

第23回

# 日本小児心電学会学術集会

The 23th Annual Meeting of Japanese Society of Pediatric Electrocadiology

## プログラム・抄録集



会期

2018年11月30日(金)~12月1日(土)

会場

奈良県文化会館 (奈良県奈良市)

大会長

宮崎 文 (天理よろづ相談所病院小児循環器科  
・先天性心疾患センター)



## 目次

ご案内	5
演者・座長の皆様へ	8
日程表	9
プログラム	10
特別講演	20
PACES-JSPEC ジョイントセッション I	22
PACES-JSPEC ジョイントセッション II	24
ランチョンセミナー	26
一般演題	29

## ご挨拶

皆様、ようこそ古都奈良にお越しくださいました。

“臨床に活かす心電学”をテーマに身近な症例報告から up to date な話題まで、68 演題が集まりました。そして、宣言どおりすべて口演発表です。この 68 演題の口演が今回の学会の一番の目玉です。私の強い思いは、老いも若きも (?) 参加できる学会です。昨今の学会はシンポジウムとポスター発表が主体で、口演発表できる機会が少なく、特に若手の発言の機会が減っている印象を受けます。やはり、学会は時間をかけて演題を準備し参加して、議論することに大きな意義があります。治療法は一つではない、自分とは違う別の選択枝があるかもしれない。できるだけ多くの人と議論することはより良い治療法につながり、ひいては医療の発展につながると僭越ながら考えます。この学会で議論したこと、学んだことを持ち帰り、是非、“臨床に活かして”ください。

二番目の目玉は、The Pediatric & Congenial Electrophysiology Society (PACES) とのジョイントセッションです。PACES からは Vice president の Balaji 先生をお呼びし、若手を中心にジョイントセッションを組んでおります。私たちは世界の中で生きている。国際交流を疎かにすると、日本は世界から孤立してしまいます。これは医療も同じ、小児循環器も同じと最近痛感しております。気さくな先生です。遠慮なく、気軽に声をかけてみてはいかがでしょうか。そして、ジョイントセッションでの活発な討論をよろしく願います。

最後に皆様に重要なお願いです。68 演題をすべて口演にするため、かなりタイトなスケジュールとなっております。時間を厳守いただけますようよろしくお願いいたします。1 演題の持ち時間は発表時間 6 分・質疑応答 3 分の計 9 分です。発表者だけでなく、質問者も簡潔な発言をお願いいたします。すべての演者が十分討議できますよう、ご協力のほど何卒・なにとぞお願いいたします。

晩秋の奈良は見どころいっぱいです。学会会場向かいの興福寺は 10 月に中金堂が再建され落慶されました。興福寺国宝館はマストです。阿修羅様に会えます。東大寺南大門の仁王様は圧巻です。東大寺二月堂の夕陽・夜景は超穴場です。休憩がてら覗いてみてください。

皆様にとって有意義な 2 日間となりますよう、誠心誠意ホストとして務めさせていただきますので、どうぞよろしくお願いいたします。

第 23 回日本小児心電学会学会

会長 **宮崎 文**

天理よろづ相談所病院

小児循環器科・先天性心疾患センター

## 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）	城尾 邦隆（九州厚生年金病院 小児科）
長嶋 正實（愛知県済生会リハビリテーション病院 院長）	鈴木 博（新潟大学 地域医療教育センター 小児科）
米坂 勸（弘前大学医学部保健学科）	吉永 正夫（国立病院機構鹿児島医療センター 小児科）
堀米 仁志（筑波大学医学医療系 小児科）	大野 拓郎（大分厚生年金病院 小児科）
泉田 直己（曙町クリニック）	牛ノ濱大也（大濠こどもクリニック）
高橋 一浩（木沢記念病院 小児科）	小西 央郎（中国労災病院 小児科）
松永 保（戸田中央総合病院 小児科）	檜垣 高史（愛媛大学 小児科）
馬場 礼三（中部大学 生命健康科学部）	高橋 良明（医療法人湖明会たかはし小児科循環器科医院）
馬場 礼三（すみれ在宅クリニック）	浅野 優（開業）
新村 一郎（新村医院）	立野 滋（千葉県循環器病センター 小児科）
金 成海（静岡県立こども病院 循環器科）	宮崎 文（天理よろづ相談所病院 小児循環器科・先天性心疾患センター）
芳本 潤（静岡県立こども病院 循環器科）	脇本 博子（東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 発達病態小児科学）
田内 宣生（愛知県済生会リハビリテーション病院）	鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）
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）	田代 克弥（佐賀大学 小児科）
畑 忠善（藤田保健衛生大学大学院 保健学研究科）	大橋 直樹（独立行政法人地域医療機能推進機構中京病院 小児循環器科）
安河内 聡（長野県立こども病院 循環器科）	豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）
中村 好秀（近畿大学 小児科）	渡辺まみ江（JCHO 九州病院 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）	三谷 義英（三重大学大学院医学系研究科 小児科学）
新垣 義夫（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）
脇 研自（倉敷中央病院 小児科）	桃井 伸緒（福島県立医科大学 医学部小児科）
安田 謙二（島根大学医学部 小児科）	森鼻 栄治（あいち小児保健医療総合センター）
早瀬 康信（徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科学）	泉 岳（北海道大学 小児科）
安田 和志（あいち小児保健医療総合センター 循環器科）	斉木 宏文（北里大学 小児科）
籾 義仁（昭和大学横浜市北部病院循環器センター）	倉岡 彩子（福岡市立こども病院 循環器科）
	加藤 愛章（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

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

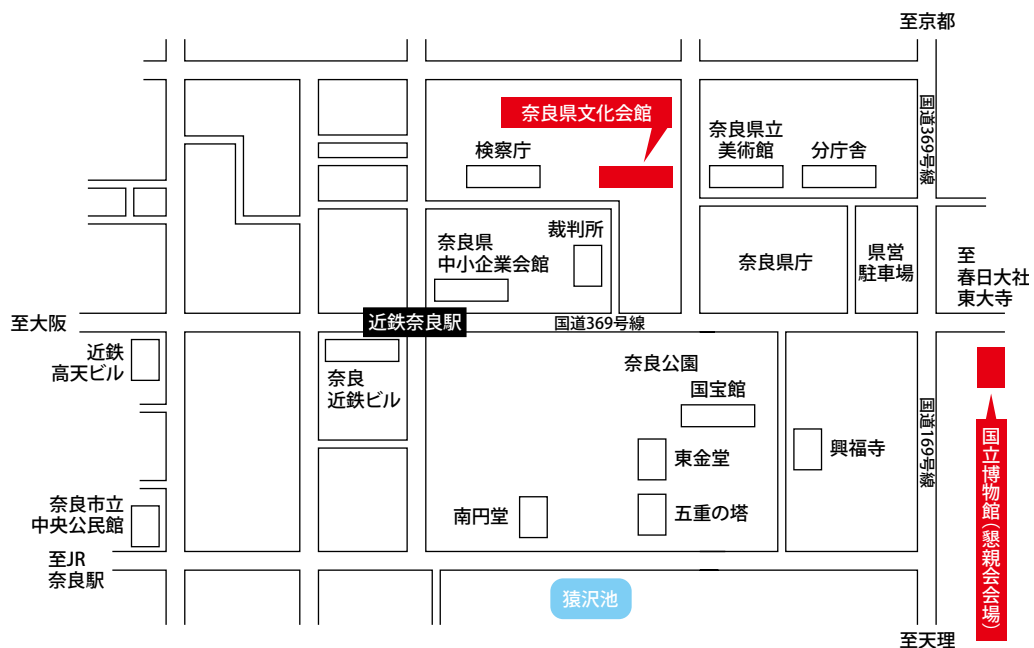
## 【会期】

2018年11月30日（金）～12月1日（土）

## 【会場】

奈良県文化会館

近鉄奈良駅1番出口より東へ徒歩約5分



## 【交通案内】

## お車で来館される方へのご案内

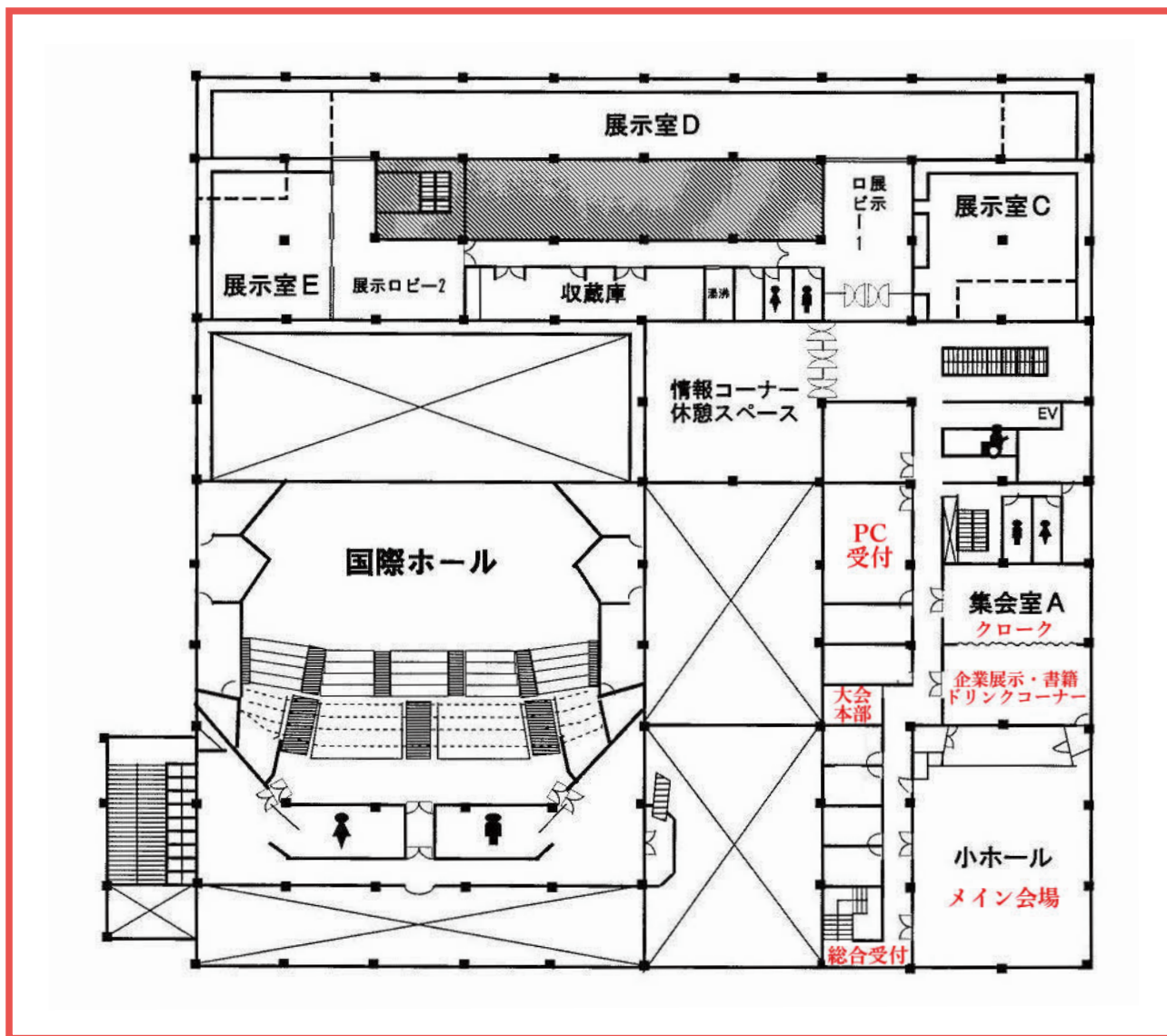
お車の場合、奈良県庁を目指しておいで下さい。県庁西隣に位置しています。ただし、会館がある奈良公園一带は、交通渋滞の発生が予想されます。

ご来館はできるだけ公共交通機関をご利用ください。

なお、駐車場については、施設案内のページ よくある質問のページ をご覧ください。

## 自転車・二輪車で来館される方へのご案内

会館北側の駐輪場をご利用ください。



**【総合受付日時】**

11月30日（金）午前10時30分から

12月1日（土）午前9時から

会場：奈良県文化会館（奈良県奈良市）2階ホワイエ

**【参加費について】**

医 師：10,000円

他 職 種：5,000円

初期・後期研修医：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30日 午後6時45分から

会 場：奈良国立博物館 葉風泰夢

参加費：5,000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】**

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3単位加算）が認定されます。

**【幹事会】**

11月30日（金）11：00～11：50 奈良県文化会館1階 第3会議室

**【クローク】**

奈良県文化会館2階

## 演者・座長の皆様へ

### 【演者の先生へ】

プログラムがタイトになっております。**発表時間厳守**のご協力をよろしくお願いいたします。

#### ■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。スライドサイズは4:3です。
2. 患者個人情報に抵触する可能性のある内容は、患者あるいはその代理人からインフォームド・コンセントを得た上で、患者個人情報が特定されないように十分留意して発表してください。個人情報が特定される発表は禁止します。
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。

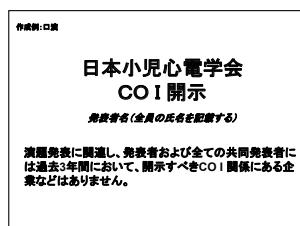
7. 英語での演題名を最初のスライドに提示ください。

8. 利益相反（COI）開示

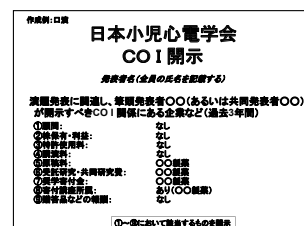
口演発表は、演題・発表者などの紹介スライドの次に過去3年間におけるCOIを開示してください。

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



開示すべきCOI状態がある場合



※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。

### 【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

2018年11月30日		2018年12月1日	
	メイン会場		メイン会場
9:30		9:30~10:15	<b>セッション7</b> デバイスII; O33-37
10:00		10:15~11:00	<b>セッション8</b> チャンネルIII; O38-42
10:30		11:00~11:45	<b>セッション9</b> 心電図; O43-47
11:00	11:00~11:50 <b>幹事会</b> (第3会議室)		
11:30			
12:00	12:00~12:05 開会のあいさつ	12:00~13:00	<b>ランチョンセミナー</b> “フォンタン循環の病態とその管理” 共催: CSL ベーリング株式会社
12:30	12:05~13:00 <b>セッション1</b> デバイスI; O1-6	13:05~13:25 <b>総会</b>	
13:00	13:00~13:55 <b>セッション2</b> 胎児・新生児不整脈; O7-12	13:25~14:10 <b>特別講演</b> “心房細動非薬物治療 up to date”	
13:30			
14:00	13:55~14:40 <b>セッション3</b> 周術期不整脈; O13-17	14:15~15:00 <b>セッション10</b> 学校心臓検診; O48-52	
14:30			
15:00	14:50~15:35 <b>セッション4</b> 臨床不整脈; O18-22	15:00~15:55 <b>セッション11</b> 無症候性心電図異常; O53-58	
15:30			
16:00	15:35~16:20 <b>セッション5</b> チャンネルI; O23-27	16:05~17:00 <b>PACES-JSPEC ジョイントセッションII</b> “無症候性心電図異常 どうする?”	
16:30	16:25~17:10 <b>セッション6</b> チャンネルII; O28-32		
17:00			
17:30	17:20~18:15 <b>PACES-JSPEC ジョイントセッションI</b> “β遮断薬の使用法 チャンネル病を中心に”	17:05~17:50 <b>セッション12</b> 先天性心疾患; O59-63	
18:00		17:50~18:35 <b>セッション13</b> カテーテルアブレーション; O64-68	
18:30			
19:00	<b>懇親会</b> 奈良国立博物館 葉風泰夢	18:35~閉会の挨拶	
20:00			

## プログラム

2018年11月30日（金）～ 12月1日（土）

奈良県文化会館  
奈良県奈良市登大路町6-2

2018年11月30日（金）

### 開会の挨拶

12:00～

### セッション1（デバイス;01-6）

12:05～13:00

座長：芳本 潤（静岡県立こども病院 循環器科）  
朝海 廣子（東京大学医学部附属病院 小児科）

- O-01** 乳児期の特発性心室細動に対して心外膜腔にICD植え込みを施行した一例  
森 仁（埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科）
- O-02** 2歳未満に施行したペースメーカー植え込み術の中期成績  
額賀 俊介（榊原記念病院 小児循環器科）
- O-03** 小児における左室心尖部ペーシングの中期的予後  
鈴木 大（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
- O-04** TCPC conversion 後のSSS, AF に対して心内膜リードを留置した症例  
豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）
- O-05** 心室リードを抜去しICDアップグレードした内臓逆位、修正大血管転位、ダブルスイッチ術後の1例  
工藤 恵道（東京女子医科大学病院 循環器小児科）
- O-06** RV only pacing により心室間同期不全が軽快した単心室循環 DORV の2例  
渡辺 重朗（横浜市立大学附属病院 小児循環器科）

### セッション2（胎児・新生児不整脈;07-12）

13:00～13:55

座長：塩野 淳子（茨城県立こども病院 小児科循環器科）  
森鼻 栄治（あいち小児保健医療総合センター新生児（新生児循環器）科）

- O-07** Right atrial isomerism(RAI)に合併した胎児進行性房室ブロック(AVB)の1例  
漢 伸彦（福岡市立こども病院 新生児科）
- O-08** 妊娠中期前半に2:1房室ブロックを認めた先天性QT延長症候群  
栗田 聖子（北里大学 小児科）

- O-09 発作抑制に難渋した新生児AVNRTの一例**  
永尾 宏之（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
- O-10 心房頻拍を呈した肥大型心筋症を合併したCostello症候群の1例**  
平野 恭悠（大阪母子医療センター 小児循環器科）
- O-11 経食道ペーシングにて治療した新生児心房粗動の一例**  
森口 駿（東京大学附属病院 小児科）
- O-12 胎児心電図で診断されたQT延長症候群の1例**  
川瀧 元良（神奈川県立こども医療センター 新生児科）

**セッション3（周術期不整脈；O13-17）**

13：55～14：40

座長：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）  
渡辺 まみ江（JCHO九州病院 循環器小児科）

- O-13 下心臓型総肺静脈還流異常症術後に出現し治療に難渋した多源性心房頻拍の1例**  
森鼻 栄治（あいち小児保健医療総合センター 新生児（新生児循環器）科）
- O-14 術後急性期の接合部頻拍に対して、ニフェラカントとAVT pacing（R wave triggered A pacing）の併用が有効であった2症例**  
森 雅啓（大阪母子医療センター 循環器科）
- O-15 Figulla Flex II 留置直後に洞機能・房室伝導能の低下を認め留置を断念したASDの一例**  
田中 敏克（兵庫県立こども病院 循環器内科）
- O-16 大血管スイッチ術後患児における上室性不整脈の臨床像**  
河合 駿（国立循環器病研究センター 小児循環器科）
- O-17 先天性心疾患術後急性期発症の不整脈に対する治療戦略**  
田邊 雄大（静岡県立こども病院 循環器集中治療科）

**セッション4（臨床不整脈；O18-22）**

14：50～15：35

座長：藤田 修平（富山県立中央病院 小児科）  
岸本 慎太郎（久留米大学医学部 小児科）

- O-18 当院における乳幼児に対するアミオダロンの使用経験**  
池田 健太郎（群馬県立小児医療センター 循環器科）
- O-19 診断と治療に苦慮した特発性心室細動の乳児例**  
堀口 明由美（埼玉県立小児医療センター 循環器科）

**O-20 甲状腺機能低下に対しチロキシンを増量しペースメーカーを回避し得た洞機能不全症候群の一例**

長友 雄作（九州大学病院 小児科）

**O-21 心不全に至っていない薬剤抵抗性focal atrial tachycardiaの1例**

佐藤 純（JCHO 中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科）

**O-22 過去3年間に当センターで経験した小児脚気心の3例**

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 小児循環器内科）

**セッション5 (チャンネルI ; O23-27)**

15 : 35~16 : 20

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

高橋 一浩（木沢記念病院 小児科）

**O-23 CALM2遺伝子変異を認めたLQT15 の4歳男児例**

藤田 修平（富山県立中央病院 小児科）

**O-24 不整脈を呈するCALM2変異キャリアの特徴**

大野 聖子（国立循環器病研究センター 分子生物学部）

**O-25 カテコラミン誘発性多形性心室頻拍にナドロールが著効したCALM2 遺伝子変異の一例**

廣瀬 将樹（大阪母子医療センター 小児循環器科）

**O-26 QT延長表現形を呈する不整脈原性右室心筋症(ARVC)関連遺伝子変異の5例**

青田 千恵（神戸市立医療センター中央市民病院 小児科）

**O-27 複数の遺伝子変異が同定された先天性QT延長症候群におけるepinephrine負荷試験**

安田 謙二（島根大学医学部附属病院 小児科）

**セッション6 (チャンネルII ; O28-32)**

16 : 25~17 : 10

座長：安田 謙二（島根大学医学部附属病院 小児科）

檜垣 高史（愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座）

**O-28 先天性QT延長症候群におけるT~wave variabilityの有用性についての検討**

野村 知弘（東京医科歯科大学医学部附属病院）

**O-29 有熱時痙攣で搬送中に非持続性心室頻拍を認めた1男児例**

長原 慧（総合病院土浦協同病院 小児科）

**O-30 学校心臓検診を契機に診断されたAndersen~Tawil症候群の1例**

—抗不整脈薬の薬効評価について—

前澤 身江子（長野県立こども病院 循環器小児科）

**O-31 Fallot四徴症根治術後にVfを認め、RyR2遺伝子異常が認められた1男児例**

栄徳 隆裕 (岡山大学病院 小児循環器科)

**O-32 カテコラミン誘発性多形性心室頻拍に対するフレカイニドとナドロールの併用療法**

樋垣 諒 (天理よろづ相談所病院 小児科)

**PACES-JSPEC ジョイントセッションI  
“β遮断薬の使用法 チャンネル病を中心に”**

17:20~18:15

座長：住友 直方 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)

鈴木 嗣敏 (大阪市立総合医療センター 小児科不整脈科)

## ① PACESから：いつ始める？どのβ遮断薬？

演者：Seshadri Balaji (Oregon Health &amp; Science University, Portland, OR USA)

## ② JSPECから：いつ始める？

演者：武野 亨 (近畿大学 小児科)

## ③ JSPECから：どのβ遮断薬？

演者：宮崎 文 (天理よろづ相談所病院 小児循環器科・先天性心疾患センター)

**PACES-JSPEC Joint session I  
“Be-ta blocker therapy in channelopathy; PACES vs. JSPEC”**

17:20~18:15

Chairs：Naokata Sumitomo (Saitama medical University International Medical Center)

