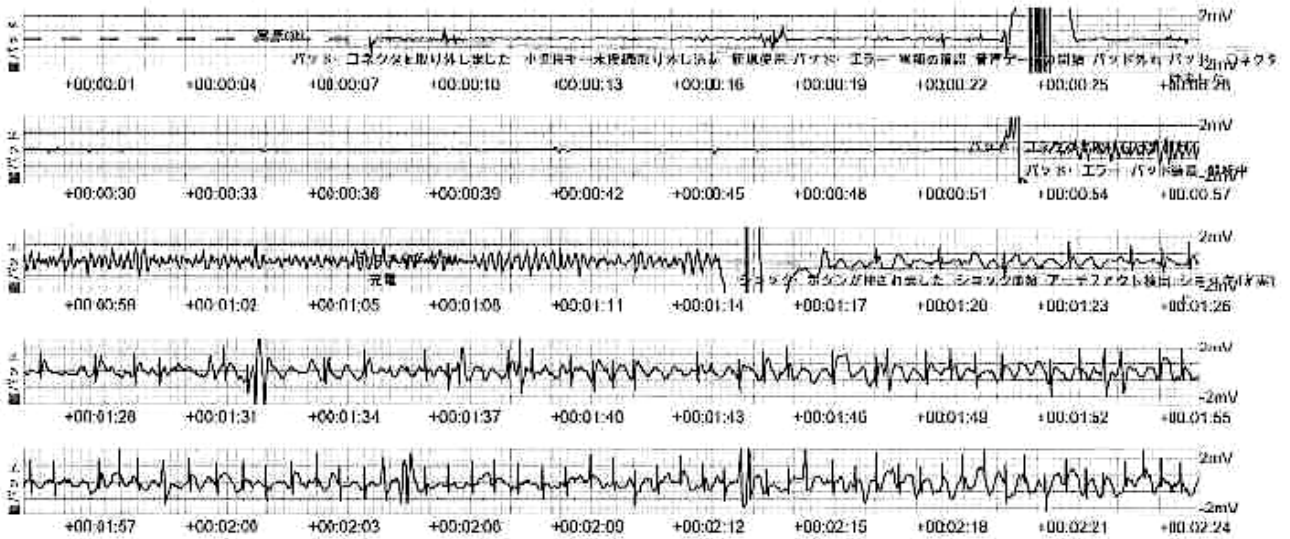
【症例】 発端者は 14 歳女子で一卵性双生児の姉。学校検診で異常指摘なく、過去に痙攣重積を含む 3 回（12 歳 2 回、14 歳 1 回）の安静時意識消失あり。家族に突然死歴なし。14 歳時に電話中に突然倒れ、救急要請。家族による CPR、救急隊により VF に対し AED にて除細動を施され、当院搬送となった。AED 心電図解析から QT 延長による心室細動と診断した。翌夜、発端者の病状を心配し精神的に不安定だった双生児妹が自宅で意識消失。兄が CPR 開始し、救急隊により AED 装着されたが DC 不要であり意識も自然回復した。発端者妹も過去に意識消失があるも各検査で異常なく、てんかん疑いと定期観察されていたが、姉のイベントから念のために ICU に入院となった。翌日、ベッド上で寝ていた妹が VF となり除細動を行った。心電図波形では LQT2 様、薬剤はメキシレチンが QT 短縮に有効であった。安静時の VF 既往のため双方に S-ICD 植え込みを行い、退院となった。現在、遺伝子解析中である。

【まとめ】 共に QT 延長による心室細動をきたした一卵性双生児例を経験した。双生児で不整脈イベントが共鳴するのは大変まれであると思われた。

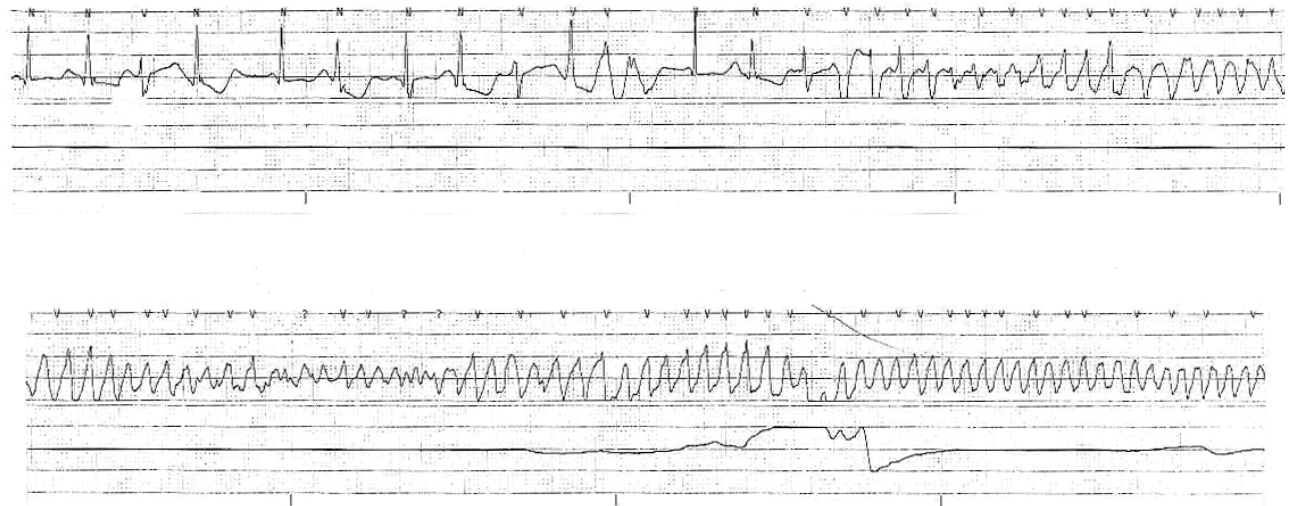
【参考文献】

- 1) Kenshi H, et al, Jpn Heart J 2000; 41: 399-404. Identical Twins with Long QT Syndrome Associated with a Missense Mutation in the S4 Region of the HERG
- 2) Wikinson C, et al, Br J Obstet Gynaecol 1991 Dec;98 (12) :1300-2 Twin pregnancy in a patient with idiopathic long QT syndrome.

双生児姉 AED 解析



双生児妹 病棟モニター



O-34

QT 延長症候群、完全型房室ブロック、洞不全症候群を合併し、Torsade de points による意識障害と心不全で発症した男児例

○水野 将徳¹、都築 慶光¹、北 翔太²、近田 正英²、桜井 研三¹、小野 裕國²、麻生 健太郎¹

- 1) 聖マリアンナ医科大学 小児科
- 2) 聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科

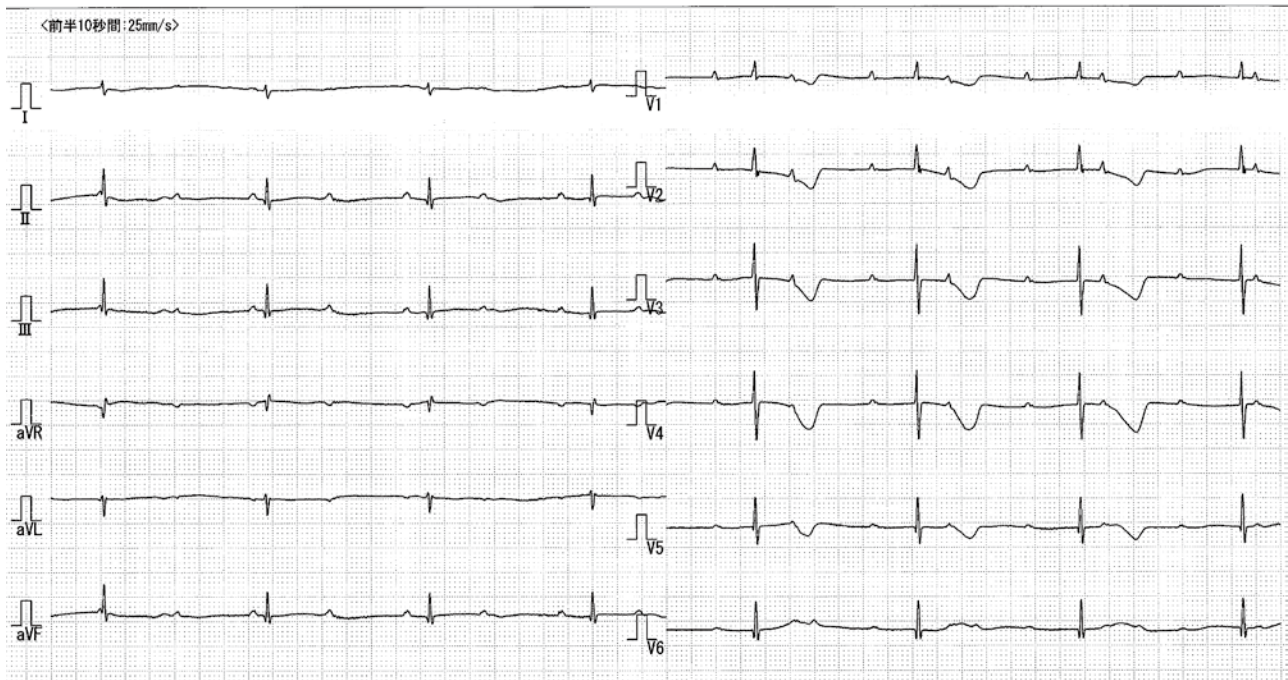
【症例】 2歳男児。母は他院で妊婦健診、母体抗SSA抗体陽性で軽度の胎児徐脈（FHR 100-110）を認めていた。出生後の心電図ではHR 120と徐脈を認めず、その後のフォローは自己中断していた。1歳7か月時気管支炎で当院に入院した際に徐脈とQT延長（HR 49/分、QTc 511ms）が確認された。他院に精査目的で紹介し、洞機能不全疑いと診断され、定期的なフォローが予定されていた。2歳0ヶ月時意識障害を認め当院へ救急搬送。心電図でtorsade de points（TdP）を認め、硫酸マグネシウム（MgSO₄）静注で停止した。停止後の心電図は心拍数40-50/分、QTc 510ms、完全房室ブロック（CAVB）であった（図）。また、BNP 580 pg/mlと上昇を認め、徐脈による心不全と判断した。入院後はMgSO₄を中心とした管理を行ったがTdPは頻発したため、入院3日目に内頸静脈よりペーシングカテーテルを挿入し、心室ペーシングを開始した。BNP 138 pg/mlまで低下、TdPも消失したが、CAVBは改善見られず、入院6日目に恒久的ペースメーカー（VVI 100）を留置した。現在QT延長症候群に関する遺伝子検査の結果待ちである。

【まとめ】 本症例はQT延長症候群によるTdP、洞機能不全、CAVBが複合し心不全に至ったと思われる。極めて稀な組み合わせで診断や治療に苦慮した。

Garson A et al. The Long QT Syndrome in Children. An International Study of 287 Patients. *Circulation* 1993; 87: 1866-1872.

Mendoza A et al. Congenital Complete Atrioventricular Block Associated with QT Prolongation: Description of a Patient with an Unusual Outcome. *Pediatr Cardiol* 2010; 31: 887-890.

図. 来院時硫酸マグネシウム投与後の12誘導心電図。



O-35

QT 延長症例における QT 時間自動計測のピットフォール

○堀米 仁志、泉田 直己、住友 直方、牛ノ濱 大也、田内 宣生、岩本 眞理、吉永 正夫、長嶋 正實

小児心電図研究委員会

心電図検査は健康診断のみならず、様々な手術・処置に際して術前ルーチン検査として定着している。その結果判定にアルゴリズムを用いた自動診断が汎用されているが、QT 時間の自動計測には限界もある。術前検査として行われた心電図で明らかな QT 延長を示していたにも関わらず、自動計測では正常とされた 2 例を提示し、アルゴリズムの問題点を探った。

【症例 1】 (図 1: 某総合病院症例。埼玉県立小児医療センター、小川潔先生提供) 15 歳男性。感音性難聴を伴う QT 延長症候群。人口内耳植込み術前後で心電図検査が行われた。接線法マニュアル計測で QT=560ms。自動計測では「著明な QT 延長」というコメントはあるものの、QT=466ms, QTc (B) =424ms と計測された。

【症例 2】 (図 2: 筑波大病院症例) 14 歳男性。接線法マニュアル計測では QT=520ms。自動計測では「非特異的 T 波異常」というコメントはあるものの、QT=410ms, QTc (B) =404ms と計測された。

使用された A 社心電計の QT 時間計測アルゴリズムでは、

- ① はじめに T peak を検出する。その際、心拍数 (HR) によって QRS 開始点からの T peak 検索範囲 (ms) が設定されている。
- ② QRS end から 80ms の点から、その設定範囲内で T peak が検索される。
- ③ 症例 1 では HR=50 で検索範囲は Q 波から 417ms であるが、Q-T peak=460ms あり、症例 2 では HR=56 で検索範囲は Q 波から 390msec であるが、Q-T peak=470ms あり、いずれも T peak が検索範囲から外れていた。このことが T 波下行脚と基線交点の判定に影響し、QT 時間の自動計測における誤差の原因となったと推定された。

【まとめ】 QT 時間が長く、特に T peak が後方にある場合には、自動判読で QT 時間が実際よりもかなり短く計測される可能性がある。

図1



図2

性別 : 男 年齢(生年月日) : 14歳

4068 非特異的T波異常

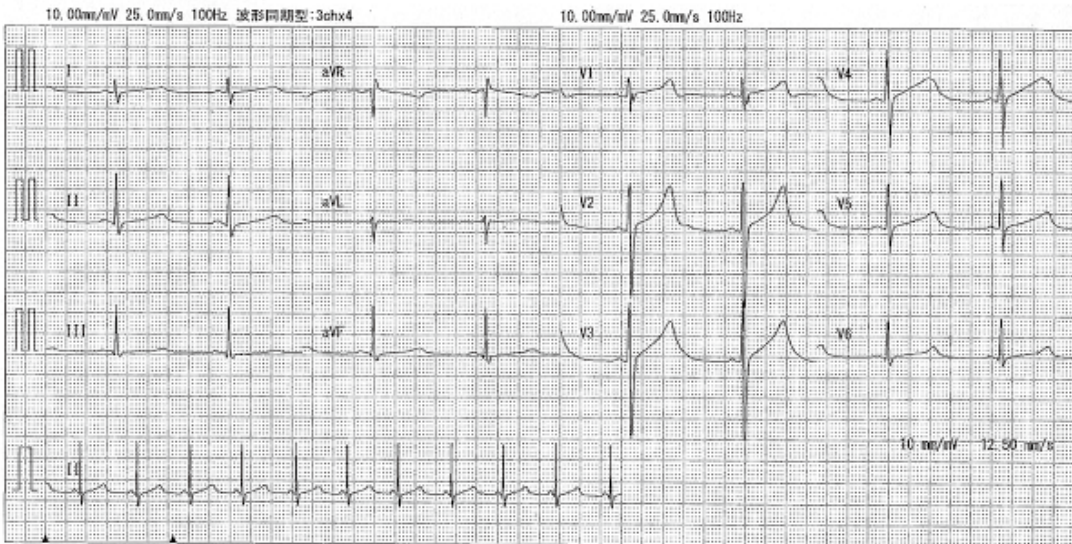
コメント : 自覚症や血圧・血清脂質・血糖・尿酸・電解質などの検査により確認し、原因の究明をおすすめします。

身長 cm : / 体重 kg : / 血圧 mmHg :

所属科 : 小児内科

病種 : 外来

心拍数 (bpm)	58
PR Int (ms)	122
QRS Dur (ms)	84
QT/QTc (B) Int (ms)	410/404
P/QRST Axis (deg.)	80/87/90
RV5/SV1 Value (mV)	1.135/0.405
RV5+SV1 Value (mV)	1.540



O-36

QT 延長症候群の管理における負荷試験の意義

○中村 太地、瀧間 浄宏、安河内 聡、武井 黄太、内海 雅史、川村 順平、
前澤 身江子、浮網 聖実

長野県立こども病院循環器小児科

【目的】 QT 延長症候群患者における負荷試験における心電図所見の解析を行い、内科管理における負荷試験の役割について検討すること。

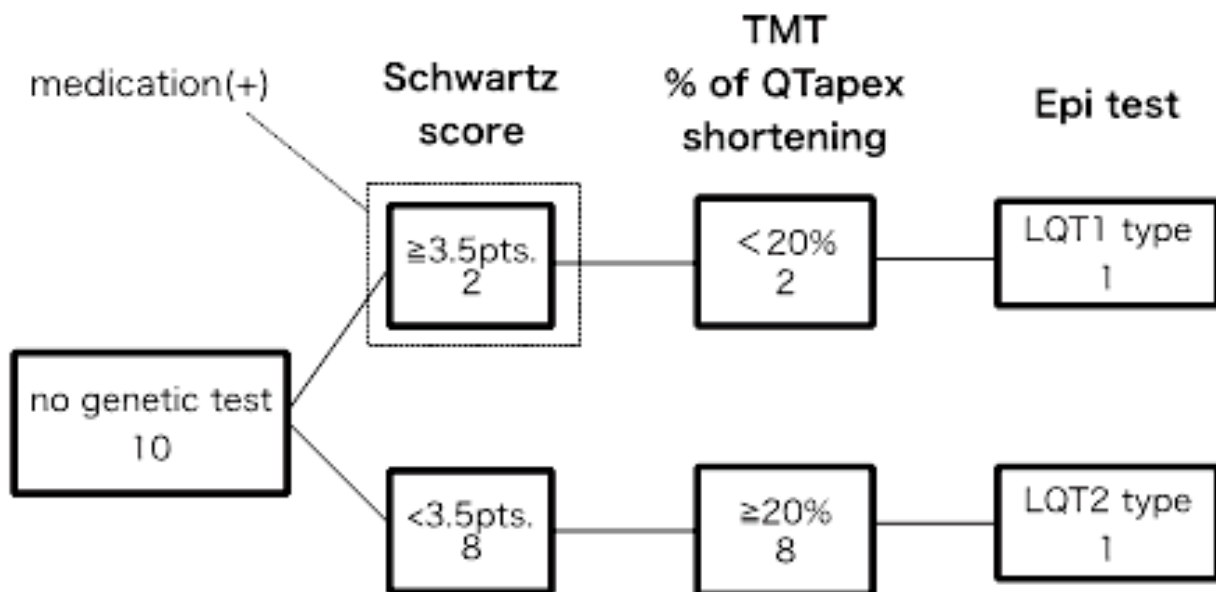
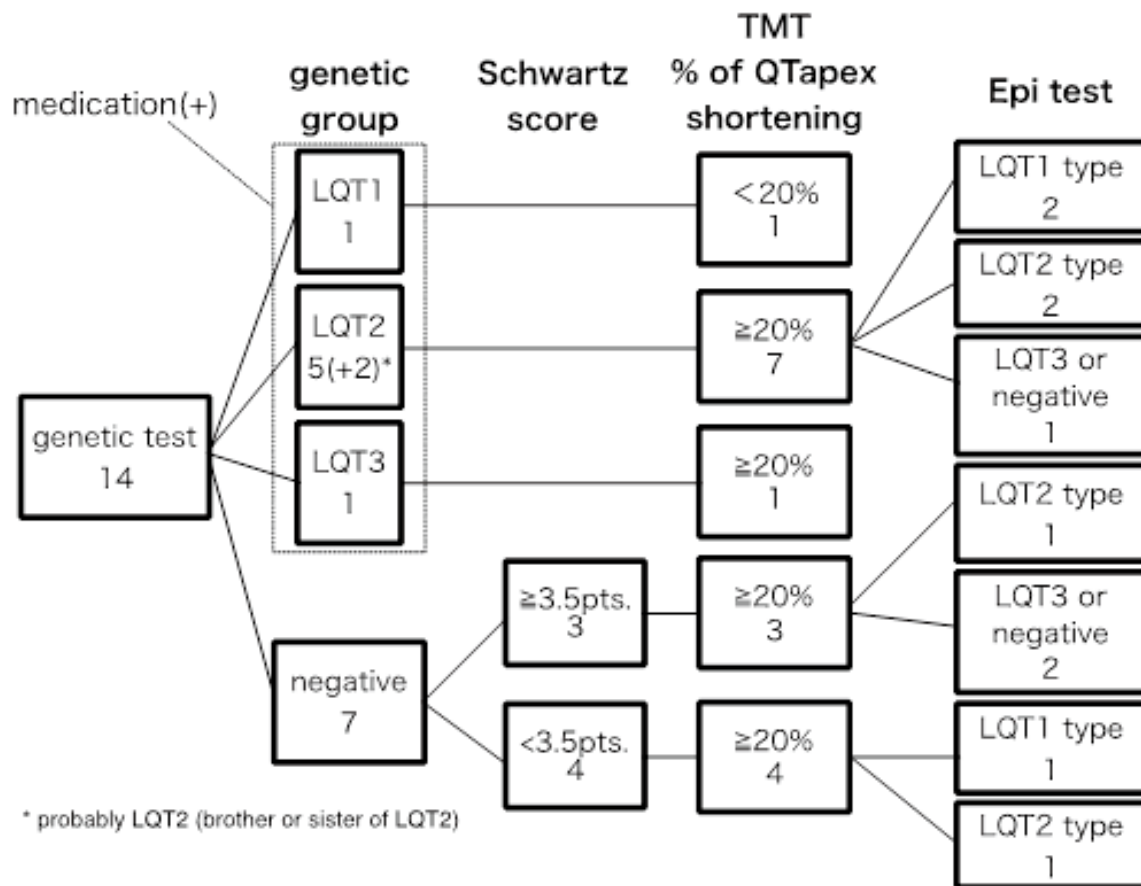
【対象と方法】 2010年から2017年にQT延長症候群またはQT延長症候群を疑われ、運動負荷試験(TMT)及びエピネフリン負荷試験(Epi)が施行された26名(初診時年齢10±3歳、男児12名、運動負荷26例、Epi負荷12例、QTc 471±29ms)について診療録より後方視的に解析。解析項目は遺伝子検査のLQT分類、genetic group別にTMTにおける心電図所見(QapexTの短縮、QapexT-RR slope、QTend-apex-RR slope、QTc、recovery QTcの延長、QaTの延長)、エピネフリン負荷試験の所見(QTcの延長)、及びその内科管理について調査した。QaT短縮ありはpeak時のQapexTが20%以上短縮と定義した。またエピネフリン負荷試験の結果はShimizuらの報告1)に基づいて、type別に分類した。

【結果】 遺伝子検査ではLQT1 1例、LQT2 7例、LQT3 1例で家族歴があるか症候性であった。LQT1のみQT短縮不良、LQT2のうち5例でEpi施行され、2例LQT2 typeで2例LQT1typeであった。内服拒否の2例を除き全例薬物治療されていた。遺伝子検査陰性の7例はいずれも無症候性でQaT短縮良好だが、Epi陽性は3/5例もあった。遺伝子検査未施行10例のうちSchwartz ≥ 3.5 pts.の2例はQaT短縮不良とともに失神の既往があったため薬物治療となっていた。

【結論】 運動負荷試験における心電図所見解析は、従来の診断基準に加えてLQT1診断の補助となる可能性があり、内科管理に寄与する可能性がある。しかし、LQT2に関しては負荷試験では判別できず、遺伝子検査に頼らざるを得ない。

【参考文献】

- 1) Shimizu W et al. Diagnostic value of epinephrine test for genotyping LQT1, LQT2, and LQT3 forms of congenital long QT syndrome. Heart Rhythm. 2004; 3: 276-83.
- 2) Justin M.H et al. The diagnostic utility of recovery phase QTc during treadmill exercise stress testing in the evaluation of long QT syndrome. Heart Rhythm. 2011; 8: 1698-1704.



O-37

表現型が異なる SCN5A compound mutation 1 家系の治療戦略

○星野 健司¹、小川 潔¹、菱谷 隆¹、河内 貞貴¹、大越 陽一¹、百木 恒太¹⁾、鈴木 詩央¹、石川 悟¹、新田 順一²、牧山 武³、大野 聖子⁴、堀江 稔⁴

- 1) 埼玉県立小児医療センター循環器科
- 2) さいたま赤十字病院循環器内科
- 3) 京都大学大学院 医学研究科 循環器内科学
- 4) 滋賀医科大学呼吸循環器内科

【はじめに】 Single mutation では表現型を予測することが可能であるが、compound mutation は表現型が変異部位にのみに依存せず予測が困難とされる。兄妹で異なる表現型となり、治療方針も異なった SCN5A compound mutation の 1 家系を症例を経験したので報告する。

【症例】 症例は 22 歳女性。中学 1 年生の学校心臓検診で QT 延長を指摘され当センターを受診した。心電図所見 (QTc=520ms)・家族歴 (母:QTc=468ms, 兄:QTc=505ms, 甥〈兄の子〉:QTc=528ms) より QT 延長症候群として、遺伝子検査を行った。遺伝子変異はいずれも SCN5A で同定され、母が E1784K・父と甥が V1098L・本人と兄が compound mutation (E1784K, V1098L) であった。父・甥の 1 人は QT 延長を認めず、兄は心電図より Burgada 症候群が疑われた。母の父は 40 台で突然死し出身は沖縄であることより、E1784K の変異による Burgada 症候群の家系と考えられ (E1784K は若年発症の Burgada 症候群の原因遺伝子として有名)、その後 ICD 植え込みを行った (さいたま赤十字)。本人・甥は LQT3 として Mexiletine 内服を行っている。現在まで、TdP・失神などの出現は無い。

【考案】 同じ遺伝子変異で、男性は Burgada 症候群、女性は LQT3 の異なる表現型をとった。二人とも QTc が 500ms を越え high-risk と考えられるが、現在まで無症状で経過している。異なる表現型となったのは、複合していること以外に性差の影響などが考えられた。

- 1) Westenskow P, Splawski I, Timothy KW, et al. Compound mutations: a common cause of severe long-QT syndrome. Circulation 2004;109:1834-41.
- 2) Izumi G, Hayama E, Yamazawa H, et, al. Compound Mutations Cause Increased Cardiac Events in Children with Long QT Syndrome: Can the Sequence Homology-Based Tools be Applied for Prediction of Phenotypic Severity?. Pediatr Cardiol 2016;37:962-70.



図 本人 (Proband) と兄の心電図所見

左：本人 QT=516ms QTc=520ms

右：兄 QT=560ms QTc=505ms

O-38

当院で経験した進行性房室ブロックの1例

○土井 悠司、芳本 潤、佐藤 慶介、満下 紀恵、金 成海、新居 正基、田中 靖彦

静岡県立こども病院循環器科

【背景】 心臓突然死を予防する目的のスクリーニングとして学校心臓検診が行われており、医療機関では無介入で経過観察となるような1°房室ブロックも抽出対象となっている。1°房室ブロックを学校心臓検診で指摘され当院フォロー中に房室ブロックが進行した症例を経験したので報告する。

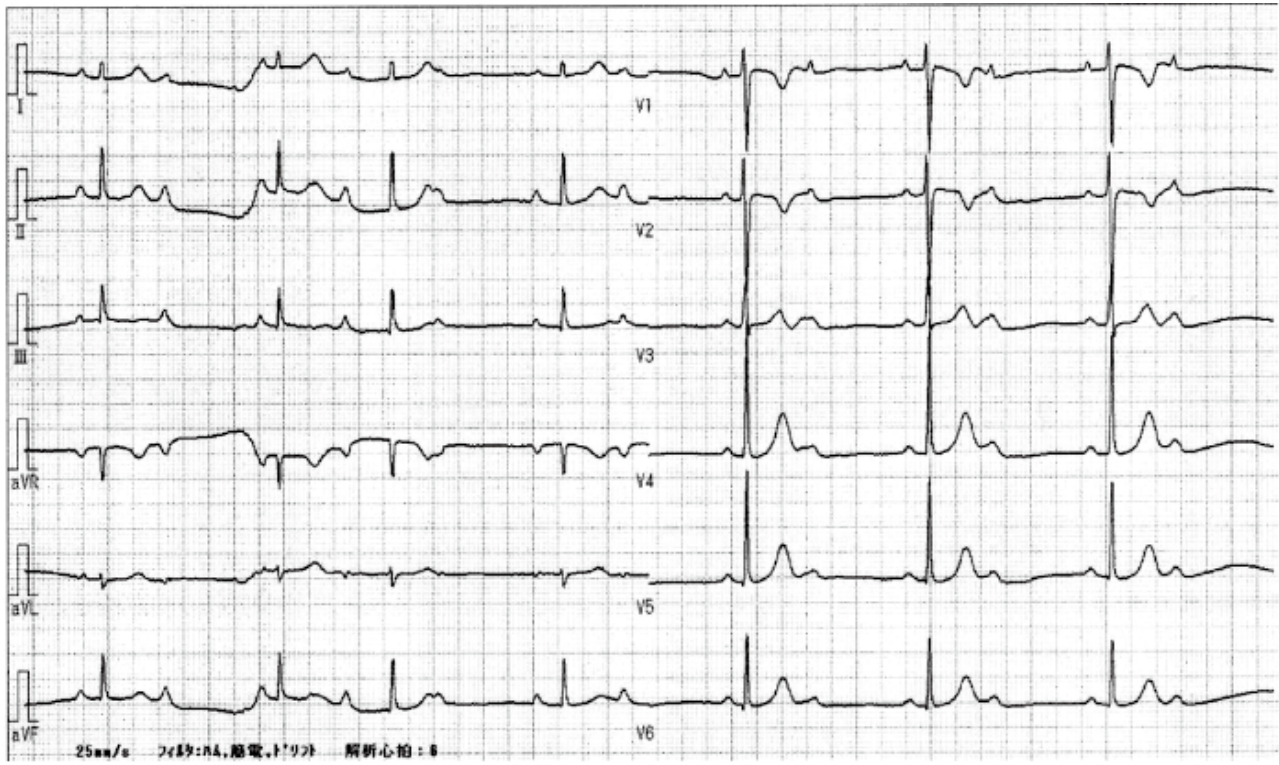
【症例】 学校検診の心電図で1°房室ブロックを指摘され、二次検診では2°房室ブロックも認めため10歳で当院循環器外来初診となった女兒。若年性関節リウマチ疑いで当院紹介となった既往はあるが、否定されフォロー終了となった経緯あり。家族歴に特記事項はなし。当院受診時のホルター心電図、マスターダブル心電図は1°房室ブロックであり年に1回のフォローとしていた。以降も時にWenckebach型房室ブロックを認めるのみであったが、13歳の外来受診時には完全房室ブロックを認め、部活動において最大運動時の強い息切れを認めた。内服治療を試したが症状改善なし。完全房室ブロックによる症状を認めたため、両親とも相談のうえペースメーカー植え込みとした。

【考察】 小児患者における1°および2°Wenckebach型房室ブロックは、ほとんどの場合進行することなく良性に経過する。本症例では1°から進行し2°房室ブロック、最終的に完全房室ブロックに進行した。進行性の伝導ブロックを来す疾患としては修正大血管転位などの先天性心疾患の他にPCCD (Progressive Cardiac Conduction Disease) も鑑別に上がる。本症例では家族歴はないが孤発例の可能性もあり遺伝子検査も視野に入れた評価が必要である。

【参考文献】

1. Barteau AE et al. Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management. Eur J Pediatr (2016) 175:1235-1248
2. Priori SG et al. HRS/EHRA/APHRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes. Journal of Arrhythmia 30 (2014) 1-28

【心電図所見】



O-39

先天性中枢性肺胞低換気症候群に高度徐脈性不整脈を合併しペースメーカー植込術の適応となった2例

○儀同 咲千江¹、名和 智裕¹、高室 基樹¹、横澤 正人¹、浅沼 秀臣²、小原 敏生³

- 1) 北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科
- 2) 北海道立子ども総合医療・療育センター 新生児内科
- 3) 苫小牧市立病院 小児科

【背景】先天性中枢性肺胞低換気症候群（CCHS）では、無呼吸発作以外に Hirschsprung 病や学習障害、不整脈など種々の合併症が知られている。我々は、高度徐脈性不整脈を合併しペースメーカー植込術の適応となった CCHS の2例を経験した。

【症例 1】23 歳男性。新生児期より無呼吸発作を繰り返していたため 11 ヶ月時に気管切開を施行し、夜間のみ人工呼吸器を使用していた。13 歳時に PHOX2B 遺伝子変異を認め CCHS と診断された。22 歳時、夜間睡眠時に HR 30 台の高度徐脈のエピソードがあり当科紹介となる。ホルター心電図では最大 5.1 秒の洞停止を認め、ペースメーカー適応の洞不全症候群と考えられた。同年、ペースメーカー植込術を施行し、心イベントなく経過している。

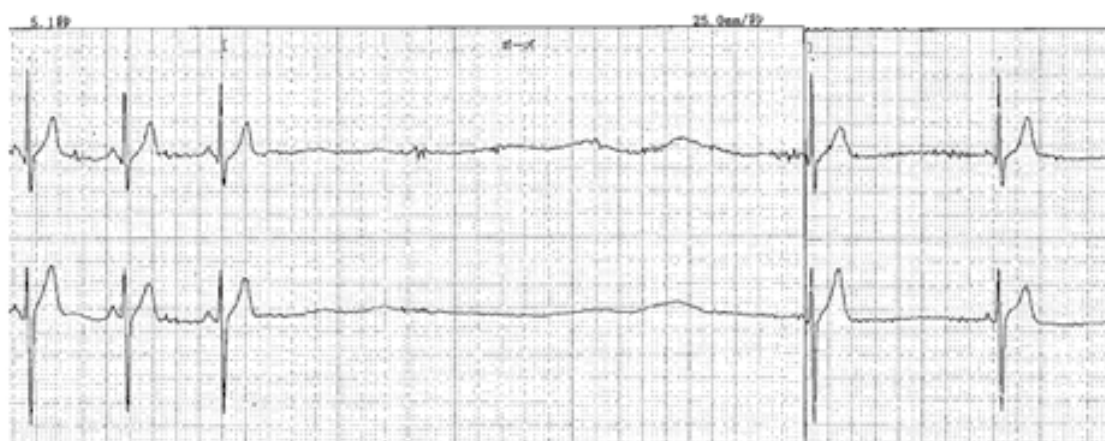
【症例 2】10 歳女兒。生後、新生児仮死と胎便吸引症候群の診断で挿管管理となった。抜管後も睡眠時に高度の無呼吸発作が頻発したため BiPAP 導入となり、定期的に前医外来に通院していた。8 歳時に PHOX2B 遺伝子異常を認め CCHS と診断。9 歳時、定期検査のホルター心電図で最大 RR 2 秒のⅡ度 AV ブロックを指摘された。10 歳時に胸部不快感を訴えて前医に入院した際に、最大 RR 5.3 秒の SA ブロックとⅡ度 AV ブロックの複合を認めたため当院紹介となり、ペースメーカー植込術を行う予定である。