Tsgutoshi Suzuki (Osaka City General Hospital)

## ① When we start? Which be-ta blocker? From PACES.

Seshadri Balaji (Oregon Health &amp; Science University, Portland, OR USA)

## ② When we start? From JSPEC

Satoru Takeno (Medicine of Kinki University)

## ③ Which be-ta blocker? From JSPEC

Aya Miyazaki (Tenri Hospital)

**懇親会 (奈良国立博物館 葉風泰夢)**

18:45~

2018年12月01日 (土)

## セッション7 (デバイスII; 033-37)

9:30~10:15

座長：辻井 信之 (奈良県立医科大学 小児科)

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)

**0-33 SCN5A遺伝子異常を有し心室頻拍(VT)を繰り返す幼児に植込み型除細動器(ICD)が有効であった一例**

加藤 有子 (大阪市立総合医療センター 小児不整脈科)

**0-34 経静脈的デバイス留置を選択した完全房室ブロックの9歳男児例**

細野 優 (順天堂大学医学部 小児科)

**0-35 心外膜留置のステロイド溶出性リードの耐久性には、初回植え込み時の年齢が関与する**

岡 秀治 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

**0-36 洞停止に対し、リードレスペースメーカ植込み術を施行した12歳女児の一例**

梶山 葉 (京都府立医科大学附属病院 小児科)

**0-37 徐脈を合併したEmery~Dreifuss型筋ジストロフィー症例に対し、異なるデバイス選択をした二症例**

三池 虹 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

## セッション8 (チャンネルIII; 038-42)

10:15~11:00

座長：脇 研自 (倉敷中央病院 小児科)

松村 雄 (土浦協同病院 小児科)

**0-38 生理中に心イベントを起こしたQT延長症候群2型の女児2例**

小澤 淳一 (新潟大学 小児科)

**0-39 てんかんを合併したQT延長症候群の親子例**

平海 良美 (日本赤十字社和歌山医療センター 小児科)

**0-40 プロピオン酸血症に合併したQT延長症候群の一例**

豊川 富子 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

**0-41 Long QT syndrome type 8の多様性：当院で経験した2例**

鈴木 博 (新潟大学地域医療教育センター 魚沼基幹病院)

**0-42 Holter心電図で睡眠中の著明なQT延長を認めた12歳女児**

塩川 直宏 (鹿児島大学 医歯学総合研究科小児科学分野)

**セッション9 (心電図; 043-47)**

11:00~11:45

座長：畑 忠義 (藤田医科大学 大学院保健学研究科)  
池田 健太郎 (群馬県立小児医療センター 循環器科)

- O-43** ストレス誘発性心筋症 (たこつぼ型心筋症) 小児例の心電図変化  
親谷 佳佑 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)
- O-44** 急性期にST変化を呈し左室瘤を残した急性心筋炎の一女兒例  
荻野 佳代 (倉敷中央病院 小児科)
- O-45** 乳幼児心電図解析のためのクライテリア検討  
夏井 知義 (日本光電工業株式会社 技術戦略本部共通技術部心電図解析二課)
- O-46** 心筋再分極時間Jpoint to TpeakおよびTpeak to Tendと自律神経緊張の関係  
小嶋 有紗 (藤田医科大学 小児科)
- O-47** 植え込み型ループレコーダーによる精査を行った失神3例  
相良 優佳 (地域医療機能推進機構九州病院 小児科)

**ランチョンセミナー “フォンタン循環の病態とその管理”**

12:00~13:00

座長：庄田 守男 (東京女子医科大学 循環器内科 臨床教授)  
演者：大内 秀雄 (国立循環器病研究センター病院 小児循環器科 医長)  
共催：CSLベーリング株式会社

**総会**

13:05~13:25

**特別講演 “心房細動非薬物治療 up to date”**

13:25~14:10

座長：宮崎 文 (天理よろづ相談所病院小児循環器科・先天性心疾患センター)  
演者：庄田 守男 (東京女子医科大学 循環器内科)

**セッション10 (学校心臓検診; 048-52)**

14:15~15:00

座長：鮎沢 衛 (日本大学医学部 小児科)  
立野 滋 (千葉県循環器病センター 小児科)

- O-48** 学校健診で発見された大動脈縮窄症の11歳男児例  
上嶋 和史 (近畿大学医学部 小児科学教室)
- O-49** 学校心臓病検診における心電図に対するフィルタの影響を考える  
須藤 二郎 (日本光電工業株式会社 医療機器事業本部)

- O-50** 学校心臓検診で三枝ブロックを指摘され、伝導障害が進行した一例  
熊本 崇 (佐賀大学病院 小児科)
- O-51** 学校心臓検診のガイドライン(2016年版)における接合部調律取扱いの問題点  
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)
- O-52** 学校心臓検診で抽出された心電図異常のフォロー中に心筋症と診断された3症例  
中野 茉莉恵 (聖マリアンナ医科大学 小児科)

**セッション11 (無症候性心電図異常 ; 053-58)**

15 : 00~15 : 55

座長：根岸 潤 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)  
早淵 康信 (徳島大学病院 小児科)

- O-53** 学校心臓検診で抽出できなかった心事故2例の検討  
水野 将徳 (聖マリアンナ医科大学 小児科)
- O-54** 29年度の学校心臓検診で発見された無症状の徐脈性不整脈の3例  
塩野 淳子 (茨城県立こども病院 小児循環器科)
- O-55** 心雑音を伴う右室肥大を指摘され運動負荷心電図で  
虚血か間欠的WPWか判断に苦慮した1例  
堀口 泰典 (国際医療福祉大学熱海病院 小児科)
- O-56** WPW症候群に孤立性心房細動を合併し、偽性心室頻拍をきたした1例  
嶋津 義人 (天理よろづ相談所病院 小児科・小児循環器科)
- O-57** 心室内同期不全による左心機能低下を合併した無症候性B型WPW症候群の2例  
栗野 裕貴 (山形大学医学部 小児科)
- O-58** 運動誘発性心室性不整脈に対してのフレカイニドの有用性  
松村 雄 (土浦協同病院 小児科)

**PACES-JSPEC ジョイントセッションII**  
**“無症候性心電図異常 どうする？”**

16 : 05~17 : 00

座長：岩本 眞理 (済生会横浜市東部病院こどもセンター 総合小児科)  
宮崎 文 (天理よろづ相談所病院 小児循環器科・先天性心疾患センター)

- ①PACESから：心室性期外収縮・WPW症候群  
演者：Seshadri Balaji (Oregon Health & Science University, Portland, OR USA)
- ②JSPECから：心室性期外収縮  
演者：吉田 葉子 (大阪総合医療センター 小児不整脈科)
- ③JSPECから；WPW症候群  
演者：泉 岳 (北海道大学 小児科)



**PACES-JSPEC Joint session II**

16:05~17:00

**“Asymptomatic ECG abnormalities; follow-up or not follow-up? PACES vs. JSPEC”**

Chairs : Mari Iwamoto (Saiseikai Yokohamashi Tobu Hospital)

Aya Miyazaki (Tenri Hospital)

- ① Premature ventricular contraction/WPW syndrome. From PACES  
Seshadri Balaji (Oregon Health & Science University, Portland, OR USA)
- ② Premature ventricular contraction. From JSPEC  
Yoko Yoshida (Osaka City General Hospital)
- ③ WPW syndrome. From JSPEC  
Gaku Izumi (Hokkaido University)

**セッション12 (先天性心疾患 ; 059-63)**

17:05~17:50

座長：高室 基樹 (北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科)

旗 義仁 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

- O-59** 先天性心疾患術後のP wave dispersionについて  
岩島 寛 (中東遠総合医療センター 小児循環器科)
- O-60** ノルアドレナリン作動性・特異的セロトニン作動性抗うつ薬投与により  
心房頻拍を認めたファロー四徴症の1例  
中島 公子 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)
- O-61** フレカイニド中毒をきたした総動脈幹症術後の1症例  
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)
- O-62** 新生児期から心室性不整脈を合併したFallot四徴症、VACTERL連合の1例  
連 翔太 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)
- O-63** 三尖弁閉鎖症TCPC術後に心室細動に至ったWPW症候群の治療経験  
谷口 宏太 (東京女子医科大学病院 循環器小児科)

**セッション13 (カテーテルアブレーション ; 064-68)**

17:50~18:35

座長：青木 寿明 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

豊原 啓子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

- O-64** 術後に生じた難治性心房頻拍によりECMO補助下にアブレーションを行った1例  
土井 悠司 (静岡県立こども病院 循環器科)
- O-65** 心外導管穿刺を行いExtra~Cardiac TCPC術後患者の心房内に  
Agilisシースを挿入するテクニックについて  
栄徳 隆裕 (岡山大学病院 小児循環器科)

- O-66 小児Valsalva洞起源心室性不整脈に対するカテーテルアブレーションの有効性と安全性**  
今村 知彦 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科)
- O-67 右室流出路憩室を合併した心室頻拍にカテーテルアブレーションを施行した2例**  
後藤 浩子 (岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科)
- O-68 僧帽弁輪での通電で副伝導路の離断ができず左心耳からの通電で成功したWPW症候群の1例**  
江見 美杉 (大阪母子医療センター 小児循環器科)

閉会の挨拶

18:35~

**特別講演**  
**ジョイントセッション**  
**ランチオンセミナー**

共催：CSL ベーリング株式会社

■特別講演

“心房細動非薬物治療 up to date”

庄田 守男

東京女子医科大学 循環器内科



## ■ PACES-JSPEC ジョイントセッションI

### “β遮断薬の使用法 チャンネル病を中心に”

① PACESから：いつ始める？どのβ遮断薬？

演者：Seshadri Balaji (Oregon health & Science University, Oregon USA)

② JSPECから：いつ始める？

演者：武野 亨 (近畿大学 小児科)

③ JSPECから：どのβ遮断薬？

演者：宮崎 文 (天理よろづ相談所病院 小児循環器科・先天性心疾患センター)

## ■ PACES-JSPEC Joint session I

### “Be-ta blocker therapy in channelopathy; PACES vs. JSPEC”

① When we start? Which be-ta blocker? From PACES

Seshadri Balaji (Oregon Health & Science University, Portland, OR USA)

② When we start? From JSPEC

Satoru Takeno (Medicine of Kinki University)

③ Which be-ta blocker? From JSPEC

Aya Miyazaki (Tenri Hospital)



## ■PACES-JSPEC ジョイントセッションII

### “無症候性心電図異常 どうする？”

①PACESから：心室性期外収縮・WPW症候群

演者：Seshadri Balaji (Oregon health & Science University, Oregon USA)

②JSPECから：心室性期外収縮

演者：吉田 葉子 (大阪総合医療センター 小児不整脈科)

③JSPECから；WPW症候群

演者：泉 岳 (北海道大学 小児科)

## ■PACES-JSPEC Joint session II

### “Asymptomatic ECG abnormalities; follow-up or not follow-up? PACES vs. JSPEC”

① Premature ventricular contraction/WPW syndrome. From PACES  
Seshadri Balaji (Oregon Health & Science University, Portland, OR USA)

②Premature ventricular contraction. From JSPEC  
Yoko Yoshida (Osaka City General Hospital)

③WPW syndrome. From JSPEC  
Gaku Izumi (Hokkaido University)





## ■ランチオンセミナー

### “フォンタン循環の病態とその管理” 共催：CSLベーリング株式会社

大内 秀雄

国立循環器病研究センター 小児循環器科、成人先天性心疾患科 医長

フォンタン循環は肺循環への駆出心室の欠如から、高い静脈圧、体心室への前負荷生涯からの低心拍出量と軽度の低酸素血症で特色づけられる。正常とは全く異なる循環であり、その遠隔期での様々臓器での機能生涯は避けられない。個人的な差はあるものの、これらの多臓器の機能障害は大きくフォンタン術後患者の生命予後も含め長期的に QOL に大きく影響する。その代表的な合併症がタンパク漏出性胃腸症（PLE）であり、最近では生命予後は改善されたものの頻回に入院管理を必要とし、患者自身はもちろん、家族の QOL も低下させ、更に、患者及び医療側の負担すべき経済的負担は極めて大きい。今回はフォンタン循環の遠隔期の特徴、特に PLE を中心に、最近のハイゼントラの経験も踏まえ考えてみたい。



# 一般演題

(口 演)

## O-01

## 乳児期の特発性心室細動に対して心外膜腔に ICD 植え込みを施行した一例

○森 仁<sup>13</sup>、住友 直方<sup>1</sup>、連 翔太<sup>1</sup>、今村 知彦<sup>1</sup>、柘岡 歩<sup>2</sup>、小柳 喬幸<sup>1</sup>、小島 拓朗<sup>1</sup>、  
葭葉 茂樹<sup>1</sup>、小林 俊樹<sup>1</sup>、鈴木 孝明<sup>2</sup>、加藤 律史<sup>3</sup>、松本 万夫<sup>3</sup>

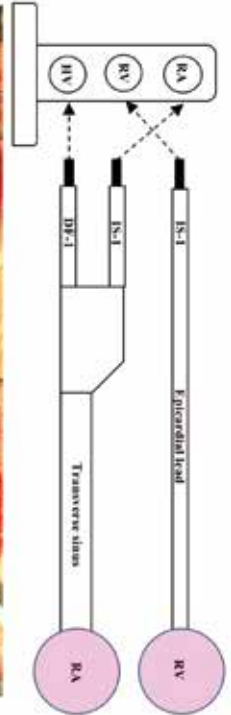
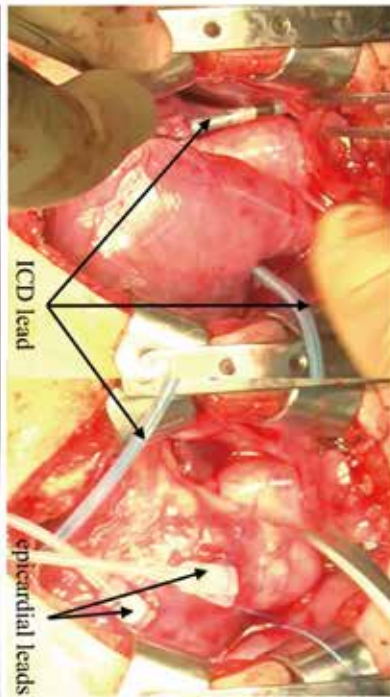
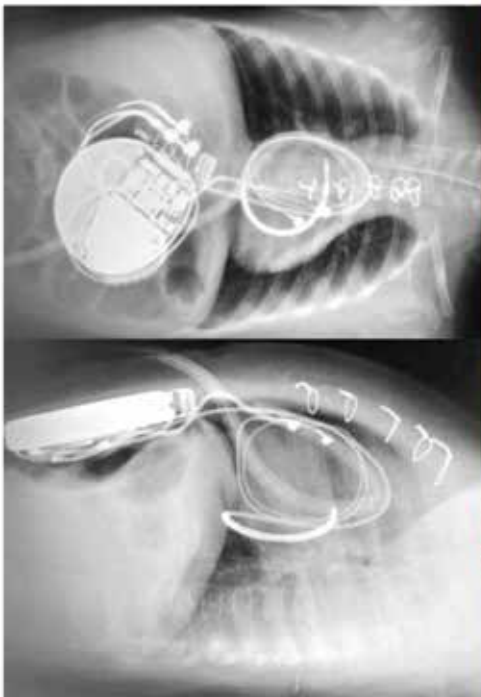
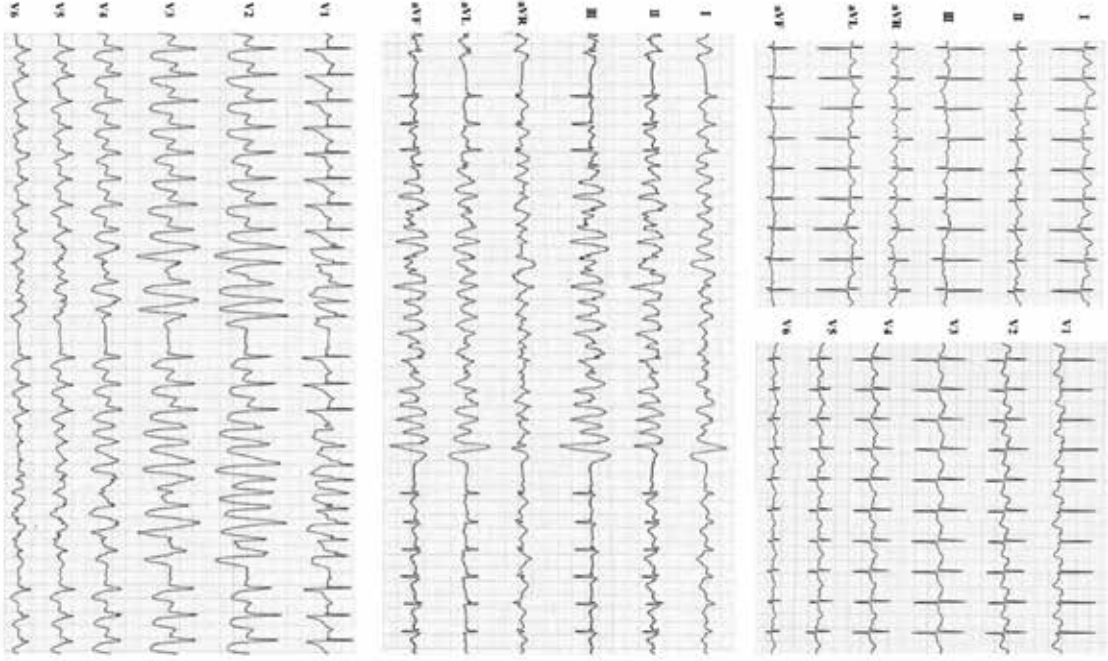
- 1) 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科
- 2) 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科
- 3) 埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科

症例は日齢 42 日の女児。哺乳後の反応性低下の為に救急要請、救急隊接触時の心電図波形で心室細動 (VF) を認めた為、AED による電氣的除細動を施行され自己心拍再開し他院に搬送。低体温療法による加療が施行され精査目的で当院に転院となった。心臓超音波検査では冠動脈起始異常を含めた心奇形は認めず心機能も良好であった。入院中に非特異的 ST-T 変化と QRS 幅の拡大に続く VF を認め、アミオダロンの投与を開始した。VF に対する二次予防目的で日齢 142 日 (体重 5875g) に心外膜腔への ICD 植え込み術を施行した。心膜横洞を介し右心耳に ICD リードを留置し、右心室前面に心外膜リードの逢着を施行した。ICD リードの IS-1 端末をデバイス本体の心房ポートに接続、右室逢着リードの IS-1 端末を心室ポートに接続し、DF-1 端末を HV ポートに接続した。除細動リードの IS-1 端末で心房センシングを行う際に、integrated bipolar リードの使用は心膜横洞での心房電位をセンシングする可能性が懸念された為、true bipolar リードを用いることで電氣的な異常所見を認めることなく ICD の植え込みに成功した。心室細動を来たす遺伝子異常の検索を行なったが、有意な遺伝子異常は認めなかった。

生後 3 ヶ月以下での VF は極めて稀であるが、VF の出現前に本症例の様な非特異的 ST-T 変化と QRS 幅の拡大が先行すると報告されている 1)。また、乳児での ICD 植え込みの確立された植え込み方法は無いが 2)、ICD のリードの接続方法を工夫することで植え込みに成功した一例を経験したため報告する。

## (参考文献)

1. Miyake CY, Davis AM, Motonaga KS, et al: Infant Ventricular Fibrillation After ST-Segment Changes and QRS Widening A New Cause of Sudden Infant Death?. Circ AE 2013; 6: 712-718.
2. Suzuki S, Motohashi S, Matsumoto M: Surgical techniques for implanting implantable cardioverter defibrillators in children and infants. Surg Today 2014; 44: 1801-1806.