【考察】CCHS の患者における不整脈の一部はペースメーカーの植え込みを要する場合がある。CCHS では、定期的な合併症の評価と慎重な経過のフォローが重要である。

【参考文献】

- 1) Debra E. Weese-Mayer, MD et al. Congenital central hypoventilation syndrome: Diagnosis, management, and long-term outcome in thirty-two children. *J Pediatr* 1992;120:381-7
- 2) Stephane Garrigue, M.D. et al. Benefit of Atrial Pacing in Sleep Apnea Syndrome. *N Engl J Med* 2002; 346:404-412

症例 1



症例 2



O-40

CPVT に QT 延長を合併し、リアノジン受容体遺伝子変異を認めた 8 歳男児例

○松尾 久実代¹、青木 寿明¹、大野 聖子²、廣瀬 将樹¹、江見 美杉¹、豊川 富子¹、平野 恭悠¹、高橋 邦彦¹、堀江 稔²、萱谷 太¹

1) 大阪母子医療センター 小児循環器科

2) 滋賀医科大学 呼吸循環器内科

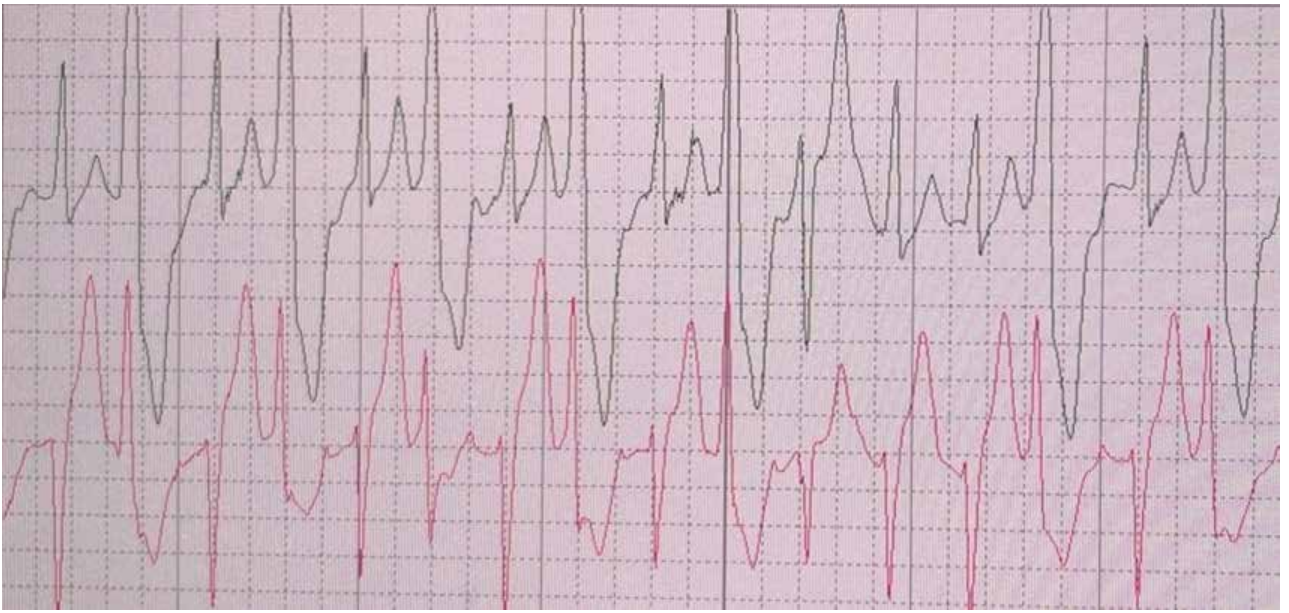
【背景】 カテコラミン誘発性多形性心室頻拍症 (CPVT) は精神的ストレスや運動により誘発される双方向性もしくは多源性の心室頻拍を起こす稀な遺伝性不整脈疾患であり、通常 QT 間隔は正常である。今回 CPVT に QT 延長を合併し、リアノジン受容体遺伝子変異を認めた 8 歳男児例を経験したので報告する。

【症例】 8 歳男児。肺動脈弁狭窄を認め生後 4 ヶ月時に経皮的肺動脈拡張術を施行。以降肺動脈弁狭窄は改善。洞徐脈、運動誘発性の PVC を認めていたが失神・痙攣の既往はなし。8 歳時当院紹介。前医での 7 歳時のトレッドミル、ホルター心電図では単形性の PVC 認めるも、二方向性の PVC は認めず。当院での 8 歳時の 12 誘導心電図で B - QTc 513ms と延長あり。ホルター心電図で PVC6.5%、非持続性 VT10 回、SVT57 回、PVC 2 段脈から二方向性の PVC を認めた。トレッドミル運動負荷検査で二方向性の PVC あり。LQTS、CPVT が疑われ、遺伝子検査で RYR 2 - H 1 7 1 0 N を同定。ナドロールの内服を開始し、トレッドミル、ホルター心電図で二方向性の PVC は消失。

【考察】 CPVT に QT 延長を合併することは稀であるが、共に失神や突然死の症状で発症し、CPVT の 30% が concealed LQT と誤診されていたとの報告もある。本症例の様に経過と共に二方向性 PVC が顕在化し CPVT と診断される症例もあり、注意深いフォローが必要である。

【文献】

- 1 Clinical and Molecular Characterization of Patients With Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia.
Circulation. 2002;106:69-74.
- 2 Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia with QT Prolongation.
Pacing Clin Electrophysiol. 2015 Dec;38 (12) :1499-502.



O-41

AFL で発症し SCN10A の遺伝子変異を認めた 17 歳男児

○松尾 久実代¹、青木 寿明¹、大野 聖子²、廣瀬 将樹¹、江見 美杉¹、豊川 富子¹、平野 恭悠¹、高橋 邦彦¹、堀江 稔²、萱谷 太¹

- 1) 大阪母子医療センター 小児循環器科
- 2) 滋賀医科大学 呼吸循環器内科

【背景】 SCN10A はこれまで知覚神経タイプの Na チャネルと考えられてきたが、心筋細胞でも発現していることが判明した。最近では全ゲノム相関解析の進歩により Brugada Syndrome (BrS) や Atrial fibrillation (Af) との関連が報告され始めている。

【症例】 17 歳男児。重度自閉症、精神発達遅滞のため言葉の表出は困難であり、症状の訴えは困難。15 歳時の学校検診で心房粗動 (AFL) を認め当科受診。心房拍数 280bpm で 3:1-4:1 房室伝導の通常型 AFL を認めた。発症時期不明の AFL でありワーファリン内服開始後、電気生理検査 (EPS) を施行。高位右心房からの頻回刺激では AFL 停止せず、除細動で AFL 停止。EPS で洞結節回復時間が 3353 ms と延長あり、pilsicainide 負荷では coved type BrS ECG を認めた。17 歳時定期外来で再度 AFL を認め、除細動で停止。繰り返す AFL に対して近日中にアブレーション施行予定。遺伝子検査で SCN10A V620I の遺伝子変異を認めた。母と兄にも同様の遺伝子変異を認めているが無症状。兄は BrS ECG が疑われる。

【結語】 洞機能不全、AFL を認める 17 歳男児に SCN10A の遺伝子変異を認めた。SCN10A の表現型に関してはまだ解明しきれておらず、今後さらなる研究が期待される。

【文献】

- 1 Mutations in SCN10A Responsible for a Large Fraction of Brugada Syndrome Cases
J Am Coll Cardiol. 2014 July 8; 64 (1) : 66-79.
- 2 Common and Rare Variants in SCN10A Modulate the Risk of Atrial Fibrillation
Circ Cardiovasc Genet. 2015 February ; 8 (1) : 64-73.



O-42

遺伝性不整脈疾患における家族スクリーニングの重要性

○朝海 廣子¹、藤生 克仁²、浦田 晋¹、白神 一博¹、進藤 孝洋¹、平田 陽一郎¹、
犬塚 亮¹

- 1) 東京大学医学部附属病院小児科
- 2) 循環器内科

先天性 QT 延長症候群やカテコラミン誘発性多型性心室頻拍を代表とする遺伝性不整脈疾患において、プロバンドの診断後に兄弟を始めとする家族のカスケードスクリーニングを行い診断を進めることが、同家系における重大な心イベントの発生を予防することが重要である。海外ではこうした取り組みが広く普及しており、小児不整脈科医だけでなく循環器内科や遺伝カウセンラーを含めた多職種連携によりスムーズに家族全員の対応を行っている施設が多い。本邦では、このようなスクリーニングにおいて重要な位置を占める遺伝子検査の適用が限られている現状もあるが、小児科と循環器内科の連携が十分行われていないのが実情である。当院では昨年度より小児不整脈専門外来を新設しているが、循環器内科不整脈チームと連携し、それぞれの外来通院中の症例の家族の臨床的スクリーニングを進めてきている。6家系と症例数は少ないが、当院での取り組みと問題点及び今後の展望について述べる。

O-43

加算平均心電図を用いたファロー四徴症術後遠隔期におけるリエントリー性心室頻拍のリスク評価に関する検討

○武智 史恵、立野 滋、森島 宏子、川副 泰隆、岡嶋 良知

千葉県循環器病センター 小児科

【背景】 心室遅延電位 (Late Potential; LP) の検出は、重症心室不整脈基質の存在を示唆するが、脚ブロックを呈する症例では、慎重に判定する必要がある。ファロー四徴症 (Tetralogy of Fallot; TOF) 術後遠隔期には、リエントリー性心室頻拍の合併が知られている。

【目的】 当科における TOF 術後遠隔期の monomorphic VT (MVT) リスク評価に対する加算平均心電図 (signal averaged electrocardiogram; SAECG) の有用性を検討する。

【方法】 対象は 2008 年 1 月～2017 年 8 月迄の間に、当科に入院し SAECG を施行した TOF 患者。表に示す 3 種の LP 陽性基準を用い、MVT 合併検出の感度・特異度について検討した。基準 1 はメーカー基準、基準 2 は過去に報告された脚ブロック症例における基準を用いた。SAECG 施行時、Noise level (RMS) $>0.5 \mu V$ の症例は除外した。

【結果】 対象は 23 例、各基準における感度・特異度を表に示す。基準 2 は基準 1 と比べ感度が高く、基準 3 は他の 2 基準と比べ感度は低いの特異度が高かった。

【考察】 TOF 術後遠隔期における LP は、脚ブロックを考慮することで、より有用な指標と成り得る。基準 3 を用いると、LP 陽性である時は MVT のリスクが高いと考えられた。SAECG の有用性を高める為、LP 陽性基準に関して、更なる検討を要する。

【参考文献】

- Signal-Averaged Electrocardiogram May Be a Beneficial Prognostic Procedure in the Postoperative Follow-Up Tetralogy of Fallot Patients to Determine the Risk of Ventricular Arrhythmias. Rukiye Eker Omeroglu et al; Pediatr Cardiol (2007) 28:208-212
- Usefulness of Post-Ventriculotomy Signal Averaged Electrocardiograms in Congenital Heart Disease. Joseph K. Perloff et al; Am J Cardiol (2006) 98:1646-1651

表

	感度(95%CI)	特異度(95%CI)
基準 1 fQRS>105ms・LAS40>39ms・RMS40<15 μ V の内 2 項目以上を満たす	0.500 (0.118-0.882)	0.706 (0.440-0.897)
基準 2 fQRS \geq 145ms・LAS40 \geq 50ms・RMS40 \leq 17.5 μ V の内 2 項目以上を満たす	0.667 (0.223-0.957)	0.706 (0.440-0.897)
基準 3 基準 2 の項目を 3 項目全て満たす	0.333 (0.043-0.777)	0.941 (0.713-0.999)

O-44

難治性心室頻拍に対し経皮的心外膜アプローチにより アブレーションを施行した 15 歳男児例

○矢野 悠介¹、加藤 愛章^{1,2}、野上 昭彦³、関口 幸夫³、小松 雄樹³、野崎 良寛^{1,2}、
林 立申^{2,4}、高橋 実穂^{1,2}、村上 卓⁴、青沼 和隆³、堀米 仁志^{2,4}

- 1) 筑波大学附属病院小児科
- 2) 筑波大学医学医療系小児科
- 3) 筑波大学医学医療系循環器内科
- 4) 茨城県立こども病院小児循環器科

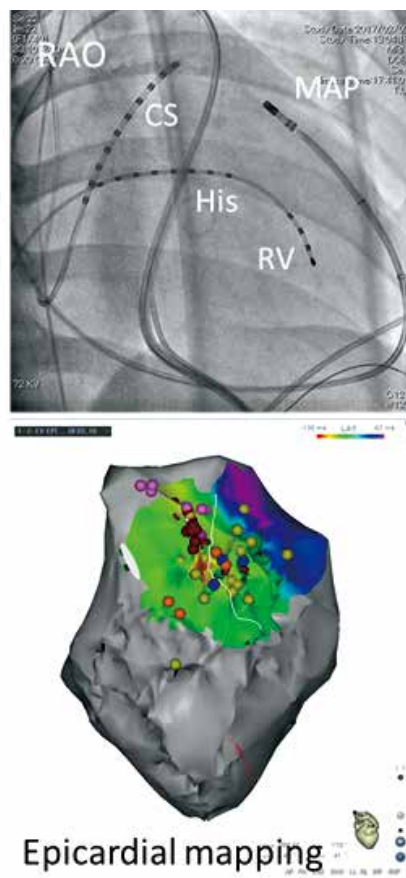
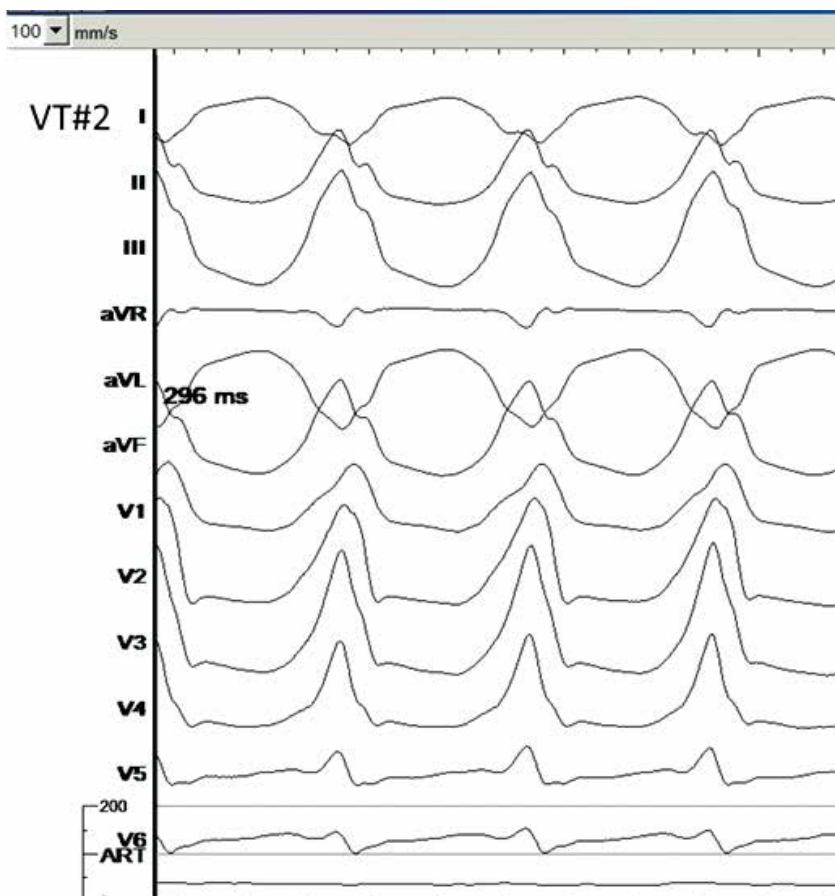
【はじめに】 心外膜側を起源とする心室頻拍 (VT) は通常の内臓側からのアブレーション (ABL) では治療困難なことがあり、心外膜 ABL が選択されることがある。器質的心疾患を伴う VT に施行されることが多く、国内では小児での報告はない。