## O-02 2歳未満に施行したペースメーカー植え込み術の中期成績

○額賀 俊介、上田 知実、藤部 ゆり、梶本 昂宏、堀 真一郎、武井 陽、川島 綾子、櫻井 牧人、嶋田 淳、小宮 枝里子、小林 匠、吉敷 香菜子、稲毛 章郎、浜道 裕二、矢崎 諭、嘉川 忠博

榊原記念病院 小児循環器科

**【背景】** 低年齢小児に対するペースメーカー (PM) 治療の長期的な経過や予後に関するデータは少ない。

**【目的】** 低年齢で施行した PM 治療の経過を検討すること。

**【対象・方法】** 対象は 1980 年以降に当院で PM 治療を要した 2 歳未満の小児 25 例。患者背景、lead 追加や upgrade のタイミング、PM 関連合併症の有無などを後方視的に検討した。

**【結果】** PM 植え込み時の月齢は平均 8.0 か月 (± 6.2 か月)。観察期間は中央値 5.8 年。PM 適応疾患は周術期合併症 18 例 (房室ブロック 16 例、洞不全症候群 2 例)、洞不全症候群 3 例、先天性房室ブロック 3 例、心室間再同期療法導入 1 例。基礎疾患は内臓錯位症候群を 7 例、21 trisomy を 3 例に認め、単心室症例は 8 例、二心室症例が 17 例だった。初期設定は VVI 17 例、DDD 6 例、AAI 2 例で、VVI 及び AAI から DDD への upgrade は 10 例 (平均 3.4 歳) で施行され、原疾患再手術時 (4 例)、lead 断線 (3 例)、心不全 (2 例) などのタイミングで行われた。VVI から DDD へ upgrade した群 (UG 群 9 例) としていない群 (N 群 8 例) の比較では、NYHA 分類重症度、駆出率、NT-proBNP に有意差はなかったが、心房性不整脈を N 群で 2 例認めた。2 歳未満に留置した心外膜 lead 35 本中 7 本 (20%) に有害事象を認め、内容は V-lead 断線 5 例、心絞扼 2 例だった。

**【考察・結語】** N 群で心房性不整脈の発症を認め、有意差はなかったが駆出率低下や NT-proBNP 高値の傾向があった。さらに長期の観察では、有意な不整脈増加や心筋障害の進行となる可能性があり注意が必要である。





## O-03 小児における左室心尖部ペーシングの中期的予後

○鈴木 大<sup>1</sup>、坂口 平馬<sup>1</sup>、岡 秀治<sup>1</sup>、河合 駿<sup>1</sup>、加藤 愛章<sup>1</sup>、根岸 潤<sup>1</sup>、大内 秀雄<sup>1</sup>、白石 公<sup>1</sup>、黒寄 健一<sup>1</sup>、帆足 孝也<sup>2</sup>、市川 肇<sup>2</sup>

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

**【背景】**我々は、先天性完全房室ブロック (CCAVB) の患者に対し右室流入部をペーシングすることで高率 (25%) に拡張型心筋症 (DCM) を発症すると報告した。しかし左室ペーシング症例でも DCM には至らなかったものの、重症心不全に至った症例を 1 例経験している。

**【目的】**左室ペーシングで収縮異常を来した症例を検討すること。

**【方法】**当科でフォロー中の左室心尖部ペーシングを行っている症例、計 26 例を後方視的に検討した。収縮異常は局所の無収縮 (akinesis)、または収縮期膨隆 (dyskinesis) と定義し、ペーシング領域は、心室造影または胸部単純レントゲンから左室を 17 領域に分類した。

**【結果】**診断は CCAVB が 17 例、術後の房室ブロック (SAVB) が 7 例、ほかに QT 延長症候群を 3 例に認めた。PMI 時の年齢は中央値 40 日、左室ペーシング開始からのフォローアップ期間の中央値は 12.3 か月であった。12 誘導心電図では 16 例が右脚ブロックパターンを、残りは左脚ブロックパターンを呈していた。収縮異常は 3 例に認められ、いずれもペーシング領域は左室心尖部の中でも anterior 領域 (segment 13) であった。

**【結語】**左室心尖部ペーシングの多くは良好な左室機能を維持しているが、心尖部の anterior をペーシングしている症例ではペーシング部位での収縮異常を来す可能性がある。

(参考文献)

1. Tsujii N, Miyazaki A, Sakaguchi H, et al. High Incidence of Dilated Cardiomyopathy After Right Ventricular Inlet Pacing in Patients with Congenital Complete Atrioventricular Block. *Circ J.* 2016 25;80(5):1251-8
2. M.S. Silveti et al. Left ventricular pacing in neonates and infants with isolated congenital complete or advanced atrioventricular block: short and medium-term outcome. *Europace* 2015 17, 603-610



## O-04

## TCPC conversion 後の SSS, AF に対して心内膜リードを留置した症例

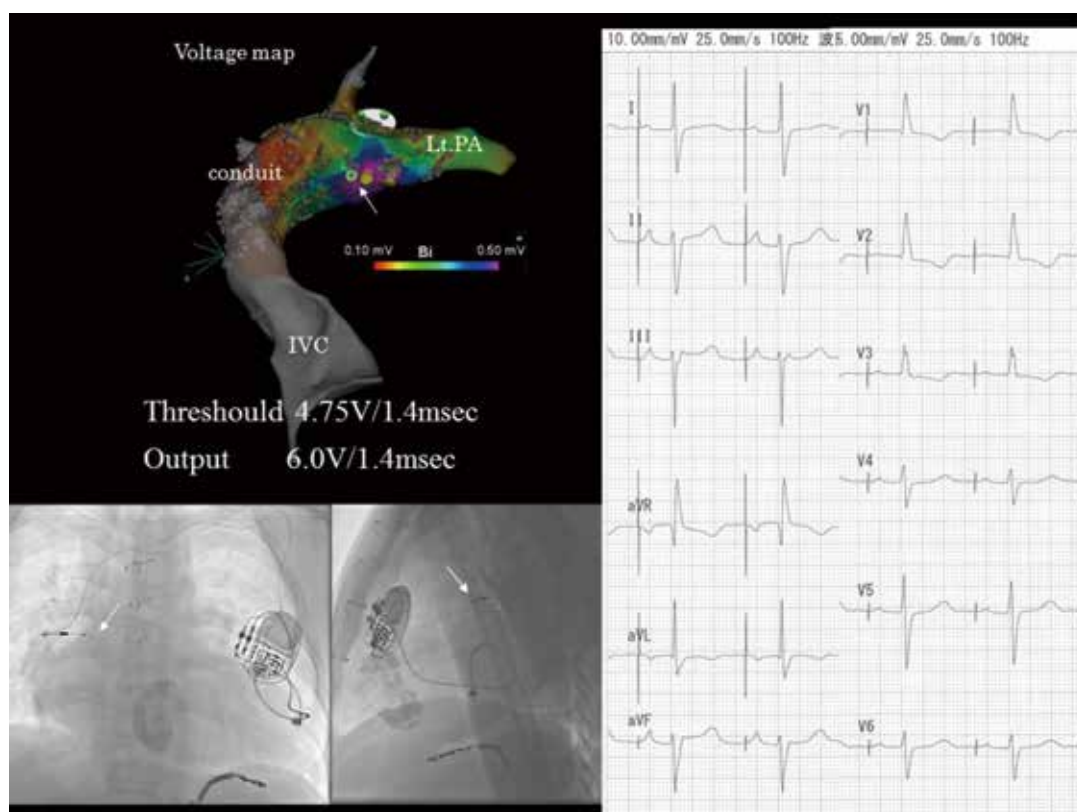
○豊原 啓子<sup>1</sup>、工藤 恵道<sup>1</sup>、竹内 大二<sup>1</sup>、西田 公一<sup>2</sup>、庄田 守男<sup>3</sup>

- 1) 東京女子医科大学 循環器小児科
- 2) 福井循環器病院 小児科
- 3) 東京女子医科大学 循環器内科

**【背景】** TCPC 術後の徐脈に対するデバイス治療は心外膜リード留置が一般的である。

**【症例】** 30 歳、男性。三尖弁閉鎖にて 4 歳時に Fontan(APC) 手術を施行した。18 歳から心房細動 (AF) を認めるようになった。19 歳で TCPC 変換術を行ったが、術後から洞不全を認め、20 歳でペースメーカー植え込み (心室リードのみ、VVI) を施行した。29 歳から頻回に AF を認め電氣的除細動を要した。アミオダロンの内服でもコントロール不良であった。心内膜リード留置が可能かどうか、3D map (CARTO) を使用して、導管と肺動脈の voltage map を作成した。唯一心房電位が記録され、ペーシングが可能であった導管と左肺動脈吻合部位に橈側皮静脈経由で心房リードを留置した。心室リードとともに DDD に upgrade を行いデバイス (Advisa, Medtronic) 留置した。心房閾値が 4.75V/1.4msec であったため、出力 6.0V/1.4msec で ATP 機能も設定した。留置後約 1 年で AF は認めない。

**【結語】** TCPC 術後においても経静脈心房リードの留置は可能である。



O-05

## 心室リードを抜去しICDアップグレードした内臓逆位、修正大血管転位、ダブルスイッチ術後の1例

○工藤 恵道<sup>1</sup>、竹内 大二<sup>1</sup>、豊原 啓子<sup>1</sup>、庄田 守男<sup>2</sup>

- 1) 東京女子医科大学病院 循環器小児科
- 2) 東京女子医科大学病院 循環器内科

先天性心疾患に対する経静脈リードを用いたペーシングデバイス植込み数の増加に伴い、リード不全や感染に対してリード抜去数は増加すると予想されるが、複雑な先天性心疾患に関するリード抜去の報告は未だ少ない。今回、内臓逆位を伴う修正大血管転位（CTGA）に対するペースメーカー植込後に心室リードを抜去とICDアップグレードに成功した症例を経験したので報告する。

症例は29歳女性。（IDD）CTGAVSD、PSに対して6歳時にダブルスイッチ術（Mustard+Rastelli術）を施行。術後完全房室ブロックに対して心外膜リードを用いたVVIペースメーカー植込がなされたが24歳時にリード不全を生じ経静脈でDDDペースメーカー植込みを施行。29歳時に失神を伴う心室頻拍を生じた為、ICDへのアップグレードが必要となった。術前の静脈閉塞は認めなかったがICD植込みに際し、年齢も若く長期的な視点からICDリード追加による静脈閉塞や感染リスクの増大を軽減する目的で心室リードを抜去しICDリードを新規挿入しICDアップグレードを行った。リード抜去は全身麻酔下で行いCOOK社のメカニカルシースと下肢からのスネアーワイヤーを用いて心室リードを抜去し、ICDリードを新規留置し合併症なくICDアップグレードに成功した。リード抜去は、解剖学的心血管構造が複雑な先天性心疾患であっても、抜去が必要/望ましい症例では治療の選択肢である。

（参考文献）

Gourraud JB, Chaix MA, Shohoudi A, Pagé P, Dubuc M, Thibault B, Poirier NC, Dore A, Marcotte F, Mongeon FP, Asgar AW, Ibrahim R, Khairy P, Mondésert B. Transvenous Lead Extraction in Adults With Congenital Heart Disease: Insights From a 20-Year Single-Center Experience. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2018 Feb;11(2)



O-06

## RV only pacing により心室間同期不全が軽快した単心室循環 DORV の 2 例

○渡辺 重朗<sup>1</sup>、黒田 浩行<sup>1</sup>、青木 晴香<sup>1</sup>、中野 裕介<sup>1</sup>、銚碕 竜範<sup>1</sup>、岩本 眞理<sup>2</sup>

- 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 8 歳 男児、{SLL} AVdiscordant MA DORV TCPC 術後 QRS 幅 143ms の右脚ブロック・左軸偏位であり、右室側の収縮遅延に伴う心室間同期不全を認めていた。胸骨正中切開、非体外循環下に心外膜リードおよびデバイス留置を施行、術中のテストでは CRT mode (Bi ventricular pacing) よりも通常の DDD mode (RV only pacing) にした方が血圧上昇を認め DDD mode を選択した。術後は同期不全の改善を認め、QRS 幅 101ms の左脚ブロック・正常軸となった。BNP は術前 160pg/ml から術後 6 か月 15pg/ml に改善した。

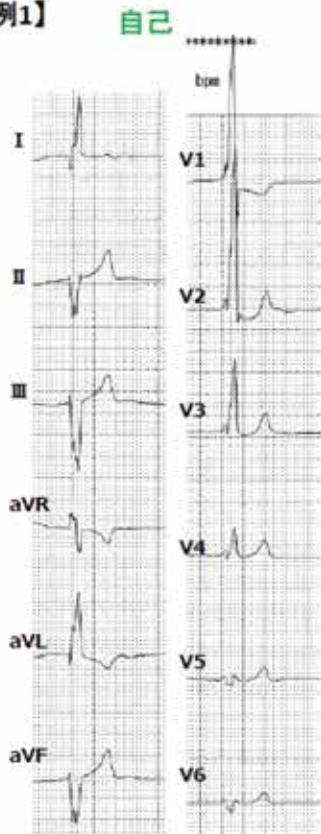
症例 2 は 11 歳 女児、{SDD} DORV remoteVSD straddlingTV TCPC 術後、Glenn 術後に心室間同期不全に伴う心機能低下を認め 4 歳時に Bi ventricular pacing を導入し同期不全の改善を認めていた。11 歳時に LV lead 断線を認め、再留置の必要性を検討した。自己脈では右室側の収縮遅延に伴う心室間同期不全を認め QRS 幅 138ms の右脚ブロック・左軸偏位であったが、DDD mode (RV only pacing) とすると同期不全の改善を認め QRS 幅 120ms の右脚ブロック・右軸偏位となった。LV lead の再留置は行わずに BNP 上昇なく経過している。

自己房室伝導が良好であれば収縮遅延側の心室ペーシングのみで心室間同期不全は改善が期待でき、むしろ Bi ventricular pacing よりも良好な心機能を示す可能性もあると考えられた。

(参考文献)

1. Burns KV, Gage RM, Curtin AE, Gorcsan J 3rd, Bank AJ. Left ventricular-only pacing in heart failure patients with normal atrioventricular conduction improves global function and left ventricular regional mechanics compared with biventricular pacing: an adaptive cardiac resynchronization therapy sub-study. Eur J Heart Fail. 2017 Oct;19(10):1335-1343.
2. Faghfourian B, Homayoonfar S, Rezvanjoo M, Poorolajal J, Emam AH. Comparison of hemodynamic effects of biventricular versus left ventricular only pacing in patients receiving cardiac resynchronization therapy: A before-after clinical trial. J Arrhythm. 2017 Apr;33(2):127-129.

【症例1】



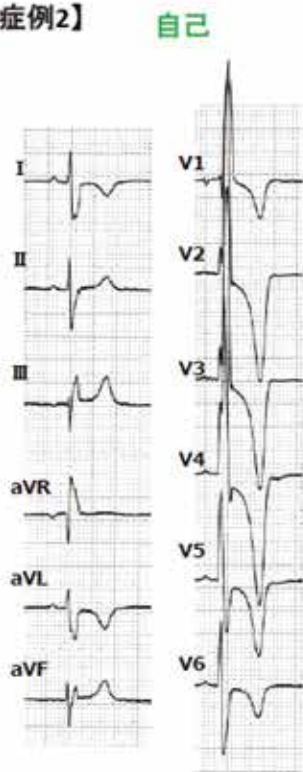
BIV



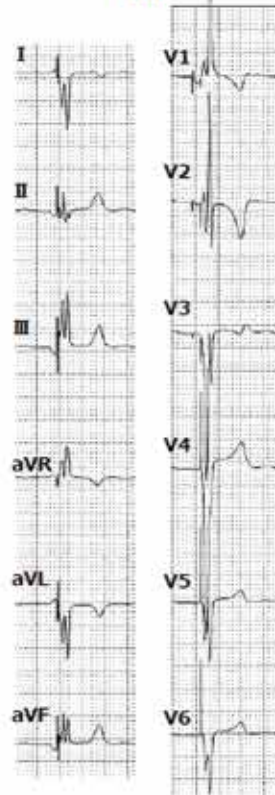
DDD



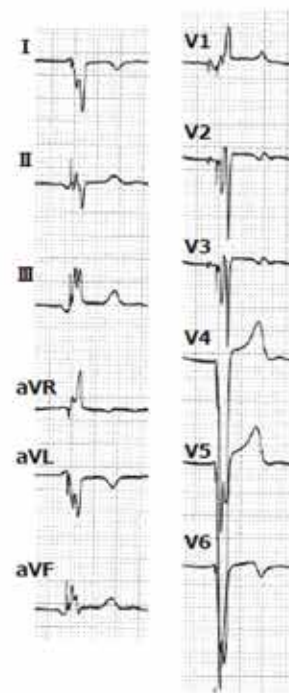
【症例2】



BIV



DDD





O-07

## Right atrial isomerism(RAI) に合併した胎児進行性房室ブロック (AVB) の1例

○漢 伸彦<sup>1,3</sup>、富田 宜孝<sup>1</sup>、高畑 靖<sup>1</sup>、北代 祐三<sup>2</sup>、佐藤 由佳<sup>2</sup>、  
月森 清巳<sup>2</sup>、鈴木 彩代<sup>3</sup>、倉岡 彩子<sup>3</sup>、佐川 浩一<sup>3</sup>、石川 司郎<sup>3</sup>

- 1) 福岡市立こども病院 新生児科
- 2) 福岡市立こども病院 産科
- 3) 福岡市立こども病院 循環器科

**【緒言】** Right isomerism (RAI) では胎児期に房室伝導障害をきたすことは稀である。今回、胎児心エコーおよび胎児心電計で進行性 AVB を評価し得た胎児 RAI 症例を経験したので報告する。

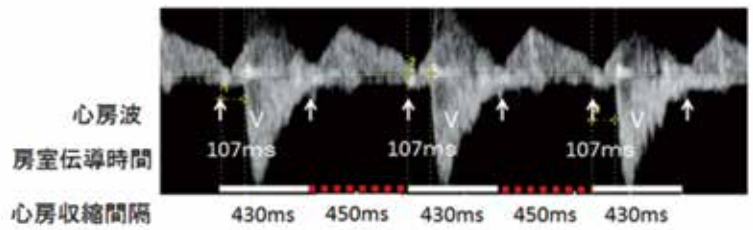
**【症例】** 母体 32 歳、母体抗 SS-A 抗体陰性、第 1 子は RAI で食道裂孔ヘルニア術後の 7 か月時に死亡。家族に不整脈の既往なし。今回、胎児心奇形を疑われて 27 週に当院へ紹介となり、RAI,SRV,CAVV,subPS,TAPVD( II a) と胎児診断した。初診時よりブロックを伴う心房性期外収縮(PAC)を3-4拍に1回程度あり、35週にはTwin AV nodeまたはPACによる二段脈となった。房室間隔(AVI)は妊娠37週までは正常範囲内(107ms)であったが、39週の胎児心エコーと胎児心電図でAVI延長(300-320ms)を認め、40週にはⅢ度AVBへ進行した。胎児循環不全の所見はないために40週、2956gで経膈分娩にて出生した。出生後のHR60-80bpm、12誘導心電図でⅢ度AVBと確定診断し、1生日より体外式<sup>ペーシング</sup>(DDD 120bpm)を開始した。

**【考察】** 本症例のようにRAI症例であっても胎児期に進行性AVBをきたすこともあるため、胎児心エコーを行う際はAVI計測まで行う必要がある。しかしRAIでは複雑な心構造となるためにエコーでの測定が困難なこともある。胎児心電計は心形態に影響されずAVIの測定は可能であり、複雑心奇形症例に合併する胎児不整脈の診断ツールとなりうる。

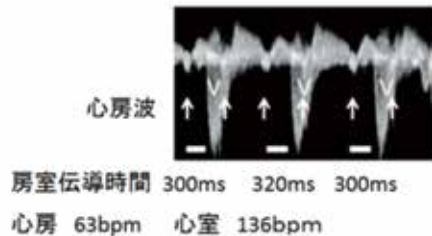
(参考文献)

1. 木村芳孝ら、分娩管理の新基軸『胎児心電図』産科と婦人科、第82巻、12号
2. Cheung Y, et al, Cardiac rhythm and symptomatic arrhythmia in right atrial isomerism, Am Heart J, 144,2002

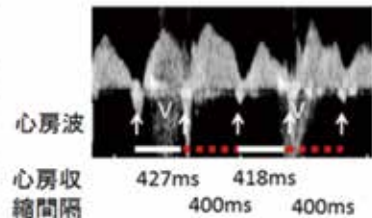
胎児心エコー SVC/Ao波形からの不整脈診断



妊娠39週 II度AVB



妊娠40週 III度AVB



O-08

## 妊娠中期前半に 2:1 房室ブロックを認めた先天性 QT 延長症候群

○榎田 聖子、齋木 宏文、橋本 芽久美、高梨 学、山口 綾乃、林 立申、加藤 愛章、菅本 健司、堀米 仁志、先崎 秀明

- 1) 北里大学 小児科
- 2) 筑波大学 小児科

**【背景】** 胎児機能的 2:1 房室ブロック (AVB) をきたす先天性 QT 延長症候群 (LQT) は心血管イベントのハイリスク症例でと考えられる。胎児心音は在胎 20 週以降増幅なしに聴取可能なため、これらの多くは在胎 20 週後半以降に報告されている。

**【症例】** 在胎 17 週時に胎児徐脈を指摘され、在胎 18 週に当科初診。心内構造異常なく、児心拍 60/分の 2:1AVB を認めた。自己抗体は陰性。在胎 21 週時には 135/分の上室性調律に復していた。LQT や房室伝導障害の可能性を考慮し、以降産婦人科で 2 週間、当科で 4 週間毎に経過観察をしたが、心拍数は 120/分前後で推移し、調律異常なし。在胎 37 週、正常経膈分娩で出生。心拍数 100-120/分、心電図で QTcF 510-530msec の QT 時間延長を認めた。日齢 2 にメキシレチン負荷施行したが著明な QT 短縮はなく、 $\beta$  遮断薬とメキシレチン併用した。RSV 感染、喘息性気管支炎など罹患したが問題なく経過した。専門施設に遺伝子解析を依頼している。

**【考察】** 本症例は在胎 18 週で見過ごされればイベントがない限り学校検診まで指摘されなかった可能性が高い。正常胎児 QTc は在胎 15 週から分娩まで延長していくが、本症例では在胎 18 週前後で機能的 AVB をきたしやすい条件が重なったものと考えられる。可及的早期からの児心拍モニタリングが新生児 LQT の検出精度向上に寄与する可能性がある。

(参考文献)

1. Congenital long QT syndrome and 2:1 atrioventricular block : an optimistic outcome in the current era, Heart Rhythm 2010 ; 7 : 781-785
2. Clinical characteristics and genetic background of congenital long-QT syndrome diagnosed in fetal, neonatal, and infantile life: a nationwide questionnaire survey in Japan. Circ Arrhythm Electrophysiol. 2010 3:10-7.



## O-09

## 発作抑制に難渋した新生児 AVNRT の一例

○永尾 宏之、坂口 平馬、加藤 愛章、根岸 潤、廣田 篤史、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】** 新生児期において房室結節回帰頻拍 (AVNRT) を経験することは多くはない。胎児期より頻拍発作を呈し、出生後治療に難渋した AVNRT の症例を経験したので報告する。

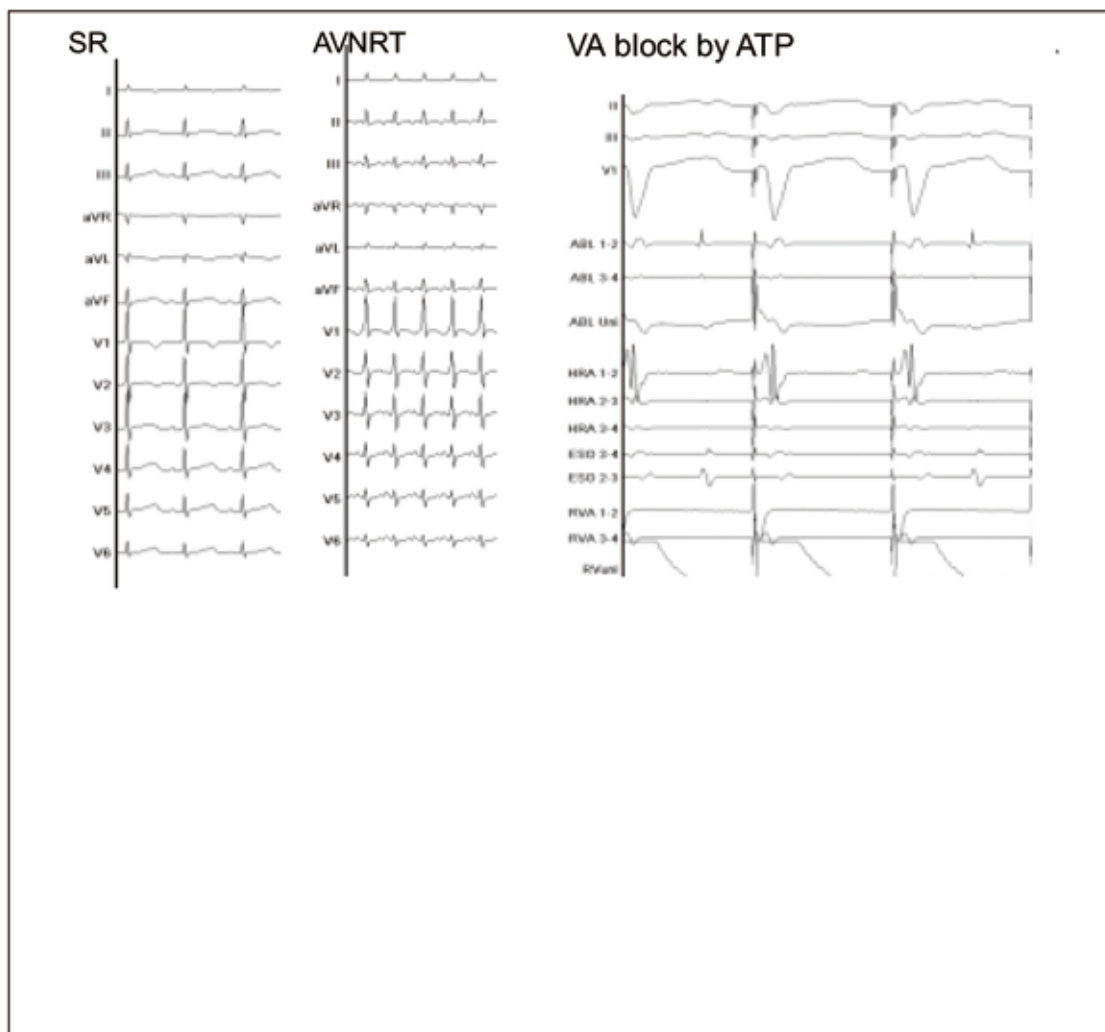
**【症例】** 37 週の妊婦健診で胎児頻拍を疑われ当院へ母体搬送となった。搬送後、胎児心エコーと心磁図から上室性頻拍と診断した。在胎週数は 37 週であり、新生児治療が望ましいと考え同日に緊急帝王切開を行った。出生体重 2746g, APGAR 8/9 であった。出生後の 12 誘導心電図で 240bpm の narrow QRS 頻拍がみられ ATP 投与で洞調律に復した。日齢 2 から頻拍発作の再燃あり房室回帰頻拍 (AVRT) を念頭にフレカイニド内服を開始した。内服薬の増量や  $\beta$  遮断薬の追加を行ったが日齢 20 の未明から発作停止困難で incessant form をとるようになり、準緊急でカテーテルアブレーションを施行する方針とした。しかし室房伝導の再早期は冠静脈洞入口部で、ATP により室房伝導は離断された。また頻拍中の心室期外刺激では頻拍をリセットせず、AVNRT と診断した。何度か解剖学的アプローチで通電を試みたが、カテ操作で房室伝導障害が観察され途中で断念した。翌日より頻拍発作は再燃したためジゴキシン投与を開始した。血中濃度 1.5-2.0 まで上昇したところで頻拍発作は消失した。

**【考察】** 胎児心磁図および胎児心エコーでは発作性上室性頻拍が疑われ、AVRT の可能性が高いとの判断で発作コントロールを行ったが、Na チャネル遮断薬および  $\beta$  遮断薬ではコントロールがつかず、むしろ伝導遅延から発作頻度を増悪させてしまっていた。

**【結語】** 胎児期発症の AVNRT の新生児例に対し、ジゴキシンが著効した。

(参考文献)

1. Diagnosis, treatment and follow up of neonatal arrhythmias. Cardiovasc J Afr. 2014 Mar-Apr;25(2):58-62.
2. Guidelines for Therapeutic Drug Monitoring of Cardiovascular Drugs — Clinical Use of Blood Drug Concentration Monitoring —(JCS 2015)



O-10

## 心房頻拍を呈した肥大型心筋症を合併した Costello 症候群の1例

○平野 恭悠<sup>1</sup>、青木 寿明<sup>1</sup>、森 雅啓<sup>1</sup>、廣瀬 将樹<sup>1</sup>、江見 美杉<sup>1</sup>、豊川 富子<sup>1</sup>、松尾 久実代<sup>1</sup>、石井 陽一郎<sup>1</sup>、高橋 邦彦<sup>1</sup>、萱 谷太<sup>1</sup>、祝原 賢幸<sup>2</sup>

- 1) 大阪母子医療センター 小児循環器科
- 2) 大阪母子医療センター 新生児科

**【背景】** Costello 症候群は RAS/MAPK シグナル伝達系の構成分子である HRAS 遺伝子の変異により、特異的顔貌、肥大型心筋症や心房頻拍、精神運動発達遅滞などを呈する先天奇形症候群である。不整脈の臨床像、治療、予後は明らかではない。

**【症例】** 在胎 26 週、羊水過多を指摘され羊水除去した。在胎 30 週に皮下浮腫と胸水貯留の進行を認め在胎 31 週に帝王切開で出生した。出生体重 2298g、Apgar1/5 であった。出生直後より呼吸管理を要し、水腫のコントロールに難渋した。心臓超音波検査で肥大型心筋症と診断した。日齢 8 から心房頻拍が incessant に認めた。日齢 28 より持続するためデクスメトメジンとランジオロールを開始した。しかし心房頻拍は十分なコントロールが得られないため日齢 62 よりジゴキシンを開始し、日齢 89 にランジオロールを中止できた。その後は心室期外収縮の散発のみで心房頻拍の再発なく経過した。リンパ管形成不全による呼吸不全のため日齢 92 に永眠した。遺伝子検査で HRAS 遺伝子の p.Gly12Val 変異が同定され、Costello 症候群と診断した。

**【結語】** Costello 症候群は、肥大型心筋症や心房頻拍の心疾患の合併の有無が予後を左右する。不整脈治療に難渋したが、ジゴキシンでコントロールできた。病理所見を提示し、文献的考察を加えて報告する。

(参考文献)

1. Neonatal Lethal Costello Syndrome and Unusual Dinucleotide Deletion/Insertion Mutations in HRAS Predicting p.Gly12Val : Emma M.M. et al. Am J Med Genet Part A: 2011; 158A: 1102-1110
2. Costello syndrome: a Ras/mitogen activated protein kinase pathway syndrome (rasopathy) resulting from HRAS germline mutations : Karen W. Gripp, Genet Med 2012;14(3):285-292

<図表>

12 誘導心電図(日齢 28)





## O-11 経食道ペーシングにて治療した新生児心房粗動の一例

○森口 駿、朝海 廣子、中野 克俊、浦田 晋、中川 良、平田 陽一郎、犬塚 亮

東京大学附属病院 小児科

**【背景】** 新生児心房粗動 (AFL) は稀な疾患で頻度は 50000 出生に 1 例程度と言われている。新生児では房室伝導が良好であり粗動波がはっきりせず診断に苦慮する症例も少なくない。治療としては電氣的除細動が有効であるが侵襲性もあり鎮痛鎮静下で行う必要がある。今回我々は経食道ペーシングにて心房粗動を停止し得た症例を経験したので報告する。

**【症例】** 症例は日齢 0 の男児。妊娠 38 週の妊婦健診で胎児頻脈を指摘され同日緊急帝王切開にて出生した。出生時より 220bpm 程度の頻脈が持続したため当院搬送となった。入院時心電図は HR 230bpm 程度の narrow QRS の頻脈であった (図 1)。アデホス 0.1mg/kg を経静脈投与にて房室ブロックが生じたところ粗動波が顕在化し AFL と確定診断した (図 2)。心エコーでは心奇形はなく心機能も保たれていた。循環動態は保たれていたため緊急電氣除細動よりは低侵襲の食道ペーシングの適応と判断した。心房レートより 1-2 割速いレートで複数回オーバードライブペーシングを試みたところ頻脈は頓挫した。洞調律復帰後は再発なく日齢 7 に退院となった。

**【考察】** 新生児心房粗動に対する経食道ペーシングの有効性は過去にも報告があるが、本邦では治療の選択として浸透していないのが現状である。オーバードライブペーシングの手技は簡易であり、電氣的除細動よりも低侵襲で治療可能であるため有効な治療方法であると考えられる。

Search:pubmed

(((((pediatrics[mh]) OR child[mh]) OR adolescent[mh])) AND ((Japanese[LA]) OR English[LA])) AND transesophageal pacing) AND "atrial flutter"[mh]

Conversion of atrial flutter in pediatric patients by transesophageal atrial pacing: a safe, effective, minimally invasive procedure. Rhodes LA1, Walsh EP, Saul JP. Am Heart J. 1995 Aug;130(2):323-7.

Janousek J. Diagnostic and therapeutic use of transesophageal atrial pacing in children. Int J Cardiol. 1989 Oct;25(1):7-14.

図1

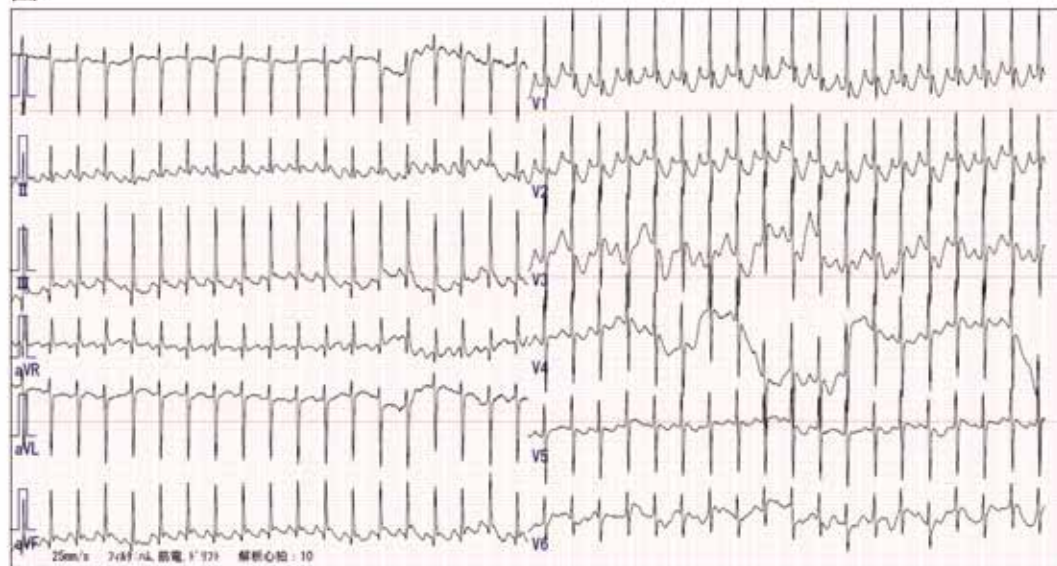


図2



## O-12 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

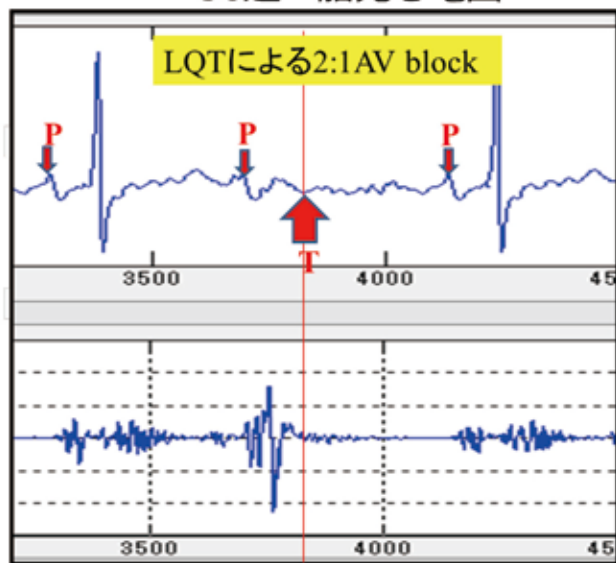
QT 延長症候群 (LQTS) は、多形性心室頻拍 (torsade de pointes) により突然死を起こすリスクがあるため、心電図により正確な診断が求められる疾患である。しかし、通常新生児、乳児では心電図検査を受ける機会はほとんどなく、心電図によるスクリーニングの必要性が指摘されている。

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



HR 72 bpm  
RR間隔 833 msec  
PR間隔 118 msec  
QRS時間 44 msec



RR=PP間隔とすると、  
**QTc=730msec**

## O-13

## 下心臓型総肺静脈還流異常症術後に出現し治療に難渋した多源性心房頻拍の1例

○森鼻 栄治<sup>1</sup>、山田 佑也<sup>12</sup>、鈴木 孝典<sup>12</sup>、伊藤 諒一<sup>12</sup>、郷 清貴<sup>12</sup>、  
鬼頭 真知子<sup>12</sup>、森 啓光<sup>2</sup>、河井 悟<sup>2</sup>、安田 和志<sup>2</sup>、京極 都<sup>3</sup>、和田 翔<sup>3</sup>、今井 一徳<sup>3</sup>、  
池山 貴也<sup>3</sup>、大河 秀行<sup>4</sup>、岡田 典隆<sup>4</sup>、村山 弘臣<sup>4</sup>

- 1) あいち小児保健医療総合センター 新生児（新生児循環器）科
- 2) あいち小児保健医療総合センター 循環器科
- 3) あいち小児保健医療総合センター 集中治療科
- 4) あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科

**【背景】** 先天性心疾患術後には血行動態を悪化させる不整脈に難渋することは多く経験される。下心臓型総肺静脈還流異常症（TAPVC Ⅲ型）修復術後に多源性心房頻拍（multifocal atrial tachycardia: MAT）が持続し治療に難渋した症例を経験したので報告する。

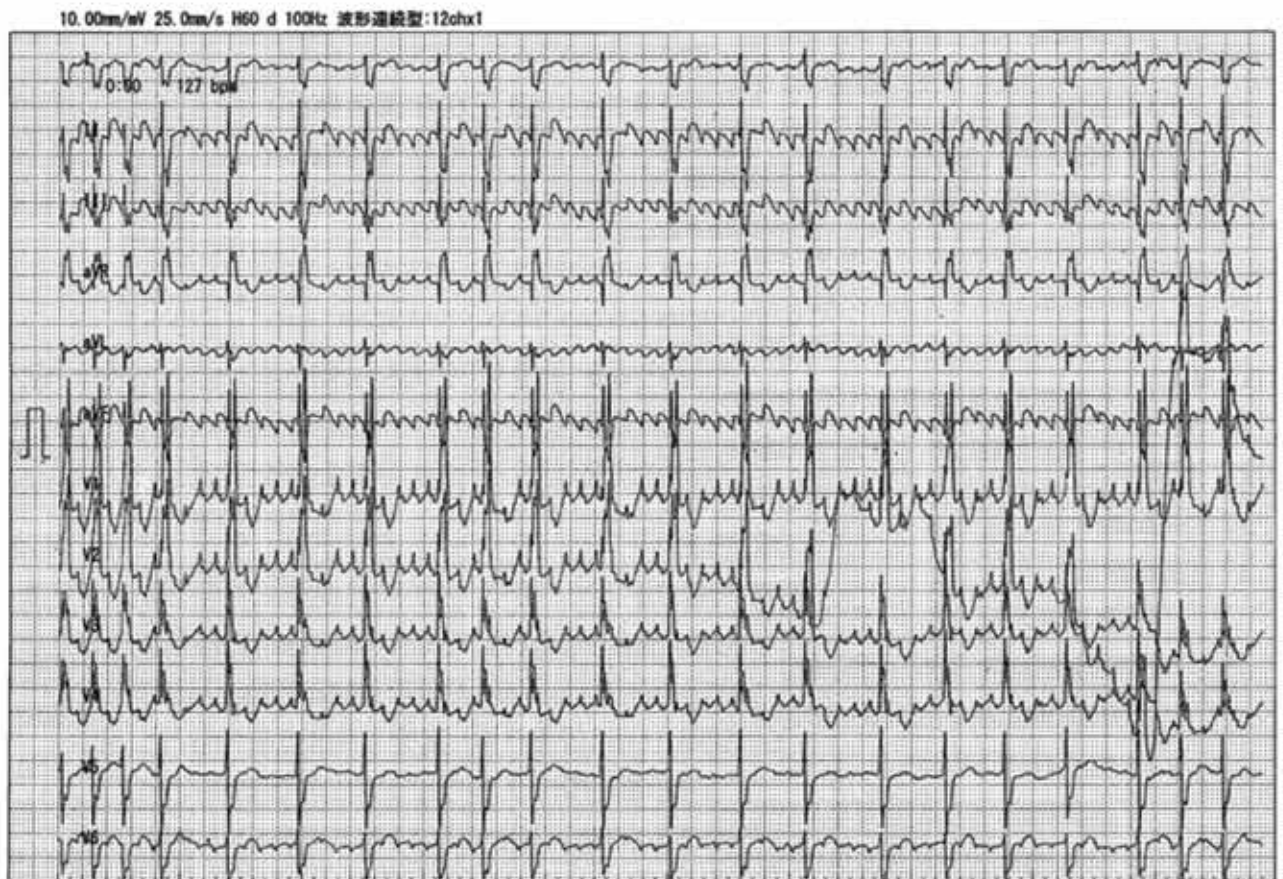
**【症例】** 6か月女児。出生後に TAPVC・食道閉鎖と診断され、同日当院に紹介。当院入院時の診断は TAPVC Ⅲ型・肺静脈閉塞（PVO）・筋性部心室中隔欠損であったため、日齢 0 に食道バンディング・胃瘻造設を行い、日齢 1 に TAPVC 修復手術を実施。術後は乳び胸が出現・遷延し、上室性頻拍も出現した。ATP 投与で心房粗動と思われる鋸歯状波がみられたため直流通電による cardioversion を行うと心房粗動から心房頻拍に移行し、P 波の極性が 3 種類みられたことから MAT と診断した。Amiodarone・Landiolol による不整脈治療を行ったが AVB による心停止で胸骨圧迫も要した。Digoxin による心室レートコントロールも試みたが効果不十分で、心房頻拍による中心静脈圧上昇が乳び胸遷延の一因と考え、心房頻拍の制御を図ることとした。Procainamide に変更したが効果不十分で、Flecainide に変更し増量するとともに Landiolol を併用したところ、断続的に MAT はみられるものの心拍数は減少し洞調律の頻度が増加、循環不全や乳び胸も改善した。

**【考察】** Flecainide は心筋収縮力低下の副作用はあるが、心機能・血中濃度を慎重に評価することで術後 MAT に安全に使用できる。

（参考文献）

1. Liberman L, Starc TJ, Silver ES. Usefulness of High-Dose Oral Flecainide for Termination of Recent-Onset Atrial Fibrillation in Children. Am J Cardiol. 2018;121:1530-1533.
2. Bradley DJ, Fischbach PS, Law IH, et al. The Clinical Course of Multifocal Atrial Tachycardia in Infants and Children. J Am Coll Cardiol 2001;38:401-8.

【心電図】



## O-14

## 術後急性期の接合部頻拍に対して、ニフェラカントと AVT pacing(R wave triggered A pacing) の併用が有効であった 2 症例

○森 雅啓<sup>1</sup>、青木 寿明<sup>1</sup>、廣瀬 将樹<sup>1</sup>、江見 美杉<sup>1</sup>、豊川 富子<sup>1</sup>、松尾 久実代<sup>1</sup>、平野 恭悠<sup>1</sup>、石井 陽一郎<sup>1</sup>、高橋 邦彦<sup>1</sup>、萱谷 太<sup>1</sup>、山内 早苗<sup>2</sup>、盤井 成光<sup>2</sup>

- 1) 大阪母子医療センター 循環器科
- 2) 大阪母子医療センター 心臓血管外科

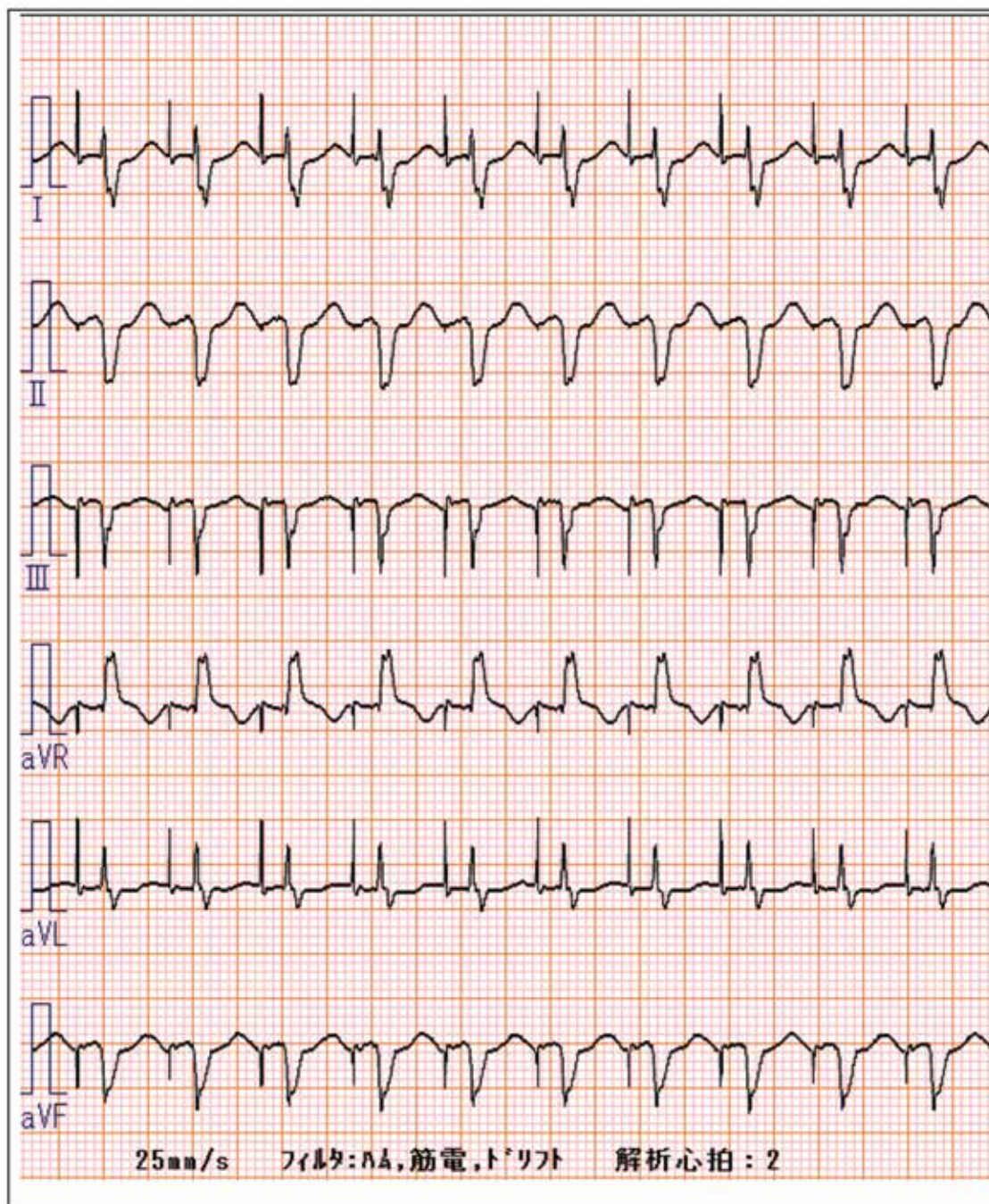
**【はじめに】** 接合部頻拍 (JET) のペーシング治療には心室波をトリガーして心房心室の同期が得られるタイミングで心房ペーシングする方法 (AVT pacing) がある。ニフェカラント (NIF) と AVT pacing の併用が有効であった 2 症例を報告する。

**【症例 1】** 1 歳 5 ヶ月、女兒、房室中隔欠損症 (AVSD) 術後に JET(180bpm) が出現し、アミオダロン投与、AAI pacing を行った。効果乏しく、 $\beta$  blocker を開始したが血圧低下あり中止した。NIF に変更し JET は徐拍化 (140bpm) が得られたが、術後の心機能低下のため血行動態は不安定であった。AAI pacing では PR 時間の延長があり血行動態の改善が得られないため AVT pacing へ変更 (AVD:300ms,PVARP:100ms) した後、血圧は安定した。POD7 に Pacing と NIF を終了した。

**【症例 2】** 1 歳 0 ヶ月、女兒、内臓逆位、AVSD 術後に JET(180bpm) が出現。カテコラミン減量と AAI pacing を行ったが無効であった。NIF を開始後 JET の徐拍化がみられ再度 AAI pacing を行うも、血圧が不安定となった。AVT pacing へ変更 (AVD:220ms,PVARP:140ms) した後血圧は安定。POD3 に Pacing と NIF を終了した。

(参考文献)

1. Janousek J et al, Use of a modified, commercially available temporary pacemaker for R wave synchronized atrial pacing in postoperative junctional ectopic tachycardia.Pacing Clin Electrophysiol. 2003 Feb;26(2 Pt 1):579-86.
2. Andreas E et al, A Low-Cost Simulation Model for R-WaveSynchronized Atrial Pacing in PediatricPatients with Postoperative Junctional Ectopic Tachycardia. journal PLOS ONE. 2016 March: 11(3):e01507042016.