【症例】 13 歳、男児。右脚ブロックタイプ、下方軸の VT#1 に対し 1 回目の EPS/ABL を施行した。心臓側には低電位領域はなく、最早期興奮部位である前乳頭筋基部付近の通電で VT は消失したが、3 か月後にわずかに異なる波形の VT#2 が再発した。15 歳時の 2 回目の EPS/ABL では、心臓電位で心外膜起源が示唆され、左室前側壁の心基部付近を繰り返し通電し VT は誘発されなくなったが、1 か月後に VT#2 が再発した。多剤併用の内服治療でもコントロールが困難であったため、3 回目の EPS/ABL として経皮的心外膜アプローチによる EPS/ABL を施行した。心外膜側では明らかな低電位領域はなく、前回の通電部位の対側で perfect pacemap が得られた。近接する部位で VT 時に presystolic potential が記録され、同部位付近を冠動脈を避ける様にイリゲーションカテーテルで通電した後は VT は消失した。術後 7 か月で、再発なく経過している。

【まとめ】 小児においても、心外膜起源の難治性心室頻拍に対して、心外膜アブレーションが治療の選択肢となり得る。

【文献】

- 1) Sosa. J Cardiovasc Electrophysiol 1996;7:531
- 2) d'Avila. Heart Rhythm 2008;5:573



O-45

Rhythmia mapping system により長い fragmented potential が明瞭に記録された一例

○谷口 宏太¹、竹内 大二¹、豊原 啓子¹、熊丸 隆司²、庄田 守男³

- 1) 東京女子医大病院 循環器小児科
- 2) 東京女子医大病院 臨床工学科
- 3) 東京女子医大 循環器内科

【背景】

Rhythmia mapping system は、64 極 basket catheter の ORION を使用することで、局所の fragmented potential を明瞭に記録できるという特徴を持つ。

今回、先天性心疾患術後の AT に使用し、有効であったため報告する。

【症例】

41 歳男性、{S,L,L}, ccTGA, TA, ASD enlargement + PAB 術後。18 歳時より AT/AFL 認め、過去 4 回の RFCA 既往あり。その後 AMD 内服下でも、AT が頻回であったため、当院紹介となり、EP/RFCA の方針となった。

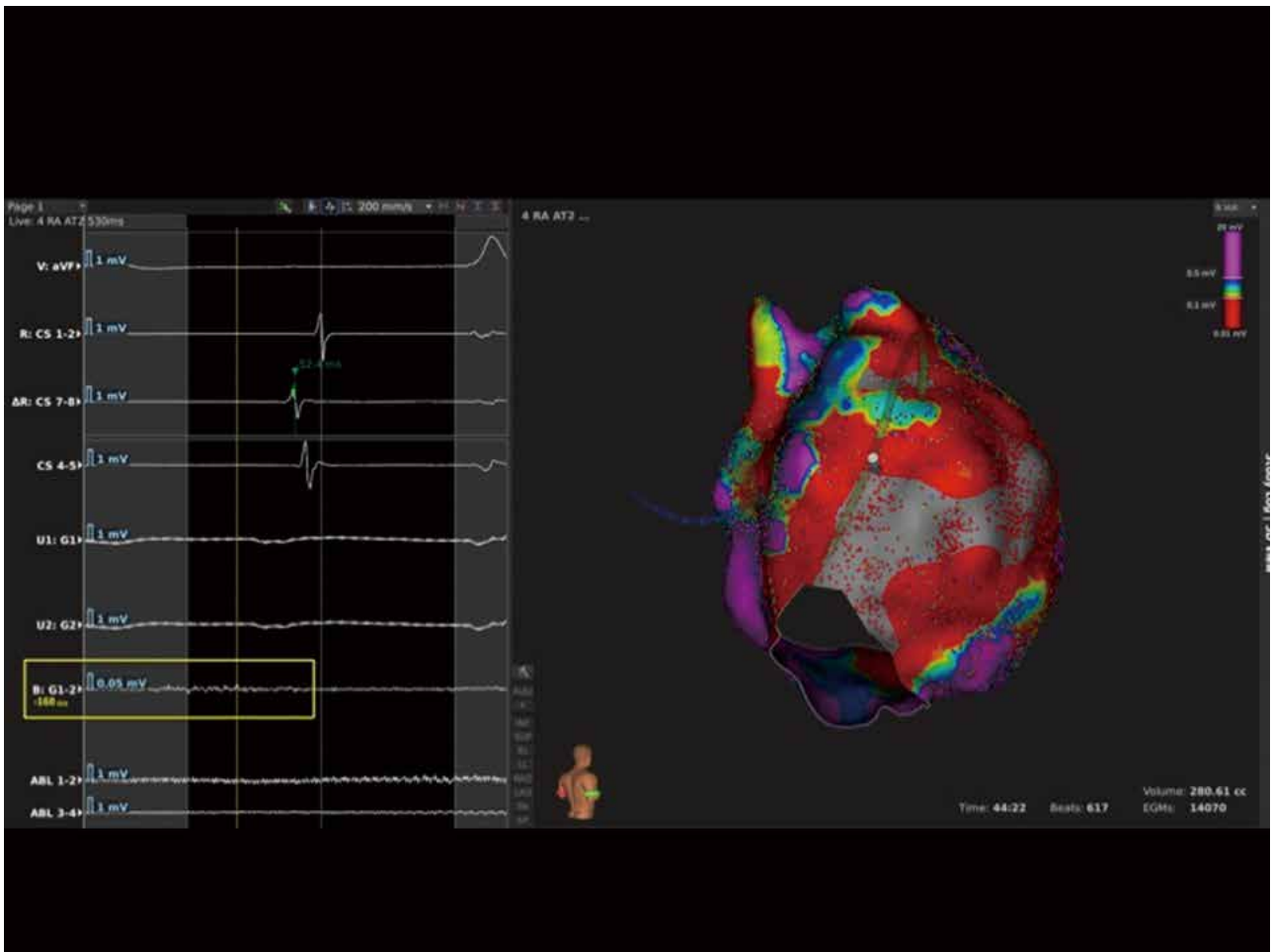
Rhythmia を使用して、sinus rhythm での RA voltage map を作成した後、誘発された AFL に対し、linear ablation を施行すると別の AT に移行した。Orion を使用し、AT 中の mapping を行うと、RA scar 内を slow conduction する fragmented potential が明瞭に認められた。同部位への ablation により、AT は停止し、以後再発を認めていない。

【考察】

先天線心疾患術後は複数の頻拍が生じ、再発例も多い。複数回の治療をされた症例では心房の fragmented potential が記録されにくいですが、今回のように Rhythmia mapping system では明瞭に記録することができ、治療時間の短縮や成功率の上昇をもたらすと考えられる。

【結語】

Rhythmia ならびに ORION の使用は AT の ablation 治療に適した system と考えられる。



O-46

極型 Fallot 四徴症心内修復術後に合併した ATP 感受性心房頻拍の 1 例

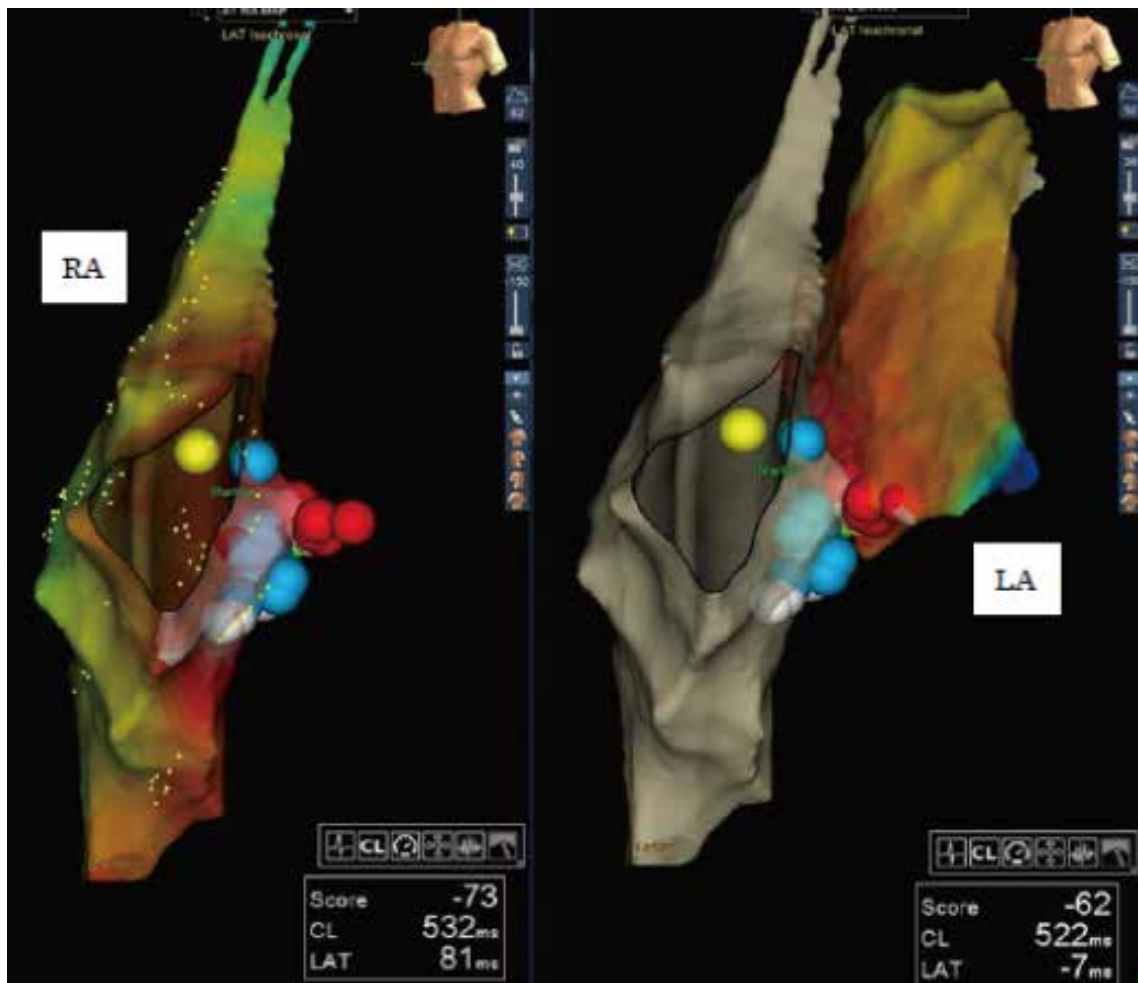
○今村 知彦¹、住友 直方¹、連 翔太¹、長田 洋資¹、中野 茉莉恵¹、小柳 喬幸¹、小島 拓郎¹、葭葉 茂樹¹、小林 俊樹¹、加藤 昭生²、上田 秀明²

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

症例は 14 歳男児。22q11.2 欠失症候群、極型 Fallot 四徴症 (TOF) 心内修復術後 (VSD 閉鎖術+右室流出路形成術) で、上室頻拍が頻回に出現するようになったため、カテーテルアブレーションを施行した。電気生理学的検査では、室房伝導を認めず、イソプロテレノール投与下の高位右房期外刺激で左房側中隔近傍を最早期興奮部位とする頻拍周期 276ms の頻拍が誘発された。頻拍中に ATP15mg を静注すると、頻拍は徐々に遅くなり再現性を持って停止した。EnSite による左房内の activation map では、最早期興奮部位は左房側心房中隔下方であった。同部位への通電では、sequence がわずかに変化した頻拍が再発した。右房内の activation map では、左房焼灼部位の対側右房側に最早期興奮部位を認め、一部 pre potential 様の電位を認めた。同部位に複数回通電を行ない、21 回目の通電で頻拍は停止した。本例の頻拍は、ATP 感受性心房頻拍 (AT) と考えられ、両心房からの焼灼を要したことから、re-entry 回路は心房中隔下方の右房左房間に存在したと推測された。TOF 術後は切開線に関連した心房内回帰性頻拍が多く見られるが、心房中隔起源の AT は稀である。近年 ATP 感受性 AT の概念が確立され報告数が増えているが、TOF と ATP 感受性 AT の合併例の報告は稀であり、多少の文献的考察を含めて報告する。

【参考文献】

1. Iesaka Y, et al: Adenosine-sensitive atrial reentrant tachycardia originating from the atrioventricular nodal transitional area. J Cardiovasc Electrophysiol. 1997; 8: 854-864.
2. de Groot NM, et al: Long-term outcome of ablative therapy of post-operative atrial tachyarrhythmia in patients with tetralogy of Fallot: a European multi-centre study. Europace. 2012; 14; 522-527.



O-47

単心室症心外導管フォンタン後の心房細動に対する 経る導管的肺静脈隔離例

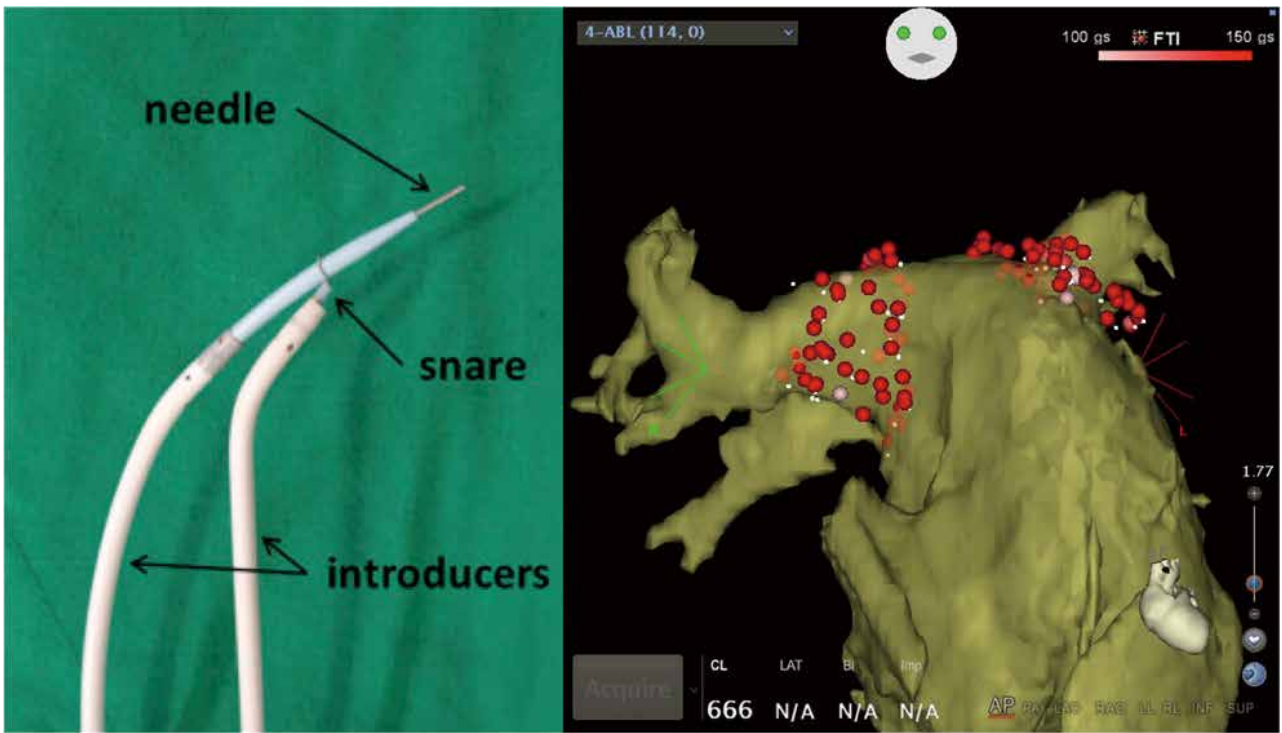
○泉 岳¹、武田 充人¹、山澤 弘州¹、佐々木 理¹、阿部 二郎¹、佐々木 大輔¹、
橘 剛²、横式 尚司³

- 1) 北海道大学 小児科
- 2) 北海道大学 循環器外科
- 3) 北海道大学 循環器内科

症例は 39 歳男性。右胸心、{S,L,L} 左室型単心室、右側房室弁閉鎖、肺動脈狭窄症未手術のまま経過し、38 歳時に一期的心外導管フォンタン手術を施行した。術前から発作性心房細動を認め、EPS 上は右房、左房に低電位領域を認めず、誘発された頻拍は心房細動のみであった。手術時に MAZE (肺静脈隔離、僧帽弁—肺静脈、左心耳のクライオアブレーション) を施行したが、術後早期より頻回に発作性心房細動を生じた。アミオダロンによるコントロール後、術 1 年後に導管穿刺による肺静脈隔離を施行した。両側下肺静脈は扁平な形態であり対象外とした。導管穿刺はロングシースのダイレーター先端をスネアで把持屈曲させて穿刺し、one puncture two sheath とした。2 本のシース本体を導管に通過させる過程ではバルーンによる fenestration 拡大も試みたが、最終的には 2 ダイレーター法による物理的な fenestration 拡大が有効であった。リングカテーテルを各上肺静脈に固定し、左右の順に隔離に成功した。施行後半年間抗不整脈薬内服なしで発作なく経過し、アブレーション施行 1 ヶ月後には fenestration は閉鎖した。結果的に心外導管フォンタン手術 1 年後には導管心房癒着は穿刺に対して十分であり、one puncture two sheath であっても fenestration は術後に閉鎖を確認できた。