O-15

**Figulla Flex II 留置直後に洞機能・房室伝導能の低下を認め留置を断念した ASD の一例**

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

兵庫県立こども病院 循環器内科

**【背景】** ASD のカテーテル治療の合併症として device 脱落や心侵食が知られているが、房室ブロックもまれながら報告されている。

**【症例】** 8歳の男児。学校検診で IRBBB を指摘され、エコーで ASD と診断し、カテーテル治療目的で入院となった。欠損孔は 17.6x12.8mm、Balloon sizing 17mm、malalignment を伴う Aortic rim 欠損のため、balloon sizing+4mm の 21mm の FF-II を留置した。直後から房室接合部調律を伴う心拍数の低下 (心室拍数 58bpm 心房拍数 55bpm) を認めた。心房 pacing を行ったところ 80bpm で Wenckebach 型の 2 度房室ブロックも認めため、device 留置に伴う洞機能および房室伝導障害と判断し、離脱せずに回収した。直後より洞調律に戻り pacing では Wenckebach point が 100bpm に改善した。翌日のホルターでは房室ブロックは認めず、全て洞調律で最小心拍数 54bpm であった。

**【考察】** 洞機能低下の原因は不明であるが、sinus node artery の圧迫などが考えられる。房室ブロックの原因は房室結節への機械的な圧迫と考えられ、体格に比して大きめの device を留置する際には注意が必要である。そのリスクが懸念される症例では、離脱前に心房ペースティングによる房室伝導能の評価を行うことが望ましいと考えた。

(参考文献)

1. Al-Anani SJ. Atrioventricular Block After Transcatheter ASD Closure Using the Amplatzer Septal Occluder: Risk factors and Recommendations. Catheter Cardiovasc Intervent. 2010;75:767-772
2. Wang Y. Risk Factors and Prognosis of Atrioventricular Block After Atrial Septum Defect Closure Using the Amplatzer Device. Pediatr Cardiol. 2014;35:550-555

留置直前



留置直後



心房pacing



## O-16 大血管スイッチ術後患児における上室性不整脈の臨床像

○河合 駿、坂口 平馬、永尾 宏之、岡 秀治、鈴木 大、三池 虹、中島 公子、根岸 潤、加藤 愛章、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】** 完全大血管転換 (TGA) に対する Mustard 手術や Senning 手術などの心房内転換を行う手術に対して大血管スイッチ手術 (ASO) は心房内操作が少ない。しかし ASO の周術期には上室性不整脈の出現頻度は経験的に多い。

**【目的】** ASO 後の TGA 患者の上室性不整脈の臨床像を評価すること。

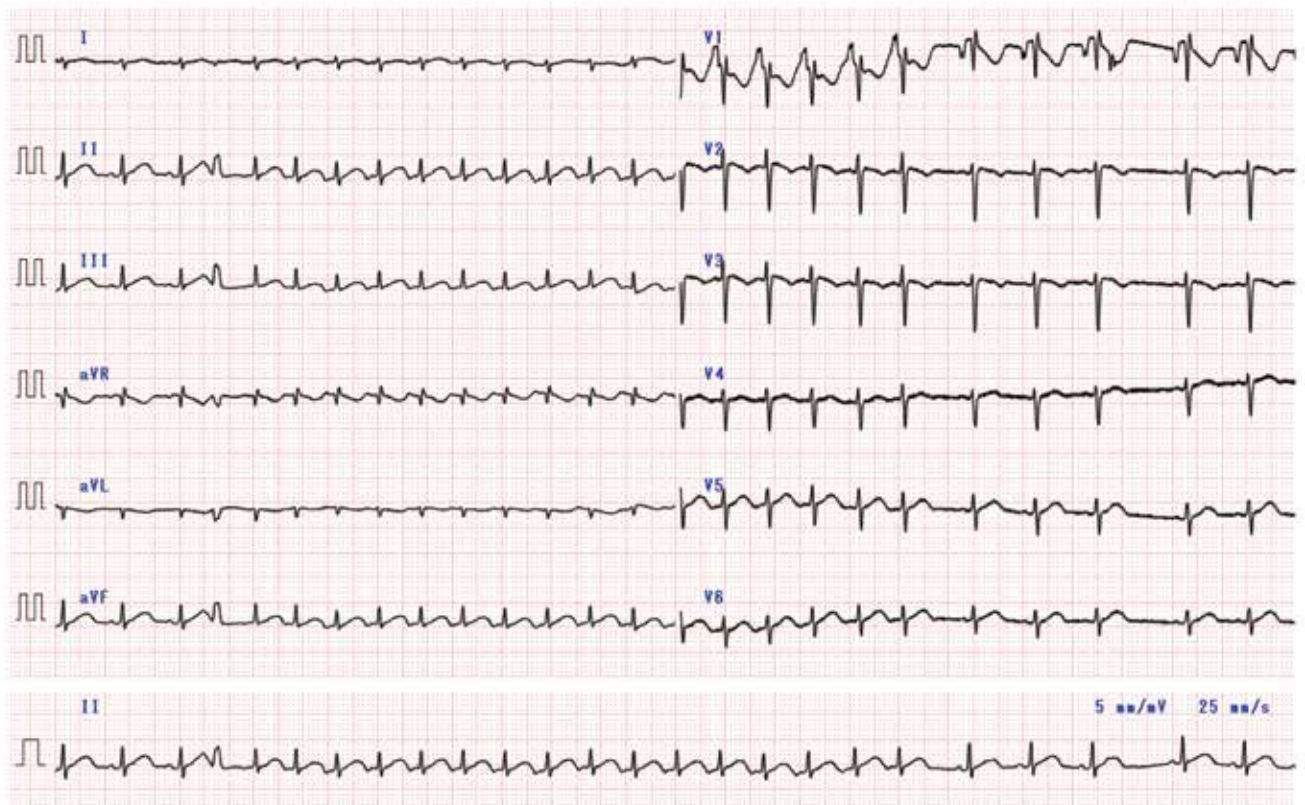
**【方法】** 当院で 2013 年 2 月から 2017 年 11 月までに ASO 施行された TGA 患者 20 名。術前術後の不整脈の種類とその臨床像や治療に関して診療録より後方視的に評価した。手術中の不整脈は検討から除き、心房期外収縮 (PAC) は観察期間中のいずれかで 1 時間に 15 回以上認めることがあれば PAC ありとし、PAC が 3 連発以上のものを心房頻拍 (AT) と診断した。

**【結果】** 患者背景は在胎週数中央値 39 週 1 日 (30 週 0 日 -41 週 2 日)、出生時体重中央値 2921g(1942g-3644g)。ASO 施行時日齢中央値は 6(3-21) であった。上室性不整脈を認めたものは 16 名 (80%)。PAC 群 16 名のうち 3 名が PAC with block、AT 群 5 名のうち 4 名で PAC with block を伴っていた。上室性不整脈の発症時期は中央値で術後 12 日 (5-28) であった。ほとんどの症例が一過性で自然軽快し治療を必要としたのは 5 名。抗不整脈薬は全てソタロールが選択され良好な結果を得た。全ての治療例は 1 歳前後で投薬を終了できた。

**【考察・結論】** ASO では術後 1-2 週間で一過性に認める PAC が確認され、block を伴った PAC の二段脈による徐脈を認めた。ASO では大血管周囲の操作による自律神経損傷のため除神経が起きる。除神経心では交感神経緊張下で房室伝導の短縮不良が起きることが PAC with block の原因と考察された。AT の機序に関しては更なる研究が必要とされるがβブロッカー作用のあるソタロールが著効したことから自律神経の関与が疑われた。

(参考文献)

1. Chisato Kondo, MD, et al. "Sympathetic Denervation and Reinnervation After Arterial Switch Operation for Complete Transposition" Circulation. 1998 Jun 23; 97(24):2414-9.
2. Mason J.W, et al. "Autonomic nervous system and arrhythmia studies in the transplanted denervated human heart": cardiology 1976 ;61;75-87



## O-17 先天性心疾患術後急性期発症の不整脈に対する治療戦略

○田邊 雄大<sup>1</sup>、芳本 潤<sup>2</sup>、土井 悠司<sup>2</sup>、石垣 瑞彦<sup>2</sup>、元野 憲作<sup>1</sup>、濱本 奈央<sup>1</sup>、佐藤 慶介<sup>2</sup>、金 成海<sup>2</sup>、大崎 真樹<sup>1</sup>、満下 紀恵<sup>2</sup>、新居 正基<sup>2</sup>、猪飼 秋夫<sup>3</sup>、坂本 喜三郎<sup>3</sup>、田中 靖彦<sup>2</sup>

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

**【緒言】** 周術期不整脈に対する治療は抗不整脈薬などの内科治療が基本であり、殆どの症例で内科治療のみで管理可能である。しかし、時にアブレーションを要する難治不整脈もあり、症例毎の治療方針の検討が必要である。

**【臨床経過】** 症例1：PAVSD MAPCA 22q11.2 欠失の3歳女児。UF+VSD 閉鎖を行い、術後2週間からATが頻発。AMD、アミサリン、フレカイニドなどを試すもコントロール不良。徐々に循環動態も悪化したためにECMO導入。ECMO下でアブレーション実施。翌日にECMO離脱。アブレーション後16日後に再発して同日に再度緊急アブレーションを行ったが、以降は再発なし。抗不整脈薬の内服なし。症例2：TOF ICR後の2歳男児。前医でのICR後にⅢ度AVBの既往あり。当院でのre-RVOTR直後からAT/AFL/JETが頻発。深鎮静にするとsinus arrestになり、DDDでのサポートを1週間行った。覚醒させるとAFLが再燃し、術後11日目にアブレーション実施。術後14日目にSSS+AVBを適応としてPMI実施。その後はSRで血行動態は安定。術後21日目に抜管。抗不整脈薬の内服なし。

**【考察】** 術後急性期の薬剤抵抗性の不整脈に対して最終的に緊急アブレーションを行い、良好な経過を辿った。術後の不安定な血行動態の中で全身管理、薬物治療、アブレーションといった治療方針を迅速に判断する必要がある。

(参考文献)

1. Chang, PM et., al. Amiodarone Versus Procainamide for the Acute Treatment of Recurrent Supraventricular Tachycardia in Pediatric Patients *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2010;3:134-140.
2. Walsh EP., et., al. Evaluation of a Staged Treatment Protocol for Rapid Automatic Junctional Tachycardia After Operation for Congenital Heart Disease *J Am Coll Cardiol* 1997;29:1046-53



## O-18 当院における乳幼児に対するアミオダロンの使用経験

○池田 健太郎、新井 修平、田中 健佑、下山 伸哉、小林 富男

群馬県立小児医療センター 循環器科

**【背景】** 本邦における乳幼児に対するアミオダロン (AMD) の使用報告は少ない。

**【対象】** 2014年5月～2018年8月まで当院でAMDを使用した5才以下の16例について後方視的検討をおこなった。

**【結果】** 年齢は0ヶ月～2才7ヶ月(平均11.3ヶ月)、上室性10例、接合部1例、心室性5例。14例で基礎心疾患を認め、開心術の周術期が9例、カテーテル後が1例であった。他剤が無効でAMDに変更した症例が10例であった。10例ではAMD単剤、6例でβブロッカーの併用を行い不整脈のコントロールが可能であった。静脈内投与を行った症例の初回投与量は1.5-5(平均2.4)mg/kg、持続静注は0.15-0.5(平均0.44)mg/kg/hで、投与開始後初回のAMD+モデスチルアミダロンの血中濃度は187-1387(平均821)ng/mlであった。経口薬の維持投与量は4-10(平均6.4)mg/kg/dayで血中濃度は117-1338(平均593)ng/mlであった。副作用は甲状腺機能低下を2例、肝機能障害を3例、QT延長を1例で認めた。間質性肺炎は認めなかった。HLHS, RCM, 18trisomyの3例が死亡したが原疾患によるものと考えられた。

**【結語】** 乳幼児においてもAMDは有効であり、中止・減量を要する副作用は少なかった。単剤で効果不十分な場合βブロッカーの併用が有効な可能性がある。

(参考文献)

1. 山村健一郎ら 小児重症不整脈5例に対する静注アミオダロンの使用経験 日本小児循環器学会雑誌 2009;25:616-622





## O-19 診断と治療に苦慮した特発性心室細動の乳児例

○堀口 明由美<sup>1</sup>、鈴木 詩央<sup>1</sup>、百木 恒大<sup>1</sup>、大越 陽一<sup>1</sup>、河内 貞貴<sup>1</sup>、菱谷 隆<sup>1</sup>、  
星野 健司<sup>1</sup>、小川 潔<sup>1</sup>、連 翔太<sup>2</sup>、住友 直方<sup>2</sup>

- 1) 埼玉県立小児医療センター 循環器科
- 2) 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

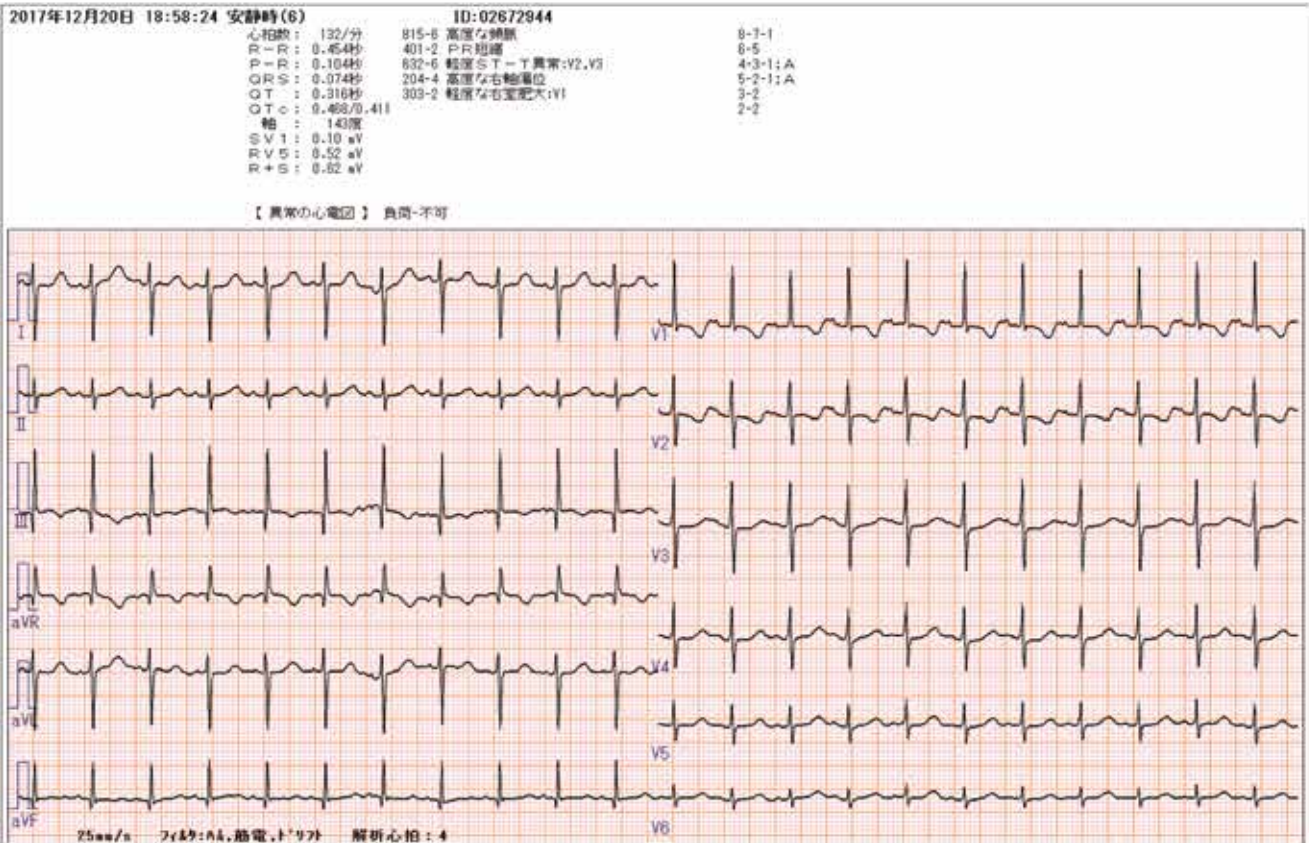
**【諸言】** 特発性心室細動にはさまざまな原因があり、遺伝性不整脈である右室流出路起源のPVCをトリガーとするVFやShort-Coupled Variant of Torsade de pointes(SCTdp)、カテコラミン誘発多形性心室頻拍等も含まれる。今回特発性心室細動を繰り返しICD植え込みを行った日齢42の乳児を経験した。

**【症例】** 在胎38週2750g正常分娩で出生した。既往歴家族歴はなかった。日齢42、哺乳後啼泣を契機に活気不良となり救急要請された。救急隊接触時の心電図波形はVFであり、CPR・DCを施行され心停止から29分後に自己心拍再開した。心エコーでは心奇形を認めず心機能は良好であった。低体温療法終了後、日齢50に誘因なくHR160bpmのVTからpolymorphicVTとなり薬剤投与、DCで自己心拍再開した。AMD持続投与を8γで開始したが5γに減量したところ日齢54に再度VT・VFが2回ありAMD8γに増量し硫酸Mgの投与を開始した。その後AMD内服としたが、日齢78にPVCを契機としたVT・VFとなりDCで自己心拍再開した。薬物学的治療ではコントロールが困難と判断し日齢142にICD植え込みを行った。AMDとβ blocker内服で術後5か月間ICD作動なく経過している。

**【結語】** 本症例ではPVCを契機にVT・VFをきたしており、先行するQRSとの連結期が短いことからSCTdpを疑っている。特発性心室細動では診断により予後や薬物感受性が異なるため鑑別をすすめることが重要であると考えられた。

(参考文献)

- 1.Short-Coupled Variant of Torsade de pointes and polymorphic ventricular tachycardia Arquivos Brasileiros de cardiologia 2014 102(6) e60-e64
2. Electrical storm in an infant with short-coupled variant of torsade de pointes Journal of arrhythmia 2018 34 315-318



↑初回VF後、非発作時心電図



↑2回目VT

O-20

## 甲状腺機能低下に対しチロキシンを増量しペースメーカーを回避し得た洞機能不全症候群の一例

○長友 雄作<sup>1</sup>、石井 加奈子<sup>1</sup>、江口 祥美<sup>1</sup>、村岡 衛<sup>1</sup>、福岡 将治<sup>1</sup>、鶴池 清<sup>1</sup>、平田 悠一郎<sup>1</sup>、永田 弾<sup>1</sup>、向井 靖<sup>2</sup>、大賀 正一<sup>1</sup>