【参考文献】

- 1) Backer CL et al. Maze procedure in single ventricle patients. Semin Thorac Cardiovasc Surg Annu 2008:44-48.
- 2) Uhm JS et al. How to perform transconduit and transbaffle puncture in patients who have previously undergone the Fontan or Mustard operation. Heart Rhythm 2017 (in press)



O-48

Lateral tunnel 型フォンタン手術後の心房頻拍に対してフェネストレーションを拡大してマッピング・アブレーションを行った成人例

○青木 寿明¹、中村 好秀²、先崎 秀明³、廣瀬 将樹¹、江見 美杉¹、豊川 富子¹、松尾 久実代¹、平野 恭悠¹、高橋 邦彦¹、萱谷 太¹

- 1) 大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科
- 2) 近畿大学医学部 小児科
- 3) 埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科

症例：24歳男性。2歳時に situs inversus、dextrocardia、DORV, hypo LV に対してフェネストレーション (FEN) をつけた lateral tunnel を用いたフォンタン手術を施行した。19歳時に初めて動悸を自覚。その後も頻拍発作を繰り返すため、21歳時にカテーテルアブレーションを施行。三尖弁輪を旋回する心房内回帰性頻拍と診断し三尖弁下大静脈峡部を線状焼灼し成功した。その際には FEN には容易にカテーテルは通過した。その後抗不整脈薬なしで経過していたが、23歳時に再度心房頻拍を認め、DC カルディオバージョンを繰り返すため再度アブレーションの方針となったアブレーションカテーテルは thermocool ST/SF、8.5F SLO ロングシースをマッピング、アブレーションに用いた。心房頻回刺激で容易に心房頻拍が誘発された。FEN は孔の周囲が石灰化しており、アブレーションカテーテルが通らなかった。ガイドワイヤーは FEN を通過したため、2本の SLO ロングシースをガイドワイヤーに沿わせ、強く押すことで FEN を拡大した。その後アブレーションカテーテルを通過させることができマッピングできた。結局導管側の心房上部を旋回する心房内回帰性頻拍と診断し、頻拍中に通電し、頻拍は停止した。術後は頭蓋内塞栓症を含め合併症はなかった。

FEN にカテーテルが通らないことは時折みられる。FEN の拡大の際に、強固な石灰化病変が存在する場合にはバルーン拡大は効果がなく、今回の手技は有用な選択肢である。

一般演題

(ポスター)

P-1

QT 間隔自動計測と接線法の差の検証： 自動計測論理変更による影響

○須藤 二郎¹、安河内 聰²、田澤 星一³、片桐 麻由美⁴、高柳 恒夫¹

- 1) 日本光電工業株式会社 医療機器事業本部
- 2) 長野県立こども病院 循環器小児科
- 3) 仙台赤十字病院小児科
- 4) 阿南病院小児科

【目的】 以前に報告^{*1}した後、QT 間隔自動計測論理を変更した。本論理変更後の QT 自動計測結果と接線法との差について検討した内容を報告する。

【方法】 以前の自動計測法では、QT 延長例で正しく計測できないこと、U 波がある場合に長く計測してしまうことがあった。これを変更し、QT 延長例を正しく計測するとともに、QT 延長の読み過ぎを減らすことを考え、自動計測接線法を用いた T 波終点との差が大きい場合に再計測するなどの追加論理を加えることとした。この変更を踏まえ、7 歳、13 歳、16 歳の男女を各 200 例、合計 1,200 例で小児循環器医の接線法による計測（Ⅱ及び V5 誘導）と日本光電の自動計測（論理変更前、後）の結果を比較検討した。

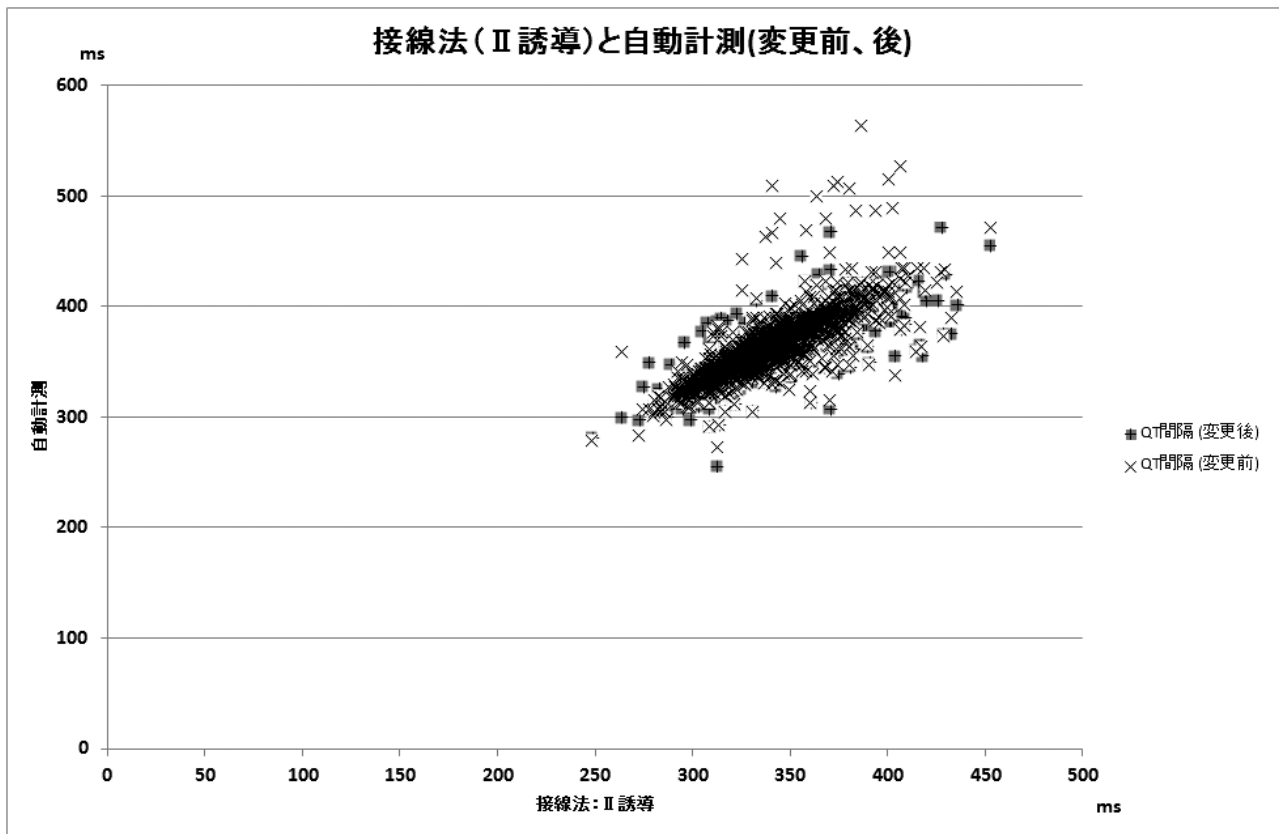
【結果】 QT 時間としては、変更前：365.9 ± 30.0ms、変更後：362.4 ± 24.8ms と有意に短くなった。また、接線法との差は変更前：Ⅱ誘導：25.4 ± 19.7 ms、V5 誘導：31.9 ± 18.0 ms が、変更後：Ⅱ誘導：22.0 ± 16.1 ms、V5 誘導：28.4 ± 13.8 ms と接線法より長いことは変わらないが、その差の平均、標準偏差ともに小さくなった。図は医師判読の接線法（Ⅱ誘導）と変更前、後の自動計測結果を比較した。

【考察】 学校心臓検診のデータであり、QT 延長、T 波異常などは少ないはずであるが、論理変更により、医師の見た接線法との差は小さくなっており、効果はあったと考えている。図を見ると変更前に比べると、変更後のほうが大きく外れたマークが少なくなっているのがわかる。

【結論】 論理変更により、医師の見た接線法との差が小さくなり、QT 延長の読み落とし、読み過ぎの減少につながる可能性があると言える。

【文献】

- *1：須藤二郎，安河内聰，田澤星一，片桐麻由美：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. 心電図 2015；35：5～14
- *2：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. 心電図 2013；32：427～435



P-2

QT 計測ソフトを用いた学校心臓検診における QT 延長症候群の検出の有用性

○藤田 修平¹、畑崎 喜芳¹、廣野 恵一²、市田 路子²、津幡 眞一³、橋本 郁夫⁴、
島田 一彦⁵、西谷 泰⁵

- 1) 富山県立中央病院小児科
- 2) 富山大学小児科
- 3) 富山赤十字病院小児科
- 4) 富山市民病院小児科
- 5) 富山市医師会

背景：富山市では 2014 年度より省略 4 誘導心電図から標準 12 誘導心電図を導入したが、QT 延長の検出が著明に増加した。

目的：QT 計測ソフト QTD-2®（以下 QTD-2）による接線法での自動解析が QT 延長症候群の検出に有用であるか検討した。

対象と方法：2015 - 2017 年に富山市の中学 1 年生に施行した心臓検診で微分法により QT 延長と抽出された一次検診 12 誘導心電図（抽出基準 Fridericia 補正 QTc（以下 QTc（F）） $>450\text{ms}$ ）を QTD-2 で解析した。QTD-2 での抽出基準は 2015 年度 QTc（F） $>450\text{ms}$ もしくは QTc（Bazett） $>450\text{ms}$ 、2016 年度 QTc（F） $>450\text{ms}$ 、2017 年度 QTc（F） $>440\text{ms}$ で抽出した。

結果：各年度の微分法での QT 延長抽出人数および検診総数はそれぞれ 39 人 / 4141 人（0.9%）、49 人 / 4152 人（1.2%）、38 人 / 4070 人（0.9%）であった。QTD-2 を用いた解析後の抽出例は 19 人 / 39 人、2 人 / 49 人、9 人 / 38 人であり、それぞれ 51.3%、95.9%、76.5% の偽陽性例を減少させた。また、微分法と接線法の QTc（F）値は、 458.6 ± 8.3 vs $434.5 \pm 14.7\text{ms}$ ($p < 0.001$) と微分法で有意に長く、平均で $24.0 \pm 13.0\text{ms}$ 長かった。

結論：偽陽性症例を著明に減少させることが可能となり、有用であったと思われる。

参考文献

日本循環器学会 / 日本小児循環器学会合同ガイドライン 2016 年度版 学校心臓検診のガイドライン

表. QT 延長年度推移 (富山市方式、中学校 1 年生)

	1 次検診 受診人数	QT延長 自動解析 (人数)	QT延長 自動解析 (%)	QT延長 精密検査 対象者数	QT延長 精密検査 対象 (%)
平成 26 年	4,388	48	1.1%	48	1.09%
平成 27 年	4,141	39	0.9%	19	0.46%
平成 28 年	4,152	49	1.2%	2	0.05%
平成 29 年	4,070	38	0.9%	9	0.22%

P-3

QTc 短縮を抽出する上で心電計自動計測によるスクリーニングは可能か？

岡川 浩人

独立行政法人地域医療機能推進機構滋賀病院 小児科

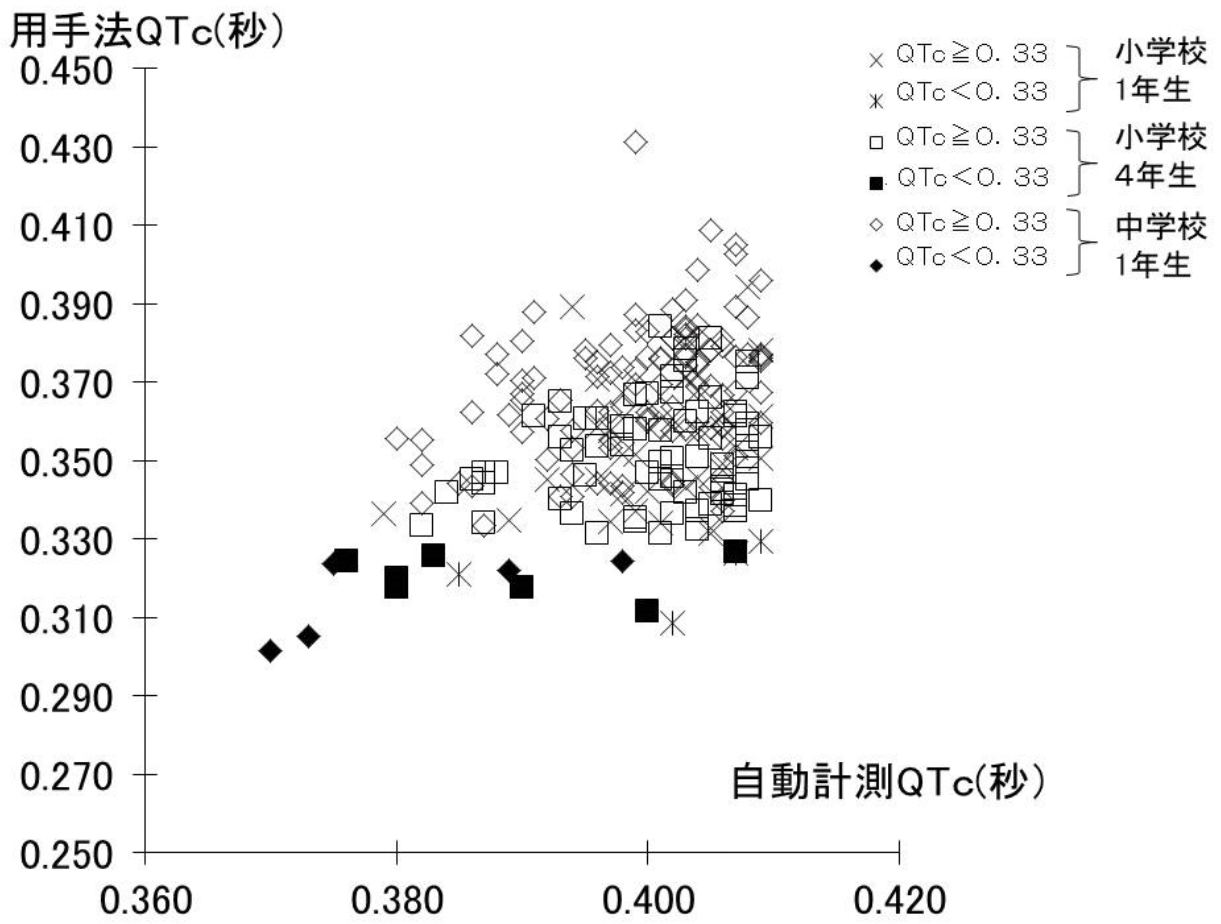
【はじめに】 学校心臓検診ガイドライン 2016 に QT 短縮症候群が記載され、QTc 短縮抽出基準が暫定的に定められた。しかしながら、用手的に全例の QTc を測定するのは膨大な手間が必要であり現実的ではない。今回、心電計自動計測をスクリーニングに用いることが可能かを検討したので報告する。

【方法】 2017 年度の大津市学校心臓検診一次心電図検診対象者の一部、906 人を対象とし、QTc0.33 秒未満の暫定抽出基準を満たす頻度、用手法 QTc と心電計自動計測 QTc との関係性について検討した。

【結果】 QTc0.33 秒未満となったのは小学 1 年生・4 年生 11 人(2.5%)、中学 1 年生 5 人(1.1%)であった。自動計測 QTc と用手法 QT c は右肩上がりの緩い相関傾向を認めたが、ばらつきが大きく、小学 1 年生・4 年生児では用手法 QT c 0.33 秒未満を鑑別する自動計測 QTc 値は決定できなかった。中学 1 年生児では、自動計測 QTc0.400 秒が該当したが、抽出数 53 名(11.4%)と 1 割以上が抽出される結果となりスクリーニングとしては不相当と考えられた。

【考察】 QTc0.33 秒未満の暫定抽出基準を厳格に順守するには、心電計自動計測は有用ではなく、現状では全例用手法により計測せざるを得ない。QTc 抽出後の管理基準等も明確ではない現在のガイドラインでは、一次検診の負担の割には、その有用性については疑問が残ると思われた。

- 1) 日本循環器学会・日本小児循環器学会合同研究班：学校心臓検診のガイドライン，日本循環器学会，東京，2016
- 2) 須藤二郎，安河内聡，田澤星一，片桐麻由美：小児における Q T 間隔自動計測と接線法による計測の差の検証．心電図 2015; 35: 5-14