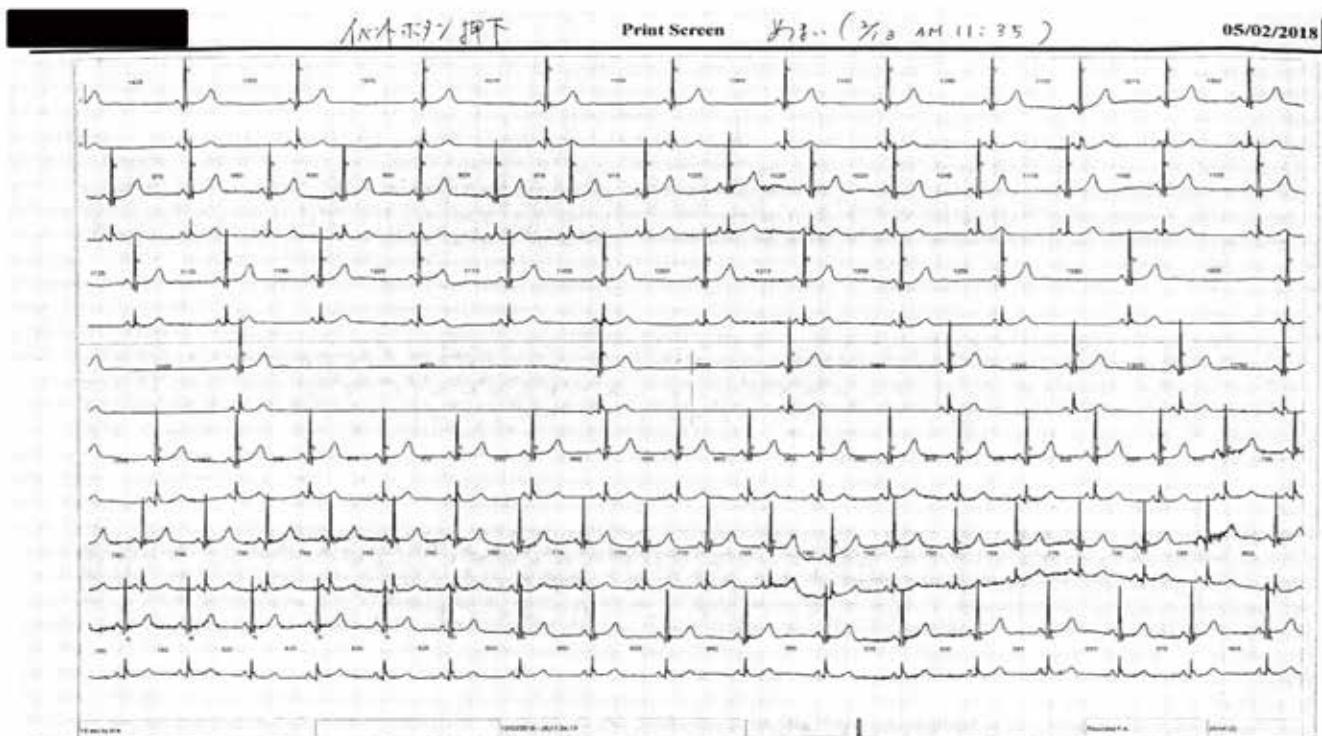
- 1) 九州大学病院 小児科
- 2) 九州大学病院 循環器内科

**【症例】** 14歳女性、トリソミー21、先天性甲状腺機能低下症のためチロキシンの内服加療を受けていた。特別支援学級に通級しながら水泳やエアロビクスを行うなど活発な生活を送っていたが、13歳頃からめまいを訴えるようになり、点眼薬使用時や顔面への軟膏塗布時に失神し前医を受診した。安静時心拍数 30 bpm 台であったが、運動負荷では 160 bpm まで上昇しBNP上昇、心拡大はなかった。ホルター心電図で睡眠中に4秒の洞停止があり、電気生理学検査でSNRT=7090msと延長を認めたため、ペースメーカー適応として当院紹介となった。めまいや失神はいずれも迷走神経亢進に伴うもので、イベントレコーダーでもめまいに一致して4.5秒の洞停止を認めた。fT4 1.8 ng/dl、TSH 4.8  $\mu$  IU/mlとややTSH高値であったため、チロキシンを増量調整(60  $\rightarrow$  125  $\mu$  g/日)したところ、fT4 2.7 ng/dl、TSH 0.01  $\mu$  IU/mlとなった時点で、めまいは消失した。ホルター心電図で洞停止は改善し、点眼時にも洞停止は生じなくなった。軽度の発汗以外に体重減少、睡眠障害などの甲状腺機能亢進症状はなく、現在のところペースメーカー留置を回避できている。

**【考察】** 甲状腺ホルモンは心筋収縮力を増強させ、交感神経の感受性を高める。Nakayamaらは甲状腺機能低下症に合併したAVブロックで、自験例と同様にチロキシ内服が有効であった例を報告している。自律神経の関与が大きい徐脈症例では甲状腺機能の側面からアプローチできる可能性がある。

(参考文献)

1. Nakayama Y et al. A case of transient 2:1 atrioventricular block, resolved by thyroxine supplementation for subclinical hypothyroidism. PACE 2006; 29:106-108



O-21

## 心不全に至っていない薬剤抵抗性 focal atrial tachycardia の1例

○佐藤 純、吉井 公浩、森本 美仁、加藤 温子、吉田 修一郎、武田 紹、西川 浩、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

**【症例】** 症例は10歳女児。6歳時、保育園の健診にて不整脈を指摘され当院紹介、focal atrial tachycardia(FAT)と診断。ホルター心電図上、総心拍数90225拍、平均心拍数70bpmで終日心房レート180~200bpm程のincessant ATを認めた。胸部X線写真で心拡大なし、心エコー上LVEF=60%、LVDd=40.3mm、BNPは正常。まずは薬物治療を開始。プロプラノロール→アミオダロン→フレカイニド→フレカイニド+ソタロール→アプリンジンと投与するもコントロールは困難で無投薬とした。薬剤抵抗性であり10歳時にカテーテルアブレーションの適応を検討するためトレッドミル負荷試験(TMT)を施行。運動負荷中はATが継続したがrecoveryで3分間の洞調律が維持された。

**【考察】** 小児期に診断されるFATのうちtachycardia induced cardiomyopathyに至る頻度は22%~50%以上と報告により幅がある。本症例ではホルター心電図上ATはincessantであったが、夜間は房室伝導が抑えられ平均心拍数が比較的低値であった。またTMTでATが抑制された。これは異常自動能亢進が洞期能亢進によって抑制された可能性が考えられた。

**【結語】** FATが運動で抑制されることは珍しく、それが心不全に至りにくい一因となっている可能性が考えられた。

(参考文献)

1. Kang KT, et al ; Circ Arrhythm Electrophysiol. 2014 Aug;7(4):664-70



## O-22 過去3年間に当センターで経験した小児脚気心の3例

○佐藤 誠一<sup>1</sup>、西畑 昌大<sup>1</sup>、内田 英利<sup>1</sup>、塚原 正之<sup>1</sup>、竹蓋 清高<sup>1</sup>、島袋 篤哉<sup>1</sup>、中矢代 真美<sup>1</sup>、加藤 匡人<sup>2</sup>、差波 新<sup>2</sup>、藤原 直樹<sup>2</sup>、桜井 研三<sup>3</sup>、鍋嶋 泰典<sup>4</sup>、高橋 一浩<sup>5</sup>

- 1) 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科
- 2) 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児集中治療科
- 3) 聖マリア医科大学 小児科学教室
- 4) 福岡市立こども病院 循環器科
- 5) 木沢記念病院 小児科

脚気 beriberi はビタミン (Vit)B1 欠乏により、心不全症状 wet beriberi と神経症状 dry beriberi が出現。脚気心 BH は高心拍出性心不全と肺高血圧 PH を呈する。現代は稀と考えられるが 1970 年代食事変化や 1990 年代点滴輸液の Vit 欠乏で脚気は増加傾向。

**【症例 1】** 1 歳 6 月女。家庭環境に問題あり。2 週前に下痢から飲水はイオン飲料のみ。浮腫出現し前医受診。心エコー Echo で右心系拡大 RVH あり。転院時循環不全で集中治療開始。治療に反応せず、肺出血あり危機的状況に。7 日目に Vit 投与開始から病勢好転し救命。血中 VitB1 低値で BH 診断。入院時 ECG は洞調律で HR 129, V1 高 R で陽性 T、V4-6 で平坦 T。

**【症例 2】** 2 歳 11 月男。1 歳時に胃腸炎時からイオン飲料と白米好む。数日前から下痢、浮腫あり当院 ER 受診。Echo で RVH と PH。病歴で BH を疑い VitB 1 を投与し症状改善。血中 VitB1 低値から BH と診断。入院時 ECG は洞調律で HR 135, V1 高 R、V2 ~ 6 で平坦 T。経過中 ECG で QT 延長。

**【症例 3】** 1 歳 5 月男。熱傷既往は虐待疑。飲食はジュースのみ体重増加不良。3 週前に発熱と歩行困難出現。入院前日 RSV 細気管支炎で前医入院。翌日に呼吸循環不全で当院転院。Echo で RVH と PH。病歴で BH を疑い VitB1 投与で改善。入院時 ECG は洞調律で HR 117, V1 高 R で陽性 T、V5 ~ 6 で平坦 T。低血圧が遷延し長期間強心薬投与。血中 VitB1 低値から BH 診断。経過中 ECG で房室解離。文献的考察を加えて報告。

(参考文献)

1. 良永真隆、林睦晴、横井博厚ら：著明な全身浮腫に意識障害を併発した症例。心臓 2015；47：1213-1218
2. 石川欽司：脚気心—すばやい対応で救命，完治へ—今号のハイライト 6。日集中医誌 2005；12：92～9

図1：症例2の入院時標準12誘導心電図

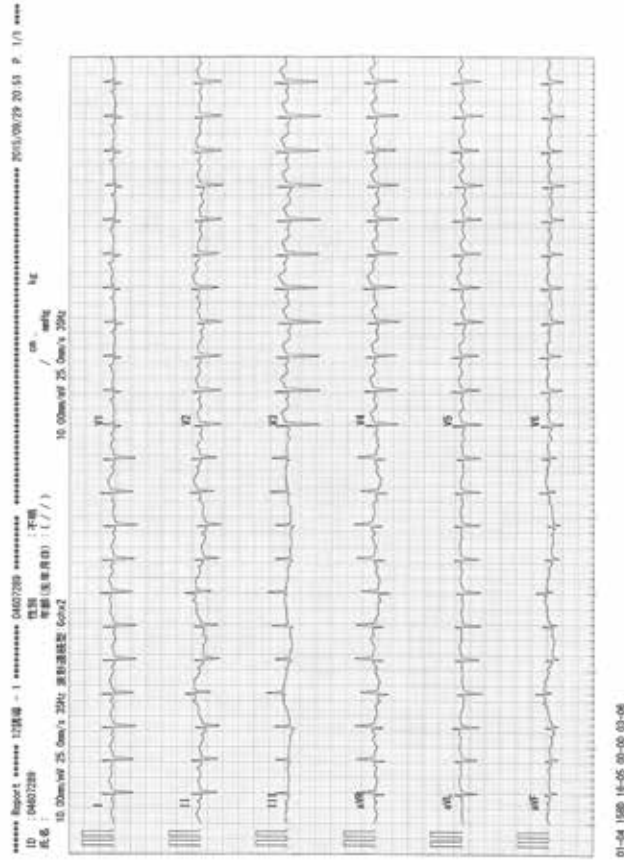
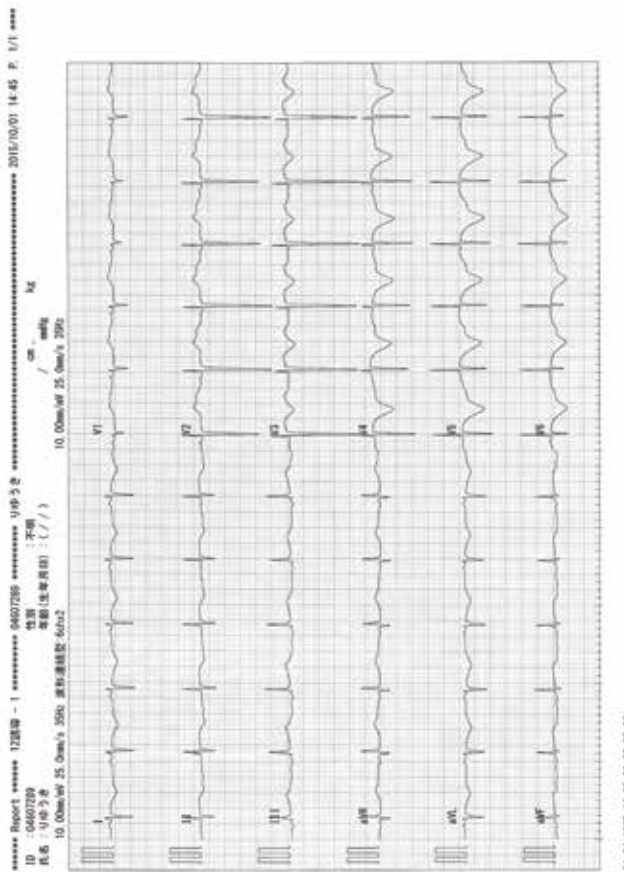


図2：症例2の経過中標準12誘導心電図





## O-23

## CALM2 遺伝子変異を認めた LQT15 の 4 歳男児例

○藤田 修平<sup>1</sup>、中川 亮<sup>1</sup>、大野 聖子<sup>2</sup>、堀江 稔<sup>3</sup>、畑崎 喜芳<sup>1</sup>

- 1) 富山県立中央病院 小児科
- 2) 国立循環器病研究センター 分子生物学部
- 3) 滋賀医科大学 アジア疫学研究センター (ゲノム)

症例は生来健康な 4 歳男児。幼稚園の園庭で遊んでいた時、突然倒れて心肺停止となり、目撃者による心肺蘇生が開始された。救急隊接触時の初期波形は心室細動であり、電気的除細動 1 回で自己心拍は再開した。ヘリ搬送中に自然停止する VF が出現した。搬送後の 12 誘導心電図は洞調律 86bpm、著明な QT 延長 (QT/QTc(B)/QTc(F) 531/635/598ms) を認めた (Figure1A)。その後 4 回の VF を認め除細動、アドレナリンおよびアミオダロン投与で回復した。モニター心電図上では torsades de pointes (TdP) や多源性心室期外収縮の頻発から心室細動へ移行した (Figure1B, C)。家族歴に突然死や失神はなかった。ICU 管理下に低体温療法を開始し、DOA5  $\gamma$  /DOB5  $\gamma$ 、アミオダロン (4.2mg/kg/day) を投与した。入院 2 日目、12 誘導心電図で notched T、T wave alternans、著明な QT 延長を認めた。TdP の再発の可能性を考慮しアミオダロンを中止し、プロプラノロールを投与した。プロプラノロール内服および運動制限で心室細動の再発なく、心電図は QT 延長、T 波異常も消失した。患児に calmodulin gene 2 (c.293A>G, p.N98S) 変異を認め、LQT15 と診断した。

LQT15 は CPVT および LQTS 両方の性質を併せ持ち、 $\beta$  遮断薬内服と運動制限が有効であった。

## (参考文献)

1. Makita N, Yagihara N, Crotti L, et al. Novel calmodulin mutations associated with congenital arrhythmia susceptibility. *Circ Cardiovasc Genet*. 2014; 7:466-74.
2. Jiménez-Jáimez J, Palomino Doza J, Ortega Á, et al. Calmodulin 2 Mutation N98S Is Associated with Unexplained Cardiac Arrest in Infants Due to Low Clinical Penetrance Electrical Disorders. *PLoS One*. 2016; 11:e0153851.

Fig1 A

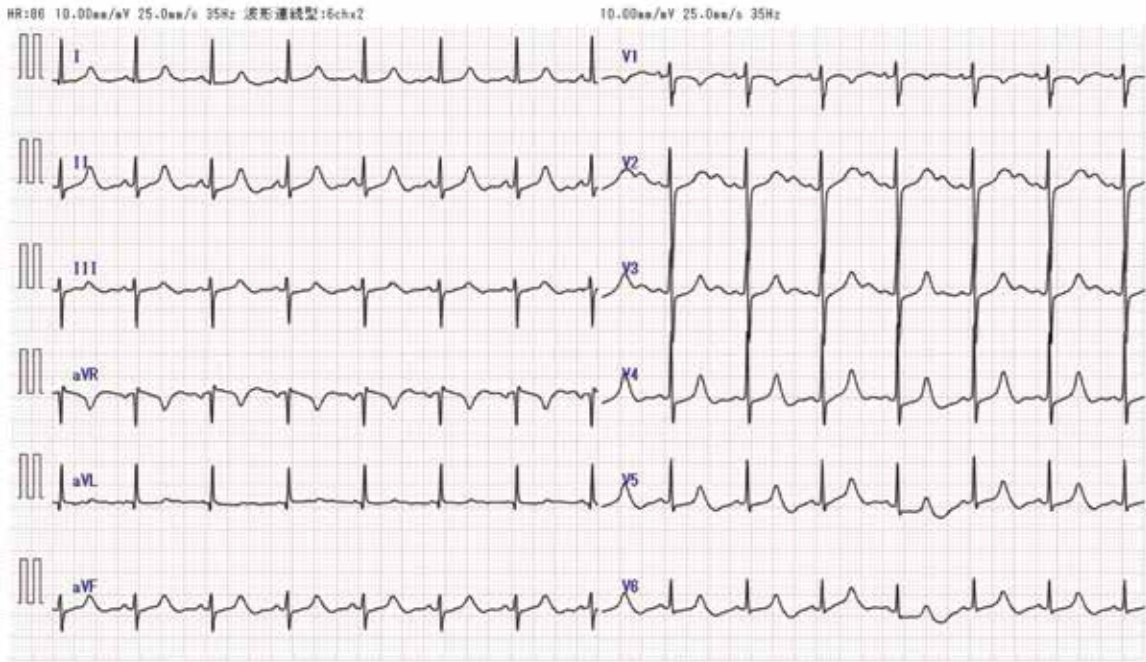


Fig1 B

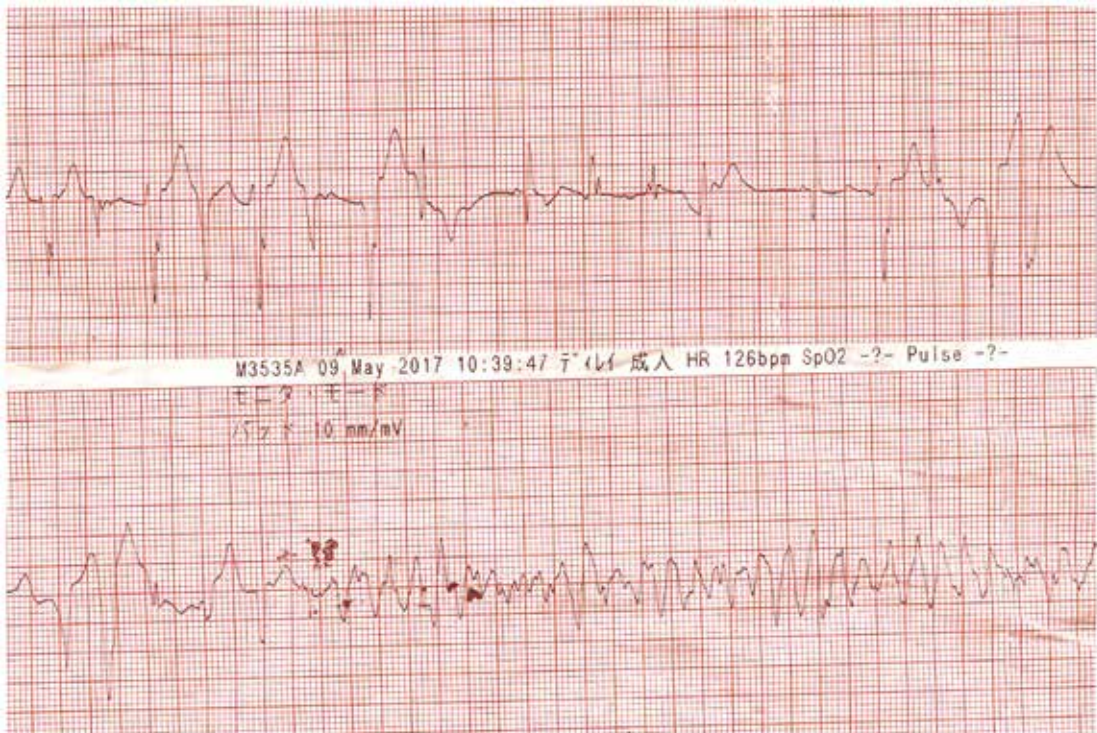


Fig1 C



## O-24 不整脈を呈する CALM2 変異キャリアの特徴

○大野 聖子<sup>1</sup>、中右 弘一<sup>2</sup>、真鍋 博美<sup>3</sup>、吉田 葉子<sup>4</sup>、青木 寿明<sup>5</sup>、藤田 修平<sup>6</sup>、  
牧山 武<sup>7</sup>、堀江 稔<sup>8</sup>

- 1) 国立循環器病研究センター 分子生物学部
- 2) 旭川医科大学病院 小児科
- 3) 名寄市立総合病院 小児科
- 4) 大阪市立総合医療センター 小児不整脈科
- 5) 大阪母子医療センター 小児循環器科
- 6) 富山県立中央病院 小児科
- 7) 京都大学大学院 医学研究科循環器内科
- 8) 滋賀医科大学 循環器内科

**【背景】** CALM2 変異は先天性 QT 延長症候群 (LQTS) やカテコラミン誘発性多形性心室頻拍 (CPVT) の稀な原因であり、変異キャリアは重篤な不整脈を呈する<sup>1,2</sup>。CALM2 の発現は心臓だけでなく脳での発現も多いことが知られているが、不整脈以外の症状についてはほとんど報告がない。

**【目的】** CALM2 変異キャリアの神経学的および先天性心疾患の合併につき調べる。

**【方法と結果】** 対象は遺伝性不整脈に対する遺伝子解析で CALM2 変異が同定された 4 名。すべての変異は新規突然変異であり、変異と変異キャリアの詳細を表に示す。E46K が同定された二人は精神発達遅滞があった。1 例は徐脈のため施行されたホルター心電図で二方向性心室頻拍が記録され CPVT と診断された。もう 1 例は動脈管と主要体肺側副血行路を合併し、10 歳時に運動時の多形性心室頻拍を指摘され CPVT と診断された。D96V キャリアは妊娠 28 週時に徐脈を指摘され、出生後に心室中隔欠損、著明な QT 延長と交代性 T 波を認め、N98S キャリアは CPVT 以外の神経学的異常・先天性心疾患を認めなかった

**【結語】** CALM2 変異キャリアは、重篤な心イベント発症前に神経学的異常や心臓の構造異常を指摘されていることがあり、これらの症状を手掛かりとすることで、遺伝性不整脈の早期診断を行うことができる可能性がある。

(参考文献)

1. Crotti L, et al.: Circulation, 127:1009-1017, 2013
2. Makita N, et al.: Circ Cardiovasc Genet, 7:466-474, 2014

表1 CALM2 変異とキャリア

患者	変異	発症年齢	性別	診断	症状
1	E46K	5	男	CPVT	なし
2	E46K	10	男	CPVT	失神
3	D96V	0	男	LQTS	徐脈
4	N98S	4	男	LQTS	心停止

O-25

## カテコラミン誘発性多形性心室頻拍にナドロールが著効した CALM 2 遺伝子変異の一例

○廣瀬 将樹<sup>1</sup>、青木 寿明<sup>1</sup>、大野 聖子<sup>2</sup>、堀江 稔<sup>3</sup>、森 雅啓<sup>1</sup>、江見 美杉<sup>1</sup>、  
豊川 富子<sup>1</sup>、松尾 久実代<sup>1</sup>、平野 恭悠<sup>1</sup>、高橋 邦彦<sup>1</sup>、萱 谷太<sup>1</sup>

- 1) 大阪母子医療センター 小児循環器科
- 2) 国立循環器病研究センター 分子生物学部
- 3) 滋賀医科大学 呼吸循環器内科

**【背景】** カルモジュリンは全身に存在するカルシウム結合蛋白質で様々な蛋白質の制御を行い、細胞機能に影響を及ぼす。カルモジュリン遺伝子 (CALM1-3) が同一の蛋白をコードしている。CALM2 遺伝子異常とカテコラミン誘発多形心室頻拍 (CPVT) との関連の報告は 1 例のみである。今回 CALM2 変異を有する CPVT を認めたため報告する。