P-4

心電図における高周波フィルタの影響について：
学校検診データを使用して○須藤 二郎¹、安河内 聡²、高柳 恒夫¹

- 1) 日本光電工業（株）医療機器事業本部
- 2) 長野県立こども病院小児循環器科

【背景】 心電図記録において高周波フィルタ（筋電フィルタともいう、以下フィルタ）をかけることでQRS波などが小さく記録されることは知られているが、どの程度変化するかについては、報告なども少なく、あまり知られていない。

【目的】 心電図記録で25Hz,35Hzのフィルタでどの程度QRS波などが小さくなるかを確認する。併せて、左室肥大の基準値を超える割合の変化を確認する。

【方法】 学校検診で収集した心電図408,221件に対し、25Hz,35Hzのフィルタをかけた心電図データを作成し、元の心電図（150Hz）と併せ自動計測を行い、次の計測値の変化を確認する。
S (V1), R (V5,V6), S (V1) + R (V5,V6), T (V5) 振幅
T振幅はQRS振幅との比較のために確認する。なお、年齢ごと、振幅1mVごとに確認した。また、上記振幅について肥大の基準値を超える割合を確認する。

【結果】

振幅の変化は

QRS波振幅

35Hz:86.1~94.1%

25Hz:78.0~93.0%

T波振幅

35Hz:97.6 ~ 99.6%

25Hz:97.5~99.2%

であった。また、左室肥大の基準値を超えた割合は、

150Hz:0.011~0.874%

35Hz:0.002~0.318%

25Hz:0.002~0.182%

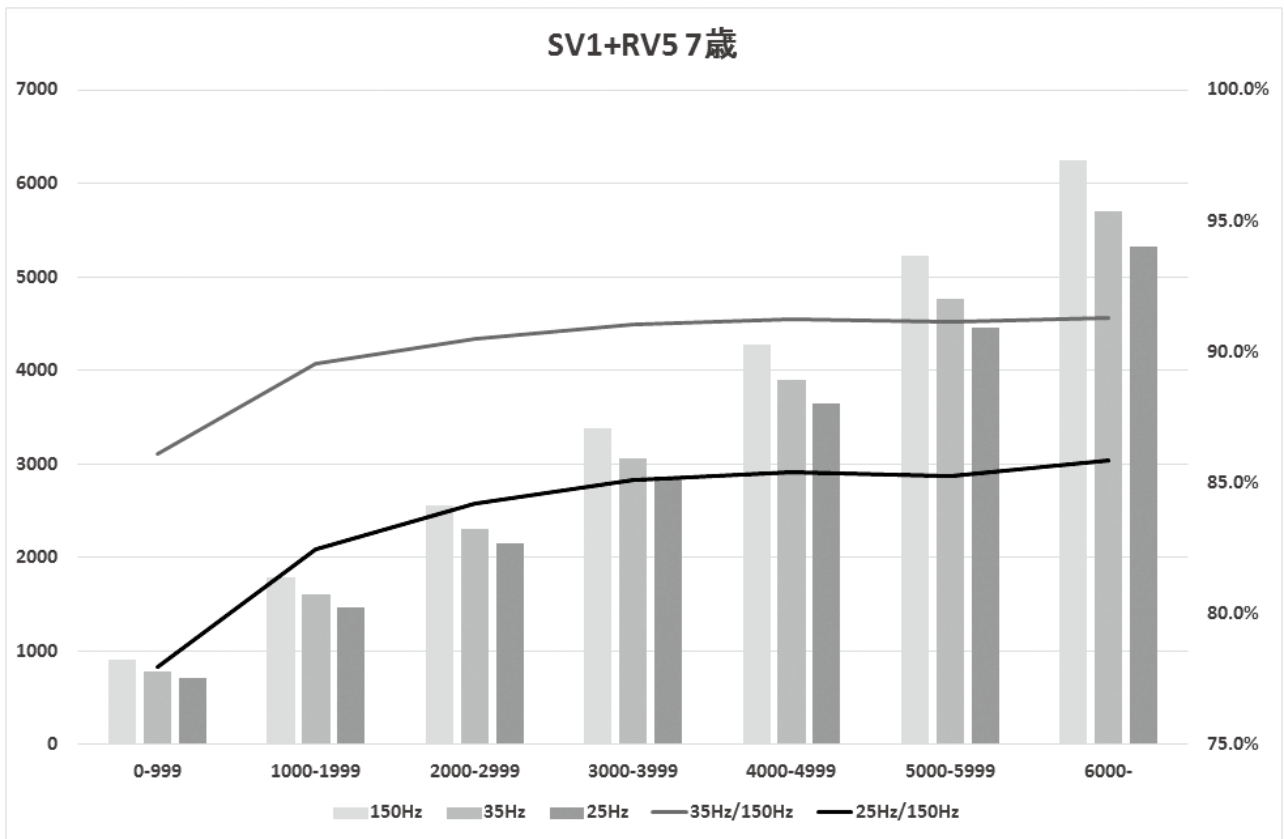
であった。

図はSV1+RV57歳の振幅毎のフィルタによる変化及び変化率を表している。

【結論】 QRS波振幅は35Hzで90%程度、25Hzで85%前後小さくなる。T波振幅は35Hz,25Hzいずれも98%程度とほとんど変化していない。左室肥大の基準値を超える割合は150Hzに比較すると、35Hz,25Hzと少なくなっている。図を見ると振幅が小さい方の変化率が高くなっている。

【考察】 心電図判読ではフィルタの影響を考慮する必要がある。

【文献】 Effect of ECG filter settings on J-waves. Nakagawa M et al. *J Electrocardiol.* 2014 Jan-Feb;47 (1) :7-11.



P-5

食物アレルギーに対してエピネフリン投与をおこなったQT延長症候群の男児例

○倉岡 彩子、牛ノ濱 大也、兒玉 祥彦、石川 友一、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】先天性QT延長症候群におけるエピネフリン負荷試験時に心室性不整脈が誘発されることが報告されている。一方で食物アナフィラキシー出現時にはエピネフリン投与が第一選択であるものの、QT延長症候群での対応は定まっていない。今回、アナフィラキシーに対するエピネフリン投与時にQT延長が顕在化した症例を報告する。

【症例】3歳男児、食物アレルギーと失神を伴うLQT家族歴があり、本児もQT延長を指摘されている。安静時心電図ではHR 81bpm、QTc 0.490secであった。昼食後に蕁麻疹が出現し喘鳴が悪化したため救急車で来院、エピネフリン0.01mg/kg筋注で改善した。エピネフリン投与30分後の心電図でHR 110bpm、QTc 0.525secと延長し、T波にnotchがみられた。その後の観察で心室性不整脈はみられず、7時間後の心電図ではHR 89bpm、QTc 0.480secと改善した。母は高校生よりQT延長を指摘されQTc 0.458sec、上気道炎罹患中にソファーから立ち上がったタイミングでの失神既往あり、母方祖母はQTc 0.494secで夜間トイレに行く際の失神歴がある。叔母は妊娠中にQT延長を疑われたが失神はなく、QTc 0.428secと正常範囲であった。今後の治療方針検討のため遺伝子学的検査を提出中である。

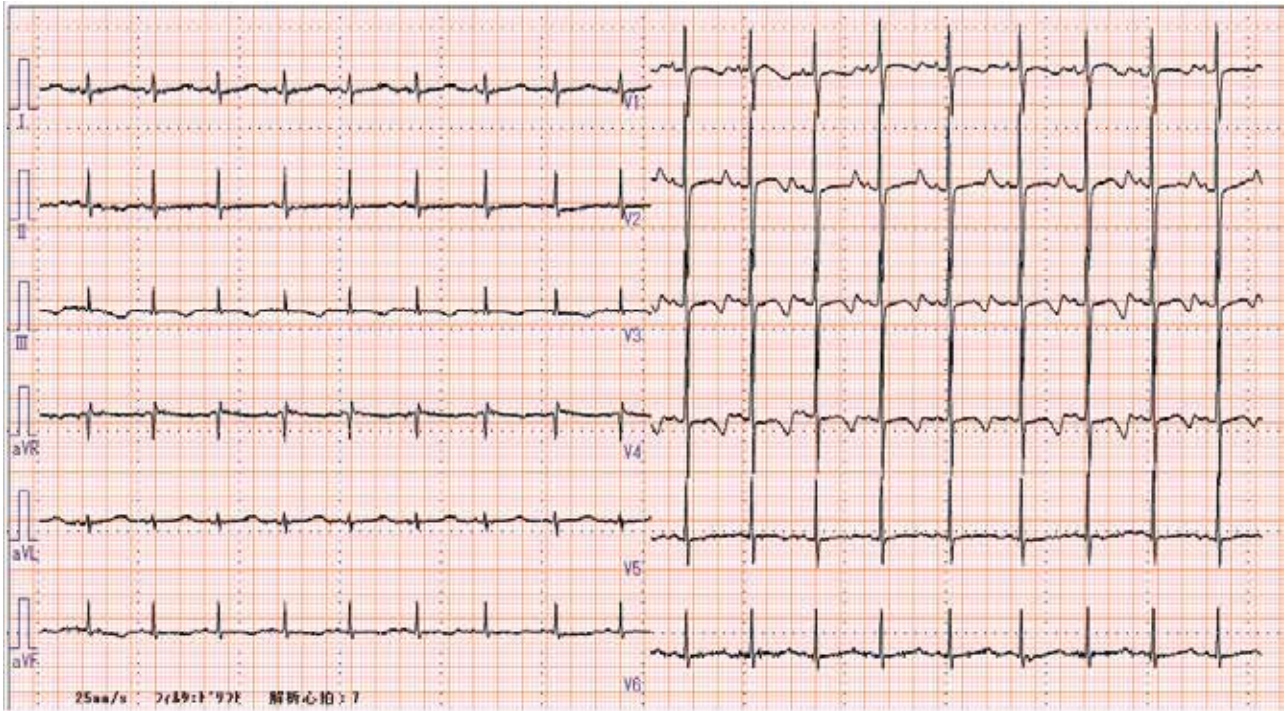
【考察】QT延長症候群と食物アレルギーは稀な合併であるが、アナフィラキシー対応の必要な患者ではQT延長の有無を確認しておく必要がある。

【参考文献】

Shimizu W, et al. Diagnostic value of epinephrine test for genotyping LQT1, LQT2, and LQT3 forms of congenital long QT syndrome. Heart Rhythm 2004; 1: 276-283

White JL, et al. Long QT syndrome and life-threatening anaphylaxis: Is epinephrine safe? Ann allergy Asthma Immunol 2016; 117: 444-446

【図表】 エピネフリン投与後心電図



P-6

QT 延長症候群症例における、投薬による QTc の短縮

○小川 禎治、上村 和也、瓦野 昌大、谷口 由記、三木 康暢、松岡 道生、亀井 直哉、富永 健太、田中 敏克、城戸 佐知子

兵庫県立こども病院

【始めに】 小児の QT 延長症候群 (LQTS) 症例における、投薬による QTc 短縮 (特にホルター心電図) については詳細な報告がない。

【方法】 遺伝子検査により LQTS と診断され、bisoprolol (1 型・2 型)・mexiletine (3 型) を投与した症例のうちで、投与前後で安静時・運動負荷・ホルター心電図検査を施行した症例の data を後方視的に検討した。

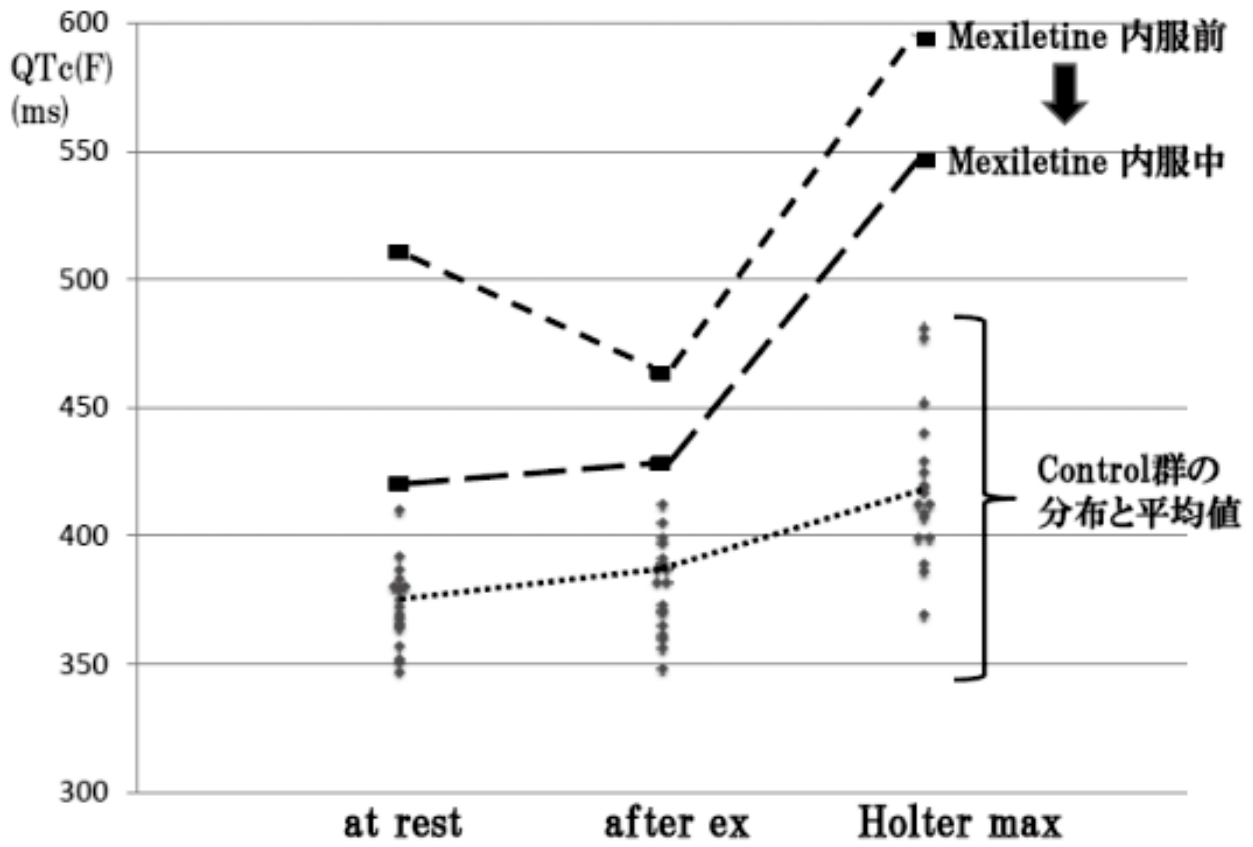
【結果】 LQT3 (n=3) 全例で、安静時 QTc・運動負荷後の最長 QTc・ホルターでの最長 QTc の短縮が認められた。LQT1 (n=3)、LQT2 (n=4) では明らかな QTc の短縮傾向は認められなかった。

【考察】 投薬による QTc 短縮について、これまでの報告も踏まえて検討する。なお、当院では本年度、LQT1・2 の症例へ処方する β blocker について、bisoprolol から nadolol へ切り替えを行っているところであり、両剤での差についても検討する。

Steinberg C et al. Experience with bisoprolol in long-QT1 and long-QT2 syndrome. J Interv Card Electrophysiol. 2016;47 (2) :163-170.

Blaufox AD et al. Congenital long QT 3 in the pediatric population. Am J Cardiol. 2012;109:1459-1465.

LQT3 男児 7歳 失神歴無し vs control (6-8歳)



P-7

小中学生で発見される治療適応の心房中隔欠損症の心電図所見

○塩野 淳子¹、林 立申¹、村上 卓¹、堀米 仁志²

- 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

【はじめに】 学校心臓検診の目的のひとつに先天性心疾患の発見があるが、近年はその意義は薄れてきているとも報告されている。しかしいまだ学校心臓検診で発見される心房中隔欠損症（ASD）は少なくない。

【対象と方法】 1999年以降、小中学生で初めて診断され治療適応ありと判断された ASD 54 例（部分肺静脈還流異常合併例を含む）。診断時の心電図で不完全右脚ブロック、T波異常、右軸偏位の有無について検討した。

【結果】 性別は男 24 例、女 30 例。診断年齢は 6～13 歳で、小学 1 年が 31 例、中学 1 年が 17 例であった。診断契機は心臓検診（心電図）48 例、内科健診（心雑音）のみ 3 例、それ以外（医療機関）が 3 例であった。診断時心電図所見は、右脚ブロック 42 例（80.8%）、T波異常 24 例（46.2%）、右軸偏位 8 例（15.4%）に認められた。3 所見すべてそろったものは 3 例（5.8%）のみ、右脚ブロック+T波異常 19 例（36.5%）、右脚ブロック+右軸偏位 4 例（7.7%）であった。いずれの所見もない正常心電図例が 6 例（11.5%）あり、この 5 例の診断契機は心電図異常（有意と判定しない右脚ブロック）4 例、骨髄炎・失神精査がそれぞれ 1 例ずつであった。

【まとめ】 短絡量が多くても典型的な心電図所見を呈さない ASD もあり、心臓検診のみでこれらの発見は難しいと思われる。今後も検討が必要である。

P-8

トレッドミル負荷心電図で虚血変化を認めた心血管病変の無い川崎病既往の1例

○堀口 泰典¹、鈴木 淳子²

- 1) 国際医療福祉大学熱海病院小児科
- 2) 東京通信病院小児科

(目的) トレッドミル負荷心電図（以下トレッド）は冠動脈病変スクリーニング法として広く用いられている。今回、トレッドで虚血性変化を認めたが冠動脈病変が無かった川崎病既往例を経験したので報告する。

(症例) 3歳8ヶ月時川崎病に罹患した。急性期には心血管病変は認められなかった。希望により年1回、負荷心電図・心エコー図にて経過観察継続したが異常所見を認めていなかった。脂質、血糖等も正常範囲で経過した。11歳6ヶ月時トレッドでⅡ、Ⅲ、aVfに明らかなST低下を認めた。症状は無かったが、それまで全くなかった虚血性変化であったためMRIで精査した。MRIは安静時の他ATP負荷も実施したが、冠動脈形態異常なく、perfusion defect, late enhancement等の所見もなかった。

(考案) 虚血性変化発生はトレッド検査の偽陽性だったが、その機序は不明である。一方トレッドの冠動脈病変診断精度は感度70%特異度75%とされている。また「検査前確率 preset probability」の低い集団では偽陽性が高く、高い集団では偽陰性が高い。本例の preset probabilityは低い。精査はMRIを用いたが、MRIもまた感度・特異度100%ではない。一方冠動脈造影（CAG）が100%に近いと思われるが侵襲が高いため選択しなかった。一度の検査でCAGを選択するに足る精度の高い冠動脈病変のスクリーニング方法は無い。

(結論) ①トレッドで偽陽性を示した冠動脈病変のない川崎病既往例を経験した。②トレッドは川崎病既往のみという preset probabilityの低い例では偽陽性が高いと想われた。

(参考文献)

- 1 草間芳樹、馬淵 浩、酒井俊太、他 : 虚血性心疾患と運動負荷試験 運動心電図 心臓 2001 ; 33 suppl 2 : 109-111
- 2 Pryor DB, Shaw L, McCants CB, et al : Value of the history and physical in identifying patients at increased risk for coronary artery disease. Ann Intern Med 1993;118:81-90

P-9

高度房室ブロックに対してペーシング治療を行った Duchenne 型筋ジストロフィーの1例

○富野 広通^{1,2}、樋口 直弥¹、熊本 崇¹、前田 寿幸¹、田代 克弥¹、松尾 宗明¹

- 1) 佐賀大学附属病院 小児科
- 2) 嬉野医療センター 小児科

Duchenne 筋ジストロフィーにて人工呼吸器管理されている 37 歳男性。倦怠感を自覚し、訪問看護師が HR: 50/min と徐脈に気づき受診された。来院時、身体所見上は末梢の冷感を認め、血液検査では NT-proBNP:985pg/ml と高値であり、心電図上では Mobitz2 型房室ブロックを認め伝導障害の所見を認めていた。1 年前の心電図と比較してみると伝導障害が進行しており、心臓超音波検査でも EF:30-35% と低下を認め、左室側壁から後壁にかけて低～無収縮を認めた。入院翌日には心電図上は HR:40/min、完全房室ブロックに移行し、急速に心筋障害が進行したため一時ペーシングを右室心尖部に挿入した。挿入後は倦怠感は消失したが、ペーシングを止めると QRS 波が全く出現することなく、今後も自己心拍再開の見込みはないと判断し、心臓再同期療法 (CRT-P) を挿入した。CRT-P 挿入後は両心室の壁運動は改善し、倦怠感は消失し、NT-proBNP も改善を認めた。CRT-P 挿入 3 ヶ月後の心電図では QRS 幅も減少しており心電図的にも伝導障害は改善を認めていたため CRT 挿入の効果が得られた症例であった。本症例を含む Duchenne 型筋ジストロフィーに対しての CRT 挿入の報告は少なく、人工呼吸器が発達した現在、DMD の自然歴として呼吸障害ではなく、心イベントが顕在化している。それに伴い薬剤抵抗性の心不全や伝導障害を来す症例ではペーシング治療が有効なのではないかと考えた。

【参考文献】

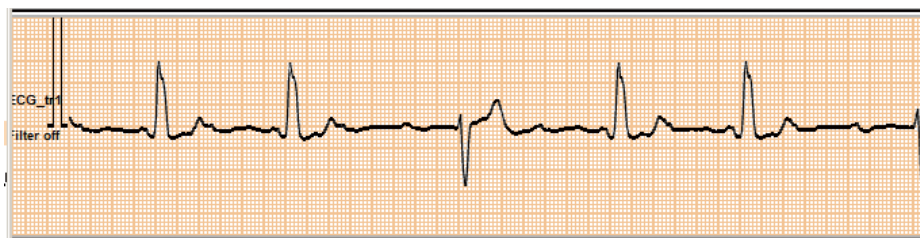
- ・デュシェンヌ型筋ジストロフィー診療ガイドライン / 日本神経学会治療ガイドライン
- ・小児不整脈の診断・治療ガイドライン 日本小児循環器学会
- ・Cardiac implantable electronic devices in tracheotomised muscular dystrophy patients: Safty and risks *International Journal of Cardiology* 222 (2016) 975-977

【入院時心電図】

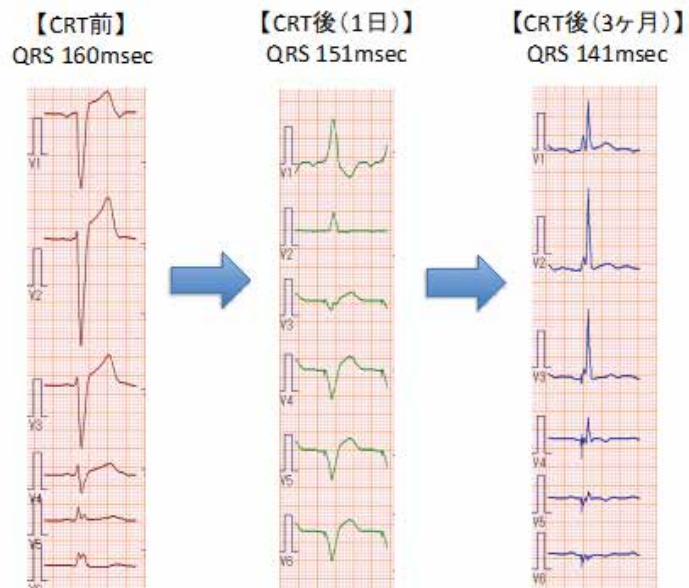
HR 56bpm T波終了部位にP波有り 2:1伝導
 QRS時間 160msec、QT時間 468msecと延長



【入院時モニター心電図】



【心電図の変化】



P-10

異常 Q 波が診断の契機となった川崎病既往のない 巨大冠動脈瘤、陳旧性心筋梗塞の 10 歳男児例

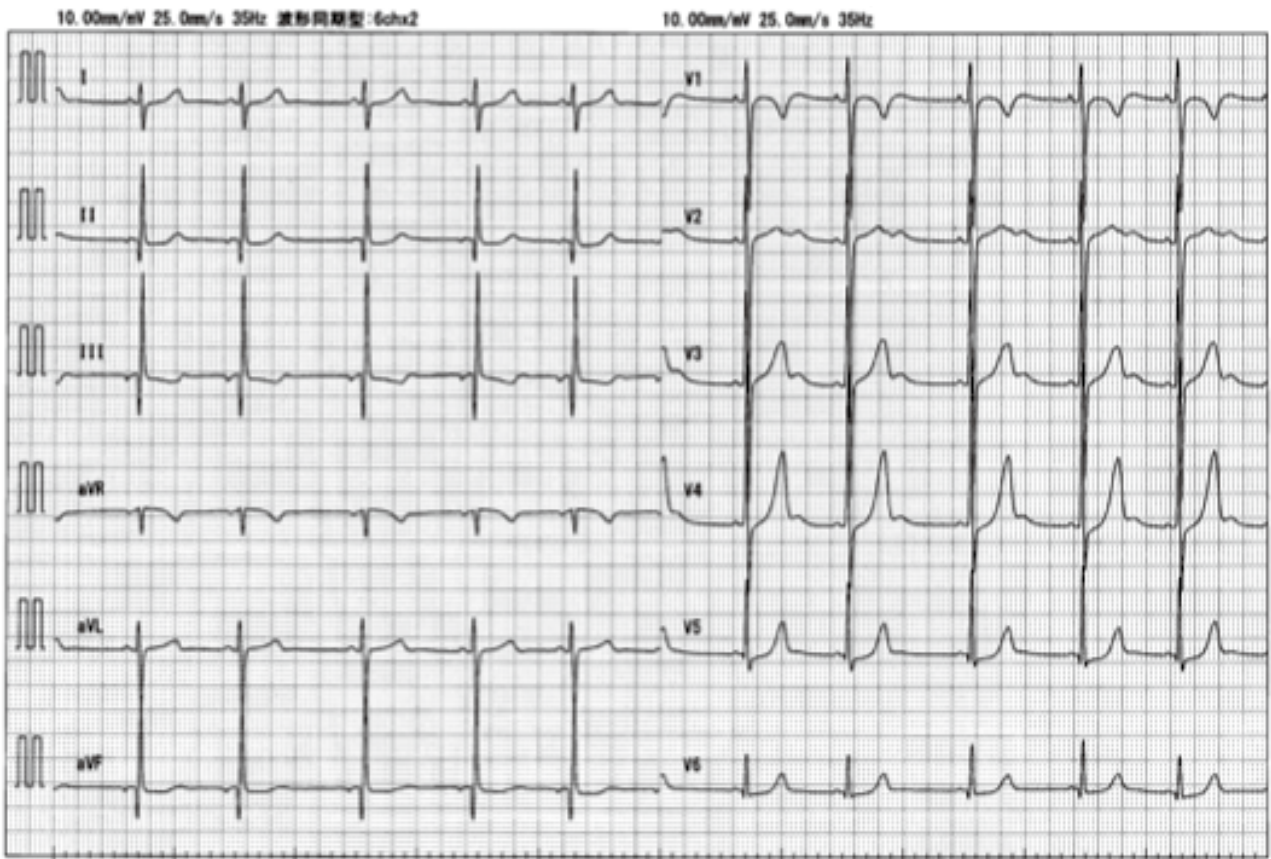
○青田 千恵、山川 勝、宮越 千智、鶴田 悟

神戸市立医療センター中央市民病院 小児科

【はじめに】 小児心電図の特徴の一つとして比較的高頻度の Q 波出現が指摘され、その判読はしばしば困難である。今回我々は学校検診心電図の異常 Q 波を契機に巨大冠動脈瘤、陳旧性心筋梗塞が発見された症例を経験した。

【症例】 無症状の 10 歳男児。小 1 検診で心雑音と II、III、aVF の Q 波と ST 変化を指摘され当院受診。Q 電位 / 幅 / 対 R 比は、II;0.51mV/26ms/0.3、III;1.0mV/26ms/0.4、aVF;0.75mV/26ms/0.4 であった。心エコー図上僧帽弁逸脱による中等度の僧帽弁逆流に加え、下後壁の壁運動低下を認めた。運動負荷心電図上 II、III、aVF、V5、V6 の ST 低下を認めたが、胸痛自覚はなかった。冠動脈 CT で左冠動脈瘤と右冠動脈狭小化が疑われた。冠動脈造影上左前下行枝 Seg.6 に最大径 12mm の巨大瘤、D2/Seg.15 から Seg.4 PD への側副血行路を認めた。また、右冠動脈 Seg.2 の閉塞後再開通が疑われ、右室枝から Seg.4 PD への直接交通を認めた。原因として川崎病を疑ったが詳細な病歴聴取でも確定不能であった。抗血小板・抗凝固療法下に観察、成長を待ち血行再建検討の方針である。

【考察】 無症候性小児の 1.2% に deep Q 波を認めると報告され、虚血以外の機序として心筋肥大、脚ブロック、WPW 症候群がある。病的 Q 波の特徴として、高電位に加え、幅と対 R 比が挙げられている。本症例では、幅は狭く、voltage criteria も境界域（二次検診対象者抽出区分 B 群）であった。川崎病では幅はなくても深い Q 波は同様な意義を示すとする報告もあり（Fujiwara,H et al: Am J Cardiol 1980;45:797）、その判定基準の再検討の必要性が示唆された。



P-11

WPW 症候群に心房細動を合併した 1 例

○鈴木 詩央¹、星野 健司¹、小川 潔¹、菱谷 隆¹、河内 貞貴¹、大越 陽一¹、
百木 恒太¹、石川 悟¹、新田 順一²、高宮 智正²

- 1) 埼玉県立小児医療センター 循環器科
- 2) さいたま赤十字病院 循環器内科

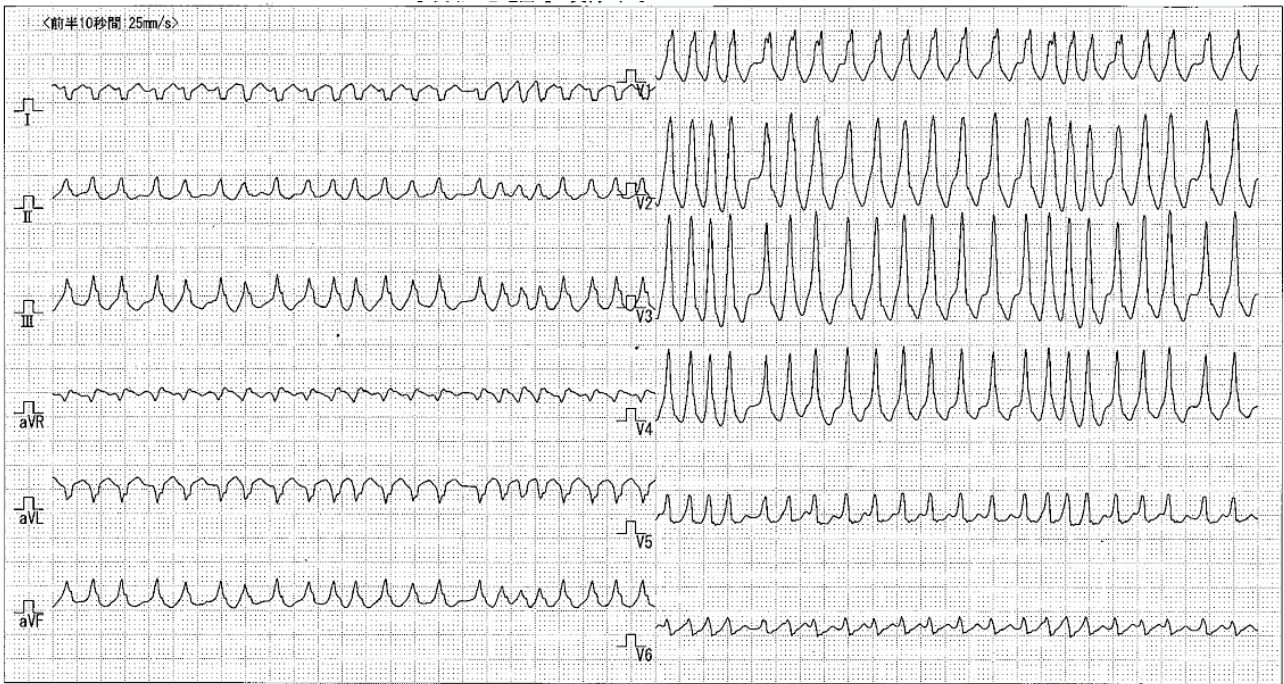
【緒言】 WPW 症候群の頻拍発作は良性であることが多いが、心房細動・粗動合併例では心室細動へ移行し、突然死の原因となり得る。小児 WPW 症候群で心房細動合併の頻度は 5.5% との報告がある。

【症例】 10 歳男児。

【現病歴】 5 歳時に WPW 症候群と診断され、近医で経過観察されていた。これまで頻拍発作の既往は無かった。来院当日、入眠中に胸部違和感を認め前医を受診、頻拍発作を疑われ転院搬送となった。来院時心電図は HR 180-200 回 / 分、R-R 不整の wide QRS tachycardia を認めた。WPW 症候群に心房細動を合併した偽性 VT と考えられた。ATP 急速静注、プロカインアミド投与するも無効であった。発症から 7 時間で心房内血栓は認めなかったため、PICU に入室し鎮静下でカルディオバージョン (同期下、5J/kg) を施行し、洞調律に回復した。心房細動発作時の最短 R-R 間隔は 200msec 以下であることからハイリスクと判断し、カテーテルアブレーションの方針とした。Kent 束は左前側壁に局在し、経大動脈アプローチで焼灼し離断した。

【考察】 WPW 症候群に心房細動が合併する機序は、心室性期外収縮が発生し副伝導路を逆行性に伝導する刺激が心房の受攻期に入ることが知られている。心室細動へ移行しやすい WPW 症候群の特徴などについて、文献を交えて考察する。