**【症例】** 10歳男児。哺乳不良による体重増加不良あり。予定4ヶ月、shuffling baby、2歳半独歩。3歳で当院神経科紹介、染色体検査にて異常なし。支援学校に通学中、二語文は有るが、感情表現が不得手、活動量は多く自宅でも走り回る。10歳時に給食時や運動時にゆっくり倒れるといったエピソードを認めた為に実施したホルター心電図検査にて運動時の二方向性心室頻拍と洞徐脈35bpmを認めた。遺伝子検査にてCALM2変異(c.136G>A, p.E46K)を認めた。不整脈・若年死の家族歴はなく、両親・弟は遺伝子異常を認めなかった。ナドロールを0.5mg/kg/dayで開始し1.5mg/kg/dayまで漸増。徐脈の増悪なく、運動時のPVCは消失した。現在はC区分(プール禁)で管理。

**【結論】** CALM2変異を伴うCPVTを経験した。中等度の発達遅滞を認めた。ナドロールにより良好な管理を維持できている。

(参考文献)

- 1.Nyegaard M, et al. "Mutations in Calmodulin Cause Ventricular Tachycardia and Sudden Cardiac Death.": Am J Hum Genet, 91:703-712, 2012
- 2.Makita N, et al. "Novel Calmodulin(CALM2) Mutations Associated with Congenital Arrhythmia Susceptibility.": Circ Cardiovasc Genet, 7(4): 466-474, 2014



O-26

## QT 延長表現形を呈する不整脈原性右室心筋症 (ARVC) 関連遺伝子変異の 5 例

○青田 千恵、山川 勝、宮越 千智、鶴田 悟

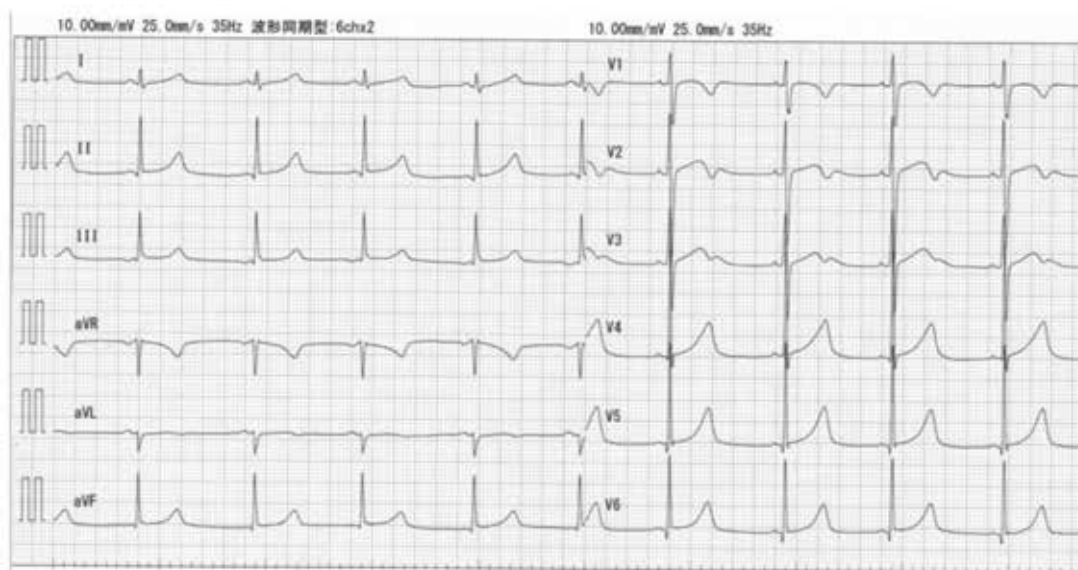
神戸市立医療センター中央市民病院 小児科

**【緒言】** 米心臓病学会提言「若年者心臓突然死の 10 要点」では、突然死の原因となる器質的心疾患として、肥大型心筋症に次いで不整脈原性右室心筋症 (ARVC) を挙げ、その臨床的意義が強調されている。早期診断・介入が望ましいが、不整脈が形態変化に先行する例も多く、イベント発生前の診断はしばしば困難である。診断基準の一つに V1—V3 の  $\epsilon$  波があるが、出現率は 30% 程度に止まる。また加算平均心電図も有用とされるが、スクリーニングとして非現実的である。

**【症例】** 我々は最近学校検診の LQT 精査から ARVC 関連遺伝子変異が同定された 5 例 (兄弟 1 組) を経験した。全例 KCNQ1/KCNH2/SCN5A 他既知の LQT 関連変異は認めず、ARVC5 関連 TNEM43 変異が 2 例 (兄弟例)、ARVC9 関連 PKP2 変異が 2 例、ARVC10 関連 DSG2 変異が 1 例に同定された。

ARVC5 兄弟例に突然死 (4 親等) の家族歴があり、兄に運動後失神とホルター上多源性 PVC を認めたが、他は無症状であった。ARVC10 例で心エコー上右室機能低下が疑われたが、MRI では典型的 ARVC 所見を呈する例はなかった。

**【考察】** QT 延長 phenotype を呈する ARVC genotype の存在が示された。ARVC 関連変異の意義は未解明の点も多く、症例蓄積によりゲノム情報に基づく予防医学的介入、いわゆる先制医療の可能性が期待される。





O-27

## 複数の遺伝子変異が同定された先天性 QT 延長症候群における epinephrine 負荷試験

○安田 謙二<sup>1</sup>、中嶋 滋記<sup>1</sup>、加藤 泰資<sup>2</sup>、竹谷 健<sup>1</sup>

- 1) 島根大学医学部附属病院 小児科
- 2) 島根大学医学部附属病院 卒後臨床研修センター

**【はじめに】**先天性 QT 延長症候群 (LQTS) は、現在までに 9 つの染色体上に 15 個の原因遺伝子が報告され、遺伝子型による分類が一般的となっている。同定された変異の病的意義評価には機能解析、コンピューターアプリケーション (IST) による解析、既報やデータベースとの対比などが行われる。一方 epinephrine (Epi) 負荷に対する QT 時間の変化で遺伝子型の同定が可能である 1)。今回複数の遺伝子変異が同定された LQTS において Epi 負荷を行い、病型診断を行ったので報告する。

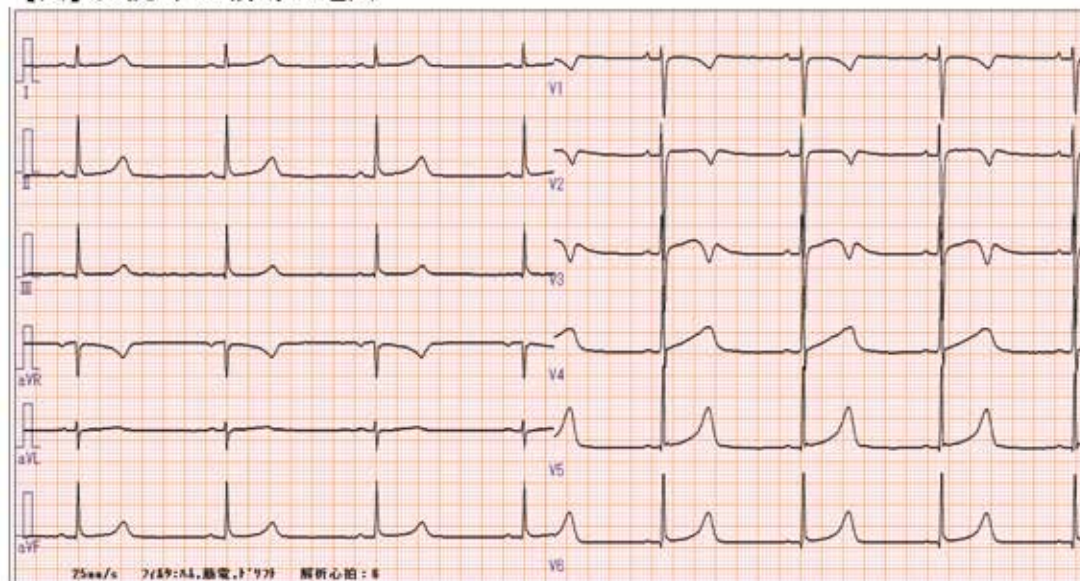
**【症例】**11 歳男児。小学校 1 年生の学校心臓検診で心電図上「QT 延長」を指摘された。安静時 12 誘導心電図では右側胸部誘導で二峰性の T 波を認めた。遺伝子解析では KCNQ1 に 1 つ新規の、SCN5A に 3 つ既報の変異が同定された。IST による病的意義評価で、新規変異は病原性あり、既報変異は多型と判断された。しかし既報変異は疾患に関連するとの報告もあり病型診断が困難だった。そこで Epi および propranolol (Pro)+Epi、mexiletine (Mex)+Epi 負荷を行ったところ、Epi で QT 時間は延長し、その延長は Pro で抑制され、Mex では抑制されなかった。以上の薬物負荷に対する反応から LQTS1 と診断した。

**【まとめ】**安静時心電図や遺伝子解析で病型診断が困難な症例において、Epi 負荷はその病型診断に有用だった。

(参考文献)

1. Shimizu W, Noda T, Takaki H, et al. Diagnostic value of epinephrine test for genotyping LQT1, LQT2, and LQT3 forms of congenital long QT syndrome. Heart Rhythm. 2004;1:276-83.
2. Mullally J, Goldenberg I, Moss AJ, et al. Risk of life-threatening cardiac events among patients with long QT syndrome and multiple mutations. Heart Rhythm. 2013;10:378-82.

【図】入院時 12 誘導心電図



O-28

## 先天性 QT 延長症候群における T ~ wave variability の有用性についての検討

○野村 知弘、池田 翔、下山 輝義、長島 彩子、前田 佳真、石井 卓、土井 庄三郎

東京医科歯科大学医学部附属病院

**【背景】** 先天性 QT 延長症候群 (LQTS) は Torsade de Pointes を代表とする致死性不整脈の原因となる疾患である。また、近年では心筋の再分極過程の不安定性を反映する T-wave variability (TWV) が致死性不整脈の予知指標として検討されている。

**【目的】** LQTS における TWV の有用性について検討すること。**【対象】** 先天性 QT 延長症候群と診断され  $\beta$ -blocker 内服をし、特殊解析 Holter 心電図検査を施行しえた 26 例。

**【結果】** Priori らのリスク分類における High risk 群に分類される症例では TWV は高値であり、特に心事故既往を有する 3 症例では著明高値であった。また全対象患者で検討した結果、 $\beta$ -blocker 内服前後で TWV 値および陽性率の低下を認めた。

**【結語】** LQTS では TWV は心事故のリスク評価および治療効果判定に有用な可能性がある。

(参考文献)

1. Europace 9, 717-723, 2007
2. Priori SG, et al. 2003

	症例1	症例2	症例3
イベント	運動時失神	運動時失神	水泳中心停止
遺伝子変異	未検査	LQT1	LQT1
安静時QTc	441	456	442
運動後4分QTc	482	444	未施行
ボスミン負荷	陽性	陰性	未施行
TWV	121.9	91.2	72.1

## O-29

## 有熱時痙攣で搬送中に非持続性心室頻拍を認めた1男児例

○長原 慧<sup>1</sup>、松村 雄<sup>1</sup>、武井 陽<sup>2</sup>、中村 蓉子<sup>1</sup>、渡邊 友博<sup>1</sup>、太田 哲也<sup>2</sup>、  
渡部 誠一<sup>1</sup>

- 1) 総合病院土浦協同病院 小児科
- 2) JA とりで総合医療センター 小児科

**【背景】** 有熱時痙攣発作は救急外来で頻繁に遭遇する。その中でも熱性けいれんが圧倒的に多く、来院時に状態が安定している場合は、検査を施行せず経過観察とする事もしばしばある。今回、有熱時痙攣で搬送中に非持続性心室頻拍 (NSVT) を認め、精査の結果 Brugada 症候群と診断した1例を経験したので報告する。

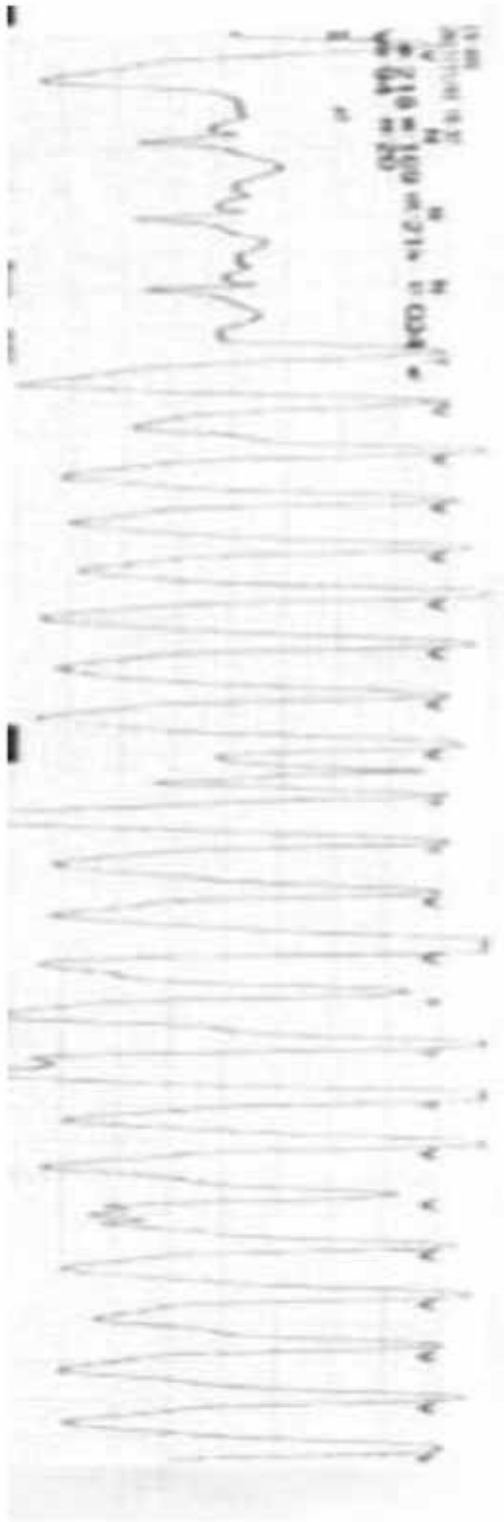
**【症例】** 7才男児。幼児期より有熱時痙攣を繰り返しており、前医にて脳波検査などを施行され異常を認めず熱性けいれんとして経過観察されていた。7才時に有熱時痙攣で搬送中の救急車内で10秒程度のNSVTを認めた。来院時の心電図で心室期外収縮が頻発しており、入院経過観察としたところ、入院中のモニター心電図でもNSVTを認めた。特発性心室頻拍と考えられ、基礎的疾患の除外目的に当院に紹介となった。心臓MRI・冠動脈CT・ATP負荷試験・イソプロテレノール負荷試験では異常所見を認めなかった。ピルジカイニド負荷試験を行った際に、V1誘導でJ点上昇を認め、右室流出路起源の心室期外収縮が散発するようになった。明らかなCoved型の心電図変化を認め、Brugada症候群と診断した。

**【結語】** 有熱時痙攣時に心室頻拍を認め、精査の結果 Brugada 症候群と診断した1例を経験した。繰り返す有熱時痙攣では Brugada 症候群を含めた頻脈性不整脈の可能性を鑑別した上で診療を行うことが肝要である。

(参考文献)

1. Arnon Adler et al. Fever-induced Brugada pattern: How common is it and what does it mean? Heart Rhythm. Volume 10, Issue 9, Pages 1375-1382
2. 日本循環器学会 遺伝性不整脈診療に関するガイドライン (2017年改訂版)

救急車内での心電図モニター



O-30

## 学校心臓検診を契機に診断された Andersen ~ Tawil 症候群の 1 例—抗不整脈薬の薬効評価について—

○前澤 身江子、瀧間 浄宏、沼田 隆佑、米原 恒介、大日方 春香、田中 登、武井 黄太、安河内 聡

長野県立こども病院 循環器小児科

**【背景】** Andersen-Tawil 症候群 (ATS) は、形態異常、発作性周期性四肢麻痺、QTU 延長を伴う心室性不整脈を 3 徴とする稀な疾患である。学校心臓検診を契機に診断した ATS 児に対し、抗不整脈薬の薬効評価を行った。

**【症例】** 小学 4 年、中学 1 年の学校心臓検診で心室性期外収縮 (PVC) を指摘された。中学 2 年の内科検診で 2 段脈を認め、地域基幹病院を受診。ホルター心電図と運動負荷心電図で多源性心室頻拍、非持続性心室頻拍 (NSVT) を認め当院紹介受診。若年突然死の家族歴、運動後の発作性周期性四肢麻痺、QTU 延長 (580-600ms)、両方向性の NSVT、眼間開離、下顎低形成から ATS を疑い、遺伝子検査で KCNJ2 の変異が同定され、確定診断した。抗不整脈薬選択のため薬物負荷を行った。

**【方法】** ATP、Verapamil、propranolol、flecainide、Aprindine を負荷し、PVC が消失するか、抗不整脈薬投与後に Epinephrine 負荷を加え、PVC が再発するかを評価した。

**【結果】** ATP 以外の 4 剤は PVC を抑制したが、4 剤全てで Epinephrine 負荷後 PVC が再発した。flecainide は負荷後の PVC 頻度が最も少なかったことから有効と判断し、内服を開始した。退院後の運動負荷心電図では PVC は認めず、またホルター心電図でも NSVT は消失、PVC の頻度も減少した。

**【結語】** ATS に対する抗不整脈薬の薬効評価では、flecaide が有効な薬物であることが示唆された。

図：薬物負荷試験の結果のまとめ

薬剤名	分類	半減期	PVC抑制効果	PVC再発抑制効果
ATP		数十秒	×	×
Verapamil	Ca <sup>2+</sup> -channel blocker	15分以内	○	×
Propranolol	$\beta$ -blocker	2-34時間	○	×
Flecainide	Na <sup>+</sup> -channel blocker	7.2-10時間	○	△
Aprindine	Na <sup>+</sup> -channel blocker	5.3-12.3時間	○	×



O-31

## Fallot 四徴症根治術後に Vf を認め、RyR2 遺伝子異常が認められた 1 男児例

○栄徳 隆裕<sup>1</sup>、馬場 健児<sup>1</sup>、近藤 麻衣子<sup>1</sup>、福嶋 遥祐<sup>1</sup>、重光 祐輔<sup>1</sup>、今井 祐喜<sup>1</sup>、原 真祐子<sup>1</sup>、笠原 真悟<sup>2</sup>、西井 伸洋<sup>3</sup>

- 1) 岡山大学病院 小児循環器科
- 2) 岡山大学病院 心臓血管外科
- 3) 岡山大学病院 循環器内科

**【症例】** 生後 6 ヶ月時に Fallot 四徴症根治術を受け、健康であった。4 歳時に転倒した際 Vf を発症し集中治療を受け退院。その後も嘔吐や運動の際に多形性 VT を繰り返した。EPS を行ったがプログラム刺激にて VT は誘発されず、ボスミンとイソプロテレノールを投与すると、再現性を持って VPC が出現し、triggered activity が示唆された。VT 時の心電図は CPVT に酷似し、ビソプロロールとフレカイニドにより VT は抑制された。心外膜から ICD を留置 (Medtronic Evera XT DR VF zone240ms) し、7 歳となった現在まで作動無く経過している。先日国立循環器病センターに提出していた RyR2 遺伝子結果が到着し、RyR c. 6737 C>T p. S2246L (mutation?), c. 5656 G>A p. C1886S (SNV) という variant を認めた。これまで既知の報告はなく、病態と関連しているかは不明であるが、RyR2 遺伝子変異による CPVT の可能性がある。Fallot 四徴症に合併した CPVT の報告は検索しうる限り認められず、希少な症例であり報告する。

(参考文献)

1. Chinushi M et al, PACE 1995
2. Alexander et al, Journal of Cardiovascular Electrophysiology 2004;72-76



O-32

## カテコラミン誘発性多形性心室頻拍に対するフレカイニドとナドロールの併用療法

○樋垣 諒<sup>1</sup>、宮崎 文<sup>1,2</sup>、濱口 侑大<sup>1</sup>、齊藤 瞬<sup>1</sup>、田尻 雄二郎<sup>1</sup>、三木 直樹<sup>1</sup>、小出 泰志<sup>3</sup>、桑野 和代<sup>3</sup>、土井 拓<sup>1,2</sup>

- 1) 天理よろづ相談所病院 小児科
- 2) 天理よろづ相談所病院 小児循環器科
- 3) 天理よろづ相談所病院 臨床検査部

**【背景】** カテコラミン誘発性多形性心室頻拍 (CPVT) の治療は運動制限と $\beta$ 遮断薬が第一選択となるが、近年フレカイニドの有効性も報告されている。今回、新規発症患者にフレカイニドの有効性を確認し、ナドロールとの併用療法を施行した。

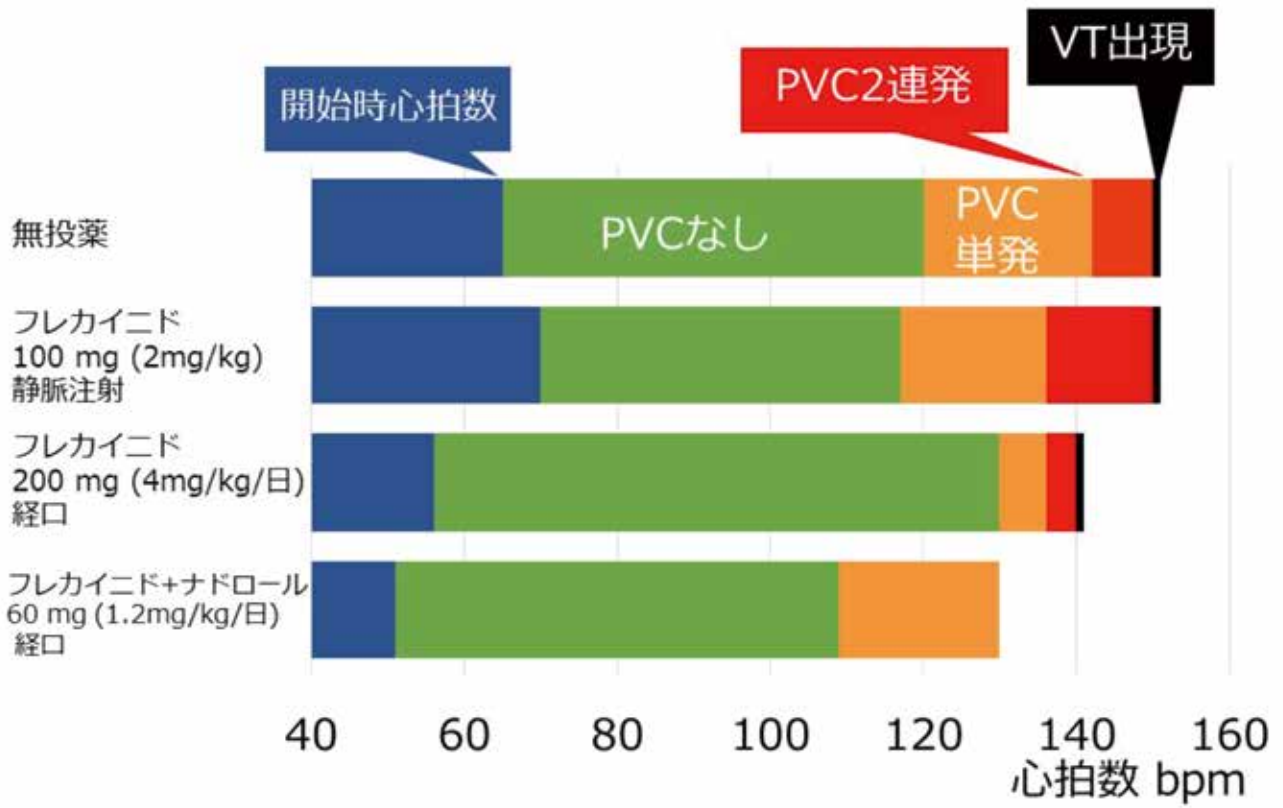
**【症例】** 失神が主訴の13歳男児。RyR2 遺伝子変異陽性。運動負荷試験でCPVTと診断。まず、フレカイニド静脈投与100 mg (2mg/kg) 後運動負荷試験を行った。結果、心室性不整脈 (VA) 出現心拍数に変化はなかったが、VA数が減少した。フレカイニド200 mg (4 mg/kg/日) 内服導入後の運動負荷試験では、VA出現心拍数の上昇を認めた。ナドロール60 mg (1.2 mg/kg/日) を追加後は、心室性期外収縮 (PVC) のみとなった (図)。外来の24時間ホルター心電図でPVC 0回/日であったが、14日間連続ホルター (Fukuda Denshi eMEMO WR-100) では、自転車通学中に多形性心室頻拍が多発した。ナドロール120 mg (2.4 mg/kg/日) に増量後、自転車通学中もVAはみられず、ホルター心電図でPVC 2回/日であった。

**【結語】** フレカイニド効果判定後のフレカイニド+ナドロールの併用療法は、ナドロール一剤より効果的である可能性がある。また、日常生活では短期間で描出できないVAがあり、致死性不整脈には14日間連続ホルター心電図は治療効果判定に有用である。

(参考文献)

1. Kannankeril PJ et al. JAMA Cardiol. 2017;2(7):759-766.
2. Christian van der Werf et al. J Am Coll Cardiol. 2011; 57: 2244-2254.