Isil Yidirim et al. Clinical and electrophysiological evaluation of pediatric Wolff-Parkinson-White patients. *Anatol J Cardiol* 2015;15:485-90



P-12

白血病に対する骨髄移植後房室ブロックを合併し遠隔期にペースメーカーなく経過観察可能であった2:1房室ブロックの18歳男子

○宮本 健志、黒澤 秀光、吉原 重美

獨協医科大学小児科

症例は4歳男児で頸部リンパ節腫脹で当院に紹介され急性リンパ節白血病で加療された。骨髄移植の適応となり末梢血幹細胞移植をしGVHDを合併し経過した。移植後半年に突然のAST,LDH,CKの逸脱酵素の増加と発熱と胸痛があり完全房室ブロックと診断した。一時的な心臓マッサージと心室頻拍による除細動を要したが一時的右室ペーシングと集中治療で改善した。現在18歳であり24時間心電図では2:1ウエンケバッハ型房室ブロックがあり電気生理学的検査を実施した。薬物学的徐神経により迷走神経緊張による房室伝導の抑制が関与していると考えられたため現在もペースメーカーをいれず経過をみている。

房室ブロックに対する電気生理学的検査が有効であった症例であった。

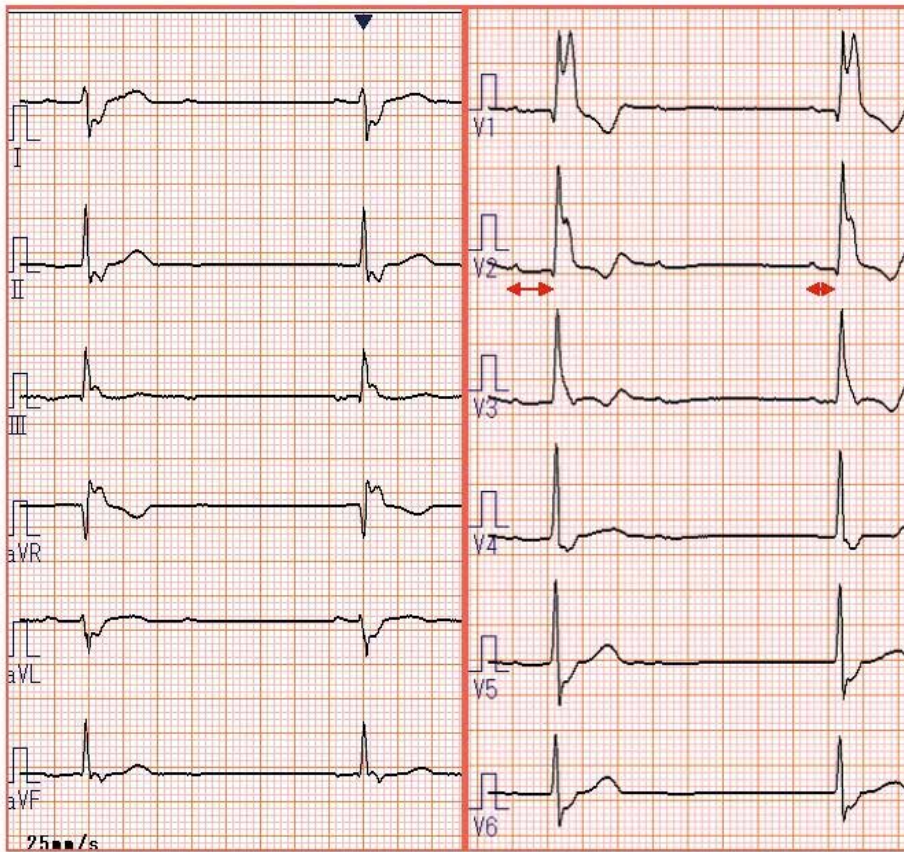
臨床心臓電気生理検査に関するガイドライン（2011年改訂版）

班長：小川 聡 掲載：ホームページ公開のみ

学校心臓検診のガイドライン

班長：住友 直方 掲載：循環器病ガイドラインシリーズ2016年度版

ECG



2:1 AVB
wencheback type

CRBBB

P-13

機能的単心室症例における洞機能および不整脈発症リスク

○岡田 清吾¹、宗内 淳¹、渡邊 まみ江¹、杉谷 雄一郎¹、飯田 千晶¹、白水 優光¹、川口 直樹¹、落合 由江²

- 1) 地域医療機能推進機構 (JCHO) 九州病院 小児科
- 2) 地域医療機能推進機構 (JCHO) 九州病院 心臓血管外科

【背景】 洞結節回復時間 (SNRT: sinus node recovery time) は洞自動能の指標として広く臨床で用いられている。フォンタン循環患者は心房性不整脈が問題となるが、これらの集団における SNRT を詳細に検討した報告は少ない。

【対象および方法】 データベースから過去 20 年間 (1998 ~ 2017) に当院でフォンタン手術 (EC-TCPC: extracardiac total cavo-pulmonary connection) に到達した機能的単心室症例 77 例を抽出した。このうちデータ不備のない 20 例 (女児 11 例, TCPC 実施月齢 41 ± 11 か月, 無脾症候群 4 例, 多脾症候群 2 例) を対象とした。両方向性グレン手術 (BCPS: bidirectional cavo-pulmonary shunt) および EC-TCPC 前後における SNRT の推移を調べた。また洞周期 (SCL: sinus cycle length) による影響を除くため, NRT から SCL を減じて (CSNRT = SNRT - SCL) 修正洞結節回復時間 (CSNRT: corrected sinus node recovery time) を求めた。

【結果】 ① BCPS 前, ② BCPS 後, ③ EC-TCPC 前, ④ EC-TCPC 後における SNRT (CSNRT) はそれぞれ 590 ± 112 (84 ± 70) msec, 636 ± 159 (106 ± 56) msec, 680 ± 177 (108 ± 162) msec, 816 ± 327 (160 ± 251) msec であった。①~③間に有意差はみとめなかったが, ④ EC-TCPC 後に SNRT および CSNRT の有意な延長をみとめた ($p < 0.001$)。6 例 (30%) が EC-TCPC 術後に不整脈を発症した (洞不全症候群 4 例, 心房頻拍 1 例, 房室回帰性頻拍 1 例)。無脾 / 多脾症候群症例はそうでない症例に比し不整脈発症率が有意に高かった (4 例 vs. 2 例, $p = 0.04$)。EC-TCPC 後の SNRT および CSNRT は両群間に有意差はみとめなかった。

【考察】 機能的単心室症患者では, フォンタン術後の比較的短期間で洞自動能が低下している可能性が示唆された。

【参考文献】

- Marcus B, Gillette PC, Garson A Jr. Electrophysiologic evaluation of sinus node dysfunction in postoperative children and young adults utilizing combined autonomic blockade. Clin Cardiol. 1991;14:33-40.
- Gewillig M, Wyse RK, de Leval MR, Deanfield JE. Early and late arrhythmias after the Fontan operation: predisposing factors and clinical consequences. Br Heart J. 1992;67:72-9.

Memo

Lined area for notes with horizontal lines.

P-14

Fontan 術後患者におけるホルター心電図の検討

○鈴木 大、大内 秀雄、森本 美仁、根岸 潤、坂口 平馬、黒崎 健一

国立循環器病研究センター 小児循環器科、成人先天性心疾患科

【背景】慢性心不全患者の安静時心拍数（HR, bpm）上昇や不整脈の存在は予後悪化と関連する。Fontan（F）術後患者は慢性心不全と類似の病態であるが、HR や不整脈の存在と病態との関連は不明である。

【目的】F 術後患者における HR の特色や F の病態との関連をホルター心電図の成績から検討すること。

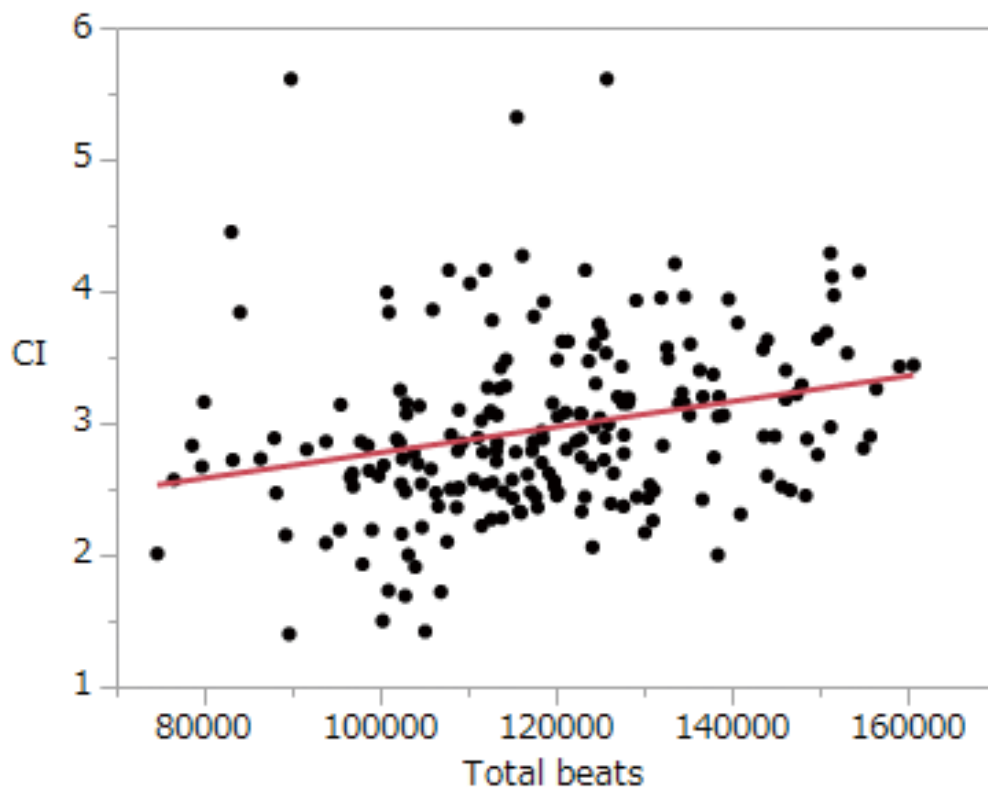
【対象と方法】F 術後患者のホルター心電図、223 例（平均 17.1 ± 8.3 歳）を対象とし、総、最低及び最高 HR と心行動態（中心静脈圧：CVP、心係数：CI、動脈酸素飽和度；SaO₂、心室駆出率：EF）、運動能（PVO₂）との関連を検討した。β遮断薬内服、ペースメーカー治療患者は除外した。

【結果】総 HR は 118781 ± 18490 、最低 HR は 62 ± 13 、平均 HR は 84 ± 13 、最高 HR は平均 123 ± 20 であった。心室及び上室性期外収縮（PVC、PAC）は各々 152 例（68.1%）、165 例（74.0%）に認められた。CVP は最高 HR が高いほど低下し、CI は総 HR、最低 HR、平均 HR が高いほど増加し、PAC が増加するほど低下した。EF は PVC が増加するほど低下し、PVO₂ は各 HR が高いほど上昇し、PAC 及び PVC が増えると低下した。

【結語】F 術後患者の HR 動体は心行動態や運動能と関連する。ホルター心電図による HR 動体の評価は F 術後遠隔期の治療管理に有用である。

【文献】

Hingorani P, et al. Arrhythmias Seen in Baseline 24-Hour Holter ECG Recordings in Healthy Normal Volunteers During Phase 1 Clinical Trials. J Clin Pharmacol. 2016 Jul;56 (7) :885-93



P-15

てんかんと不整脈疾患との鑑別に ILR が有効であった 2 症例

○梶山 葉、遠藤 康裕、西川 幸佑、森下 祐馬、久保 慎吾、河井 容子、池田 和幸、奥村 謙一、中川 由美、糸井 利幸

京都府立医科大学付属病院 小児科

背景：てんかんと不整脈疾患は共に失神を呈し鑑別に苦慮することがある。植込み型心電用データレコーダー（ILR）は頻度の少ない原因不明の失神発作に対し、発作機序の解明や治療法の選択、神経調節性失神発作の徐脈の評価目的に挿入することが勧められている。

目的：ILR によりてんかんと不整脈疾患を鑑別しえた 2 症例を経験した。

症例 1：9 歳時の健診にて QT 延長症候群（LQTS）と診断。無投薬で経過観察されていた。11 歳時、安静時に 1 分間の間代性全身けいれんを呈し、脳波所見に異常なし。LQTS による心室頻拍が原因と考えられ β -blocker の内服を開始したが。その後も月 1 回程度、同様の発作を認めた。脳波検査で棘波を認めるようになったため精査目的で ILR 挿入。ILR の記録では発作時に不整脈出現なく心拍 170/分で維持されていたため、てんかんによる失神 / けいれん発作と診断した

症例 2：10 歳時より運動時に失神 / けいれん発作を認め、1-2 年に 1 回の頻度で失神発作を繰り返した。運動時を含めた心電図異常を認めず。14 歳時に脳波異常を認めてんかんとして治療を行ったが発作頻度は変わらず。精査目的で ILR を挿入し 9 ヶ月後に失神発作を認めた。ILR の記録では心拍 >300/分の心室頻拍 / 細動を認めた。

結果：ILR は長期間の発作時心電図の検討を可能にし、時に致死的不整脈の発見にもつながる有用な診断機器である。

P-16

開心術後の難治性心房性不整脈について

○江見 美杉、青木 寿明、廣瀬 将樹、豊川 富子、松尾 久実代、平野 恭悠、
高橋 邦彦、萱谷 太

大阪府立母子医療センター 小児循環器科

<はじめに>

開心術後、心房性不整脈が出現することはしばしばあるが、心房性頻脈（AT）に進展すると循環動態に悪影響をおよぼすことがある。

<目的>

術後難治性心房性頻脈の特性をまとめること。

<方法>

2014年4月から2017年3月まで当院心臓血管外科で手術を行った454例を対象とした。抽出した症例は術後1ヶ月までに心房性頻脈で抗不整脈治療を必要とした症例に限った。術後1週間以内に発症した症例をA群、それ以降に発症した症例をB群とした。効果判定については薬剤投与から3時間以内でHRが20%以上の低下、もしくは洞性リズムになったときとした。難治性不整脈の定義は薬物による治療後1週間以降再発を繰り返すものとした。検討項目は疾患名、手術方法、手術時年齢、ATが出現した時期、使用した薬剤、効果の有無について検討した。

<結果>

症例は11例。A群4例、B群7例。単心室6例、総肺静脈還流異常症1例、三心房心1例、両大血管右室起始症2例、大動脈縮窄症を伴う心室中隔欠損症1例。術式は肺静脈狭窄解除術後5例、Norwood術後2例、その他4例。術時年齢中央値2.5ヵ月（0-10ヵ月）。ATが出現した時期はA群中央値術後1日（0-2日）、B群中央値術後21日（12-27日）。A群では全例で再発なし、B群では5例で再発した。再発した症例のうち4例で手術介入を要し改善した。

<結論>

術後1週間以降に発症する心房性頻脈には適切な薬剤の選択に加え、血行動態を見直し原因検索も必須である。

<参考文献>

- ① Perioperative atrial tachycardia is associated with increased mortality in infants undergoing cardiac surgery
Pirouz Shamszad, MD, Antonio G. Cabrera, MD, Jeffrey J. Kim, MD, Brady S. Moffett, PharmD, MPH,
Daniel E. Graves, PhD, MEd, Jeffrey S. Heinle, MD, and Joseph W. Rossano, MD
The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2012;144:396-401
- ② Early postoperative arrhythmias after pediatric cardiac surgery
Jeffrey W. Delaney, Jose M. Moltedo, James D. Dziura, Gary S. Kopf and Christopher, S. Snyder
The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2006;131:1296-1300

Memo

協 賛

アクテリオン ファーマシューティカルズ ジャパン 株式会社
アステラス製薬株式会社
アッヴィ合同会社
アボットバスキュラー ジャパン株式会社
エーザイ株式会社
大島器械 株式会社
ガデリウス・メディカル株式会社
CookJapan株式会社
株式会社グッドマン
ジョンソン・エンド・ジョンソン株式会社
センチュリーメディカル株式会社
株式会社 大一器械
第一三共株式会社
高松帝酸株式会社 徳島営業所
帝人ファーマ株式会社
テルモ株式会社
有限会社 トラスト
日新器械株式会社
日本新薬株式会社
日本メドトロニック株式会社
日本ライフライン株式会社
フクダ電子四国販売株式会社
ボストンサイエンティフィックジャパン株式会社

(五十音順、2017年9月28日現在)

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 (2015.11.27 静岡市) 会 長 金 成海
第21回 (2016.11.18 名古屋市) 会 長 畑 忠善

第22回 日本小児心電学会学術集会

発行者

第22回 日本小児心電学会学術集会 会長 早瀬 康信
(徳島大学大学院医歯薬学研究部 小児科学)

学術集会 事務局 事務局長 小野 朱美

(徳島大学 小児科学教室)