# トレッドミル検査結果



O-33

## SCN5A 遺伝子異常を有し心室頻拍 (VT) を繰り返す幼児に 植込み型除細動器 (ICD) が有効であった一例

○加藤 有子<sup>1</sup>、鈴木 嗣敏<sup>1</sup>、吉田 葉子<sup>1</sup>、中村 好秀<sup>1</sup>、西垣 恭一<sup>2</sup>、小川 禎治<sup>3</sup>

- 1) 大阪市立総合医療センター 小児不整脈科
- 2) 大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科
- 3) 兵庫県立こども病院 循環器内科

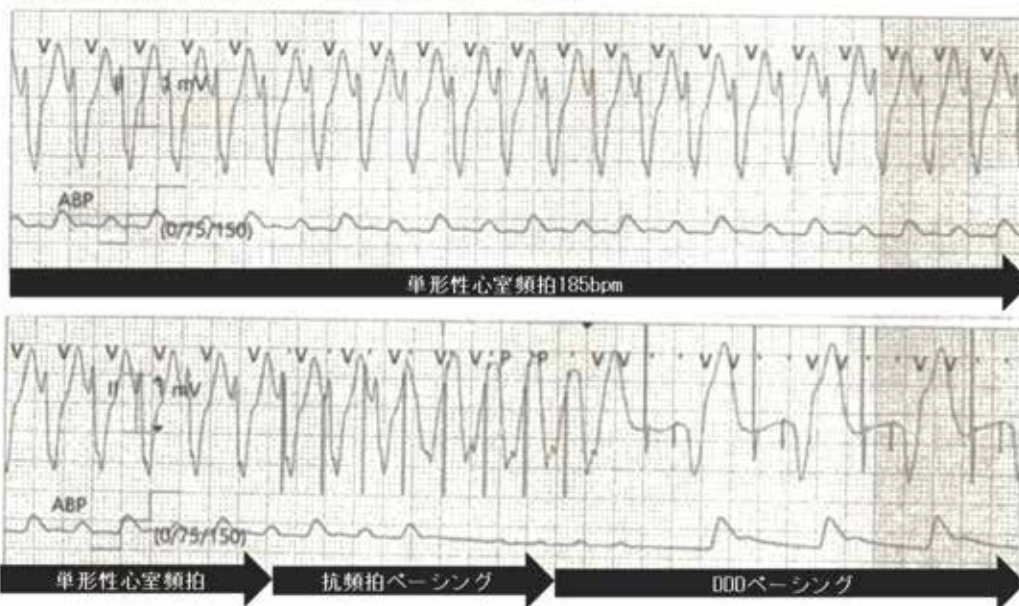
3歳・13kgの男児。筋性部心室中隔小欠損合併。2歳の熱性痙攣時にHR250bpm・左脚ブロック型心室頻拍(VT)を認め前医へ搬送された。薬物・ショック治療で停止と再発を繰り返し、体外膜型人工肺治療を含む3週間の入院を要した。Brugada型心電図やQT延長はなかった。退院後アミオダロン(AMD)、プロプラノロールなどで管理。1年後発熱時にVT再発し、ランジオロールなどで安定したが徐脈のため薬物調整が困難で、ペーシングと植込み型除細動器(ICD)適応と判断され当院に転院した。BNP12.4pg/ml、LVDD120% of normal、LVEF58%。術中所見で右房、右室の一部に白色変性あり、線維化が組織的にも確認された。右房高閾値でリード留置に難渋した。心室リードは右室心尖部にショックリードは心臓横洞に留置した。術後抗不整脈不全治療を要した。現在術後4か月でペーシング・AMD・ソタロール・ビソプロロール内服の外来管理中。植込み後も発熱時にVTを認め、ATPで21回、ショックは4回作動。ソタロール追加後は発熱時のVTは激減しATPで停止しており、ショックは作動していない。心筋症関連遺伝子検索でナンセンス変異のヘテロ接合性SCN5A c.4705C>T、R1569Tが同定され、病態への関与が推察された。

幼児でのATPの報告は少ない。発熱誘発性治療抵抗性のVTに対し、ペーシング下に十分な抗不整脈薬投与が可能となり、再発性VTに対してはATPが有効でショックを減じることができた。

(参考文献)

1. Kalra Y, Radbill AE, et al. Antitachycardia pacing reduces appropriate and inappropriate shocks in children and congenital heart disease patients. Heart Rhythm 2011;9:1829-1834.

術後ICUでの心電図・血圧モニター記録



O-34

## 経静脈的デバイス留置を選択した完全房室ブロックの9歳男児例

○細野 優<sup>1</sup>、福永 英生<sup>1</sup>、林 英守<sup>2</sup>、織田 久之<sup>3</sup>、鳥羽山 寿子<sup>1</sup>、原田 真菜<sup>1</sup>、松井 こと子<sup>1</sup>、古川 岳史<sup>1</sup>、高橋 健<sup>1</sup>、田淵 晴名<sup>2</sup>、関田 学<sup>2</sup>、稀代 雅彦<sup>1</sup>、清水 俊明<sup>1</sup>

- 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) 順天堂大学医学部附属浦安病院 小児科

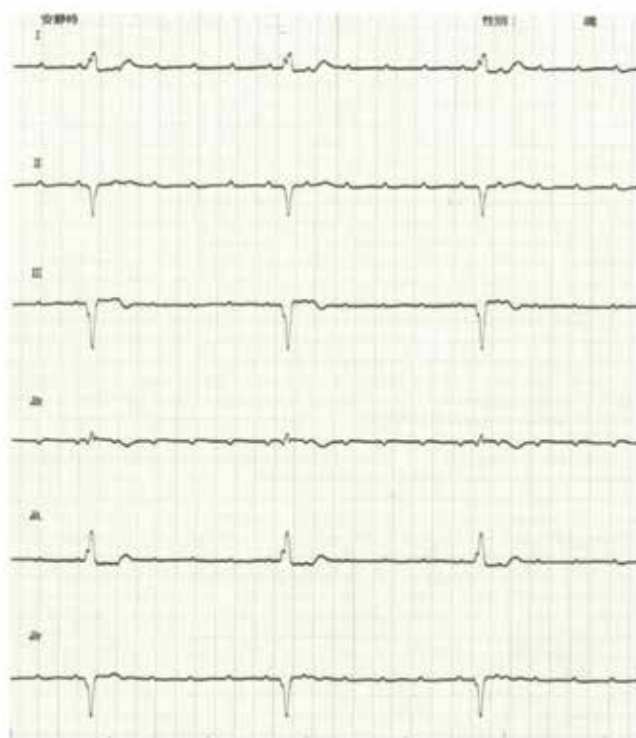
**【背景】** 小児におけるペースング治療では、成長に伴うリードの相対的短縮、リード寿命による頻回の交換、血栓性静脈閉塞などが予想され、心外膜リードを選択されることが多い。近年、経静脈的リードを用いた報告も散見されるが、適応には一定の見解はない。完全房室ブロックに対し、経静脈的デバイス留置を選択し、合併症なく留置しえた身長110cm、体重16.1kgの9歳児例を経験したので報告する。

**【症例】** 副腎白質ジストロフィーの男児。気管支喘息発作の入院加療中、誘引なくHR 50bpmの徐脈を認め、12誘導心電図にて完全房室ブロックと診断された。Atropine静注とisoproterenol(ISP)の持続点滴で改善なく、時折30bpmの高度徐脈も繰り返したため当院へ転院となった。来院時、ISP 0.026  $\mu$ g持続点滴でHR 60 bpm、完全房室ブロックを呈していた。転院後は体外式ペースングカテーテルを挿入の上、恒久的ペースメーカー植込み術を施行し、ジェネレーターはAdvisa MRI (Medtronic)、心室リードは4.1FrのSelectSecure MRI SureScan 3830 (Medtronic)とし、胸郭外鎖骨下静脈穿刺にて中隔へリードを留置した。設定はVVI (lower rate 80bpm)とし、術後経過良好で前医へ転院とした。

**【考察】** 本症例は、原疾患のためMRI対応としたいこと、胃瘻造設予定であり開胸手術や腹部へのジェネレーター留置を避けたいこと、原疾患による成長障害のため今後の体格変化が少ないことから経静脈的ペースングデバイス植え込みを選択した。成長障害のある症例では、経静脈的デバイス留置が積極的な選択となると考えられた。

(参考文献)

1. Twenty-Seven Years Experience With Transvenous Pacemaker Implantation in Children Weighing <10 kg : Laura K. et al. Circ Arrhythm Electrophysiol 2016
2. Implantation of transvenous pacemakers in infants and small children: Molina JE. et al. Ann Thorac Surg 1995; 59: 689-694





## O-35

## 心外膜留置のステロイド溶出性リードの耐久性には、初回植え込み時の年齢が関与する

○岡 秀治<sup>1</sup>、坂口 平馬<sup>1</sup>、鈴木 大<sup>1</sup>、河合 駿<sup>1</sup>、加藤 愛章<sup>1</sup>、大内 秀雄<sup>1</sup>、黒寄 健一<sup>1</sup>、白石 公<sup>1</sup>、宮崎 文<sup>2</sup>

- 1) 国立循環器病研究センター 小児循環器科
- 2) 天理よろづ相談所病院 小児循環器科・先天性心疾患センター

**【背景・目的】**ステロイド溶出性リードは耐久性に優れているが、心外膜留置での本邦の報告は少ない。心外膜留置のステロイド溶出性リードの耐久性を調べ、耐久性低下に関わるリスク因子をみつけることを目的にした。

**【方法】**1978年6月から2017年3月までに、当院でステロイド溶出性リード(4965Med、4968Med)を心外膜に留置した患者187名のうち、計377本のリード(心房リード186本、心室リード191本)について臨床経過を後方視的に検討した。

**【結果】**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】**リード不全は56本(14.9%)であった。初回ペースメーカー手術時の年齢は2.3(0~60.9)歳、身長は83.3(41~179.3)cm、体重は8.9(1.7~82.9)kgで、リードサバイバルは、5年で88.8%、10年で82.3%であった。4965Med(unipolar)は4968Med(bipolar)と比較し、耐久年数が有意に低かった(63.1 vs. 85.2% at 10 years,  $p=0.0011$ )。また、初回ペースメーカー手術が1歳未満の症例は1歳以上の症例と比較してリードの耐久年数が有意に低かった(65.4 vs. 90.2% at 10 years,  $p<0.0001$ )。総開胸数、総開心術数、身長や体重の増加率は耐久年数には関与していなかった。

**【結論】**心外膜留置のステロイド溶出性リードの耐久性には、初回植え込み時の年齢が関与する。

(参考文献)

1. Lau KC, et al. Long-term atrial and ventricular epicardial pacemaker lead survival after cardiac operations in pediatric patients with congenital heart disease. Heart Rhythm 2015; 12: 566-573.
2. Paech C, et al. Performance of steroid eluting bipolar epicardial leads in pediatric and congenital heart disease patients: 15 years of single center experience. J Cardiothorac Surg 2014; 9: 84.



O-36

## 洞停止に対し、リードレスペースメーカ植込み術を施行した12歳女児の一例

○梶山 葉<sup>1</sup>、竹下 直樹<sup>1</sup>、遠藤 康裕<sup>1</sup>、糸井 利幸<sup>1</sup>、白石 裕一<sup>2</sup>、白山 武司<sup>2</sup>

- 1) 京都府立医科大学附属病院 小児科
- 2) 京都府立医科大学付属病院 循環器内科

**【背景・目的】**皮下植込み型ペースメーカは、鎖骨下静脈穿刺時や、リード、皮下に植え込まれたペースメーカ本体が原因で合併症を起こしうる。リードレスペースメーカ Micra™ transcatheter pacing system (TPS) により、これらを回避できる可能性が出てきた。

**【症例】**12歳女児 身長151cm。学校心臓病検診の精査にて6秒を超える洞停止を認め当院紹介。週1-2回の眼前暗黒感やめまいを認める。

安静時HR 47bpm 洞調律,QT延長なし。胸部レントゲンにて心拡大を認めず。正常構造心。甲状腺機能正常、BNP 22.9pg/ml。ホルター心電図にて2秒を超える洞停止を372回、最大5.9秒の洞停止を認めた。突然の洞停止が日中も頻回に起こっていること、房室結節の補充調律がなく脳虚血を生じている可能性を否定できないことから、ペースメーカ治療の適応ありと判断した。

当初、皮下植込み型ペースメーカによる心房ペーシングを検討したが、運動時の心拍上昇があり、back up pacing が主な目的であること、長期の静脈リード留置に伴う合併症、今後症状が改善する可能性を考慮するとともに、両親の強い要望により TPS を導入した。

**【考察】**国内の TPS 使用要件基準の対象に、心房内へのリード留置が有用でない洞不全症候群患者が挙げられている。小児における TPS 適応の特殊性について検討する。

(参考文献)

1. A leadless pacemaker in the real-world setting: The Micra Transcatheter Pacing System Post-Approval Registry. Roberts PR, et al. Heart Rhythm. 2017 Sep;14(9):1375-1379.
2. リードレスペースメーカ Micra 使用要件等基準、日本不整脈心電学会



O-37

## 徐脈を合併した Emery ~ Dreifuss 型筋ジストロフィー症例に対し、異なるデバイス選択をした二症例

○三池 虹<sup>1</sup>、坂口 平馬<sup>1</sup>、加藤 愛章<sup>1</sup>、岡 秀治<sup>1</sup>、河合 駿<sup>1</sup>、鈴木 大<sup>1</sup>、鎌倉 令<sup>2</sup>、石橋 耕平<sup>2</sup>、大内 秀雄<sup>1</sup>、白石 公<sup>1</sup>、黒崎 健一<sup>1</sup>

- 1) 国立循環器病研究センター 小児循環器科
- 2) 国立循環器病研究センター 不整脈科

**【背景】** Emery-Dreifuss 型筋ジストロフィー (EDMD) は関節拘縮、humero-peroneal 型の筋萎縮、心伝導障害を伴う心筋症を三主徴とし、心臓突然死予防に植込み型心臓デバイス治療が有効とされる。今回、EDMD と診断され異なるデバイス選択をした二症例を経験したので報告する。

**【症例 1】** 13 歳男児。1 歳時に CK 上昇を指摘され、5 歳時の筋生検、遺伝子解析により EDMD1 と診断された。11 歳頃から調律は心房細動と心房静止を繰り返し、非持続性心室頻拍 (NSVT) と入眠時のポーズが散見され、徐脈、心収縮低下を認めた。13 歳時に経静脈的に両室ペーシング機能 (VVI) 付植込み型除細動器 (CRT-D) 植込みを施行したが、慢性心不全及び呼吸不全の増悪のため同年死亡した。

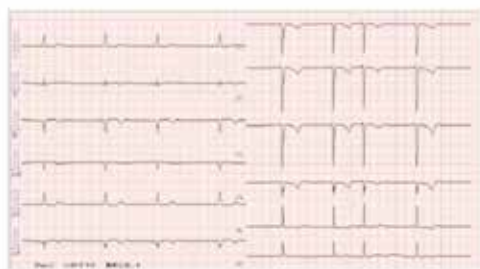
**【症例 2】** 14 歳男児。3 歳頃から運動障害を発症し、8 歳時の筋生検、遺伝子解析により EDMD2 と診断された。10 歳頃から徐脈傾向となり入眠時のポーズが散見された。右室心尖からの二連期外刺激にて NSVT が誘発され、14 歳時に経静脈的に DDD 型植込み型除細動器 (ICD) 植込みを行った。心室ペーシングによる心機能低下を最小化するため、房室伝導が保たれる間は房室同期を生かす設定に調整した。

**【結語】** 洞機能不全を呈し NSVT を認めた EDMD 患者に対し、その遺伝子型及び表現型からデバイス選択を検討し ICD 植込みに至った症例を経験した。

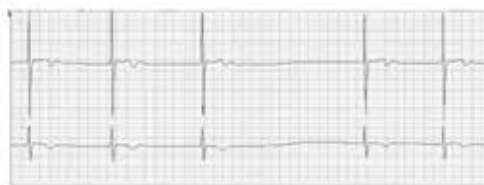
(参考文献)

1. A. Madej-Pilarczyk, et al. Emery-Dreifuss muscular dystrophy: the most recognizable laminopathy. Folia Neuropathol 2016; 54(1): 1-8
2. Steckiewicz R, et al. Cardiac pacing in 21 patients with Emery-Dreifuss muscular dystrophy: a single-centre study with a 39-year follow-up. Kardiologia Pol 2016;74:576-83.

【症例1】



【症例2】



## O-38 生理中に心イベントを起こした QT 延長症候群 2 型の女児 2 例

○小澤 淳一<sup>1</sup>、羽二生 尚訓<sup>2</sup>、阿部 忠朗<sup>3</sup>、伊藤 裕貴<sup>1</sup>、塚田 正範<sup>1</sup>、沼野 藤人<sup>1</sup>、星名 哲<sup>1</sup>、鈴木 博<sup>4</sup>、齋藤 昭彦<sup>1</sup>

- 1) 新潟大学 小児科
- 2) 済生会新潟第二病院 小児科
- 3) 新潟市民病院 小児科
- 4) 新潟大学 地域医療教育センター 小児科

**【背景】**QT 延長症候群 (LQTS) 2 型 (LQT2) では、思春期以降の女児で心イベントが多く<sup>1</sup>、それには女性ホルモン<sup>2,3</sup>、さらに性周期 1 が関連していると推測される。しかし性周期のどこで心イベントを生じやすいのかは明らかでない。

**【症例 1】**14 歳女児。小学 1 年の検診で QT 延長を指摘、13 歳時に遺伝子検査で KCNH2 p.R973fs143X が同定され LQT2 と診断。無治療で経過観察。朝方睡眠中に唸り、その後強直痙攣があり、当院に救急搬送。入院同日に急な体位変換で torsades de pointes、心室細動 (VF) を生じた。生理 4 日目であった。β 遮断薬、カリウム製剤を開始。ICD の class I 適応と考え、S-ICD 植え込みを施行。その後 1 年間 ICD の作動なし。

**【症例 2】**20 歳女性。10 歳時、朝方睡眠中に強直痙攣があり、てんかんと診断され CBZ 開始。11 歳時、睡眠中に呼吸困難、顔面蒼白あり、精査を行い LQTS と診断。LQTS は無治療で経過観察。その後発作なく 19 歳時に CBZ 中止。20 歳時、朝方呼吸困難感で目覚め、その際に耳閉感があることが 3 回あった。いずれも生理 5 日目であった。遺伝子検査で KCNH2 p.G572S が同定され LQT2 と診断。β 遮断薬を開始、その後 1 年間同様のエピソードなし。

**【結論】**LQT2 女児では、性周期の中で、特に卵胞期に心イベントを起こしている可能性がある。

(参考文献)

- 1.Ozawa J, et al. Pediatric cohort with long QT syndrome – KCNH2 mutation carriers present late onset but severe symptoms. Circ J 2016;80(3):696-702.
- 2.Nakamura H, et al. Progesterone regulates cardiac repolarization through a nongenomic pathway: An in vitro patch-clamp and computational modeling study. Circulation 2007; 116: 2913 – 2922.





## O-39 てんかんを合併した QT 延長症候群の親子例

○平海 良美<sup>1</sup>、原 茂登<sup>1</sup>、横山 淳史<sup>2)</sup>、水野 真介<sup>1</sup>、堀 六希<sup>1</sup>、額田 貴之<sup>1</sup>、高橋 俊恵<sup>1</sup>、深尾 大輔<sup>1</sup>、杉峰 啓憲<sup>1</sup>、横山 宏司<sup>1</sup>、池田 由香<sup>1</sup>、濱畑 啓悟<sup>1</sup>、吉田 晃<sup>1</sup>

- 1) 日本赤十字社和歌山医療センター 小児科
- 2) 京都大学医学部附属病院 小児科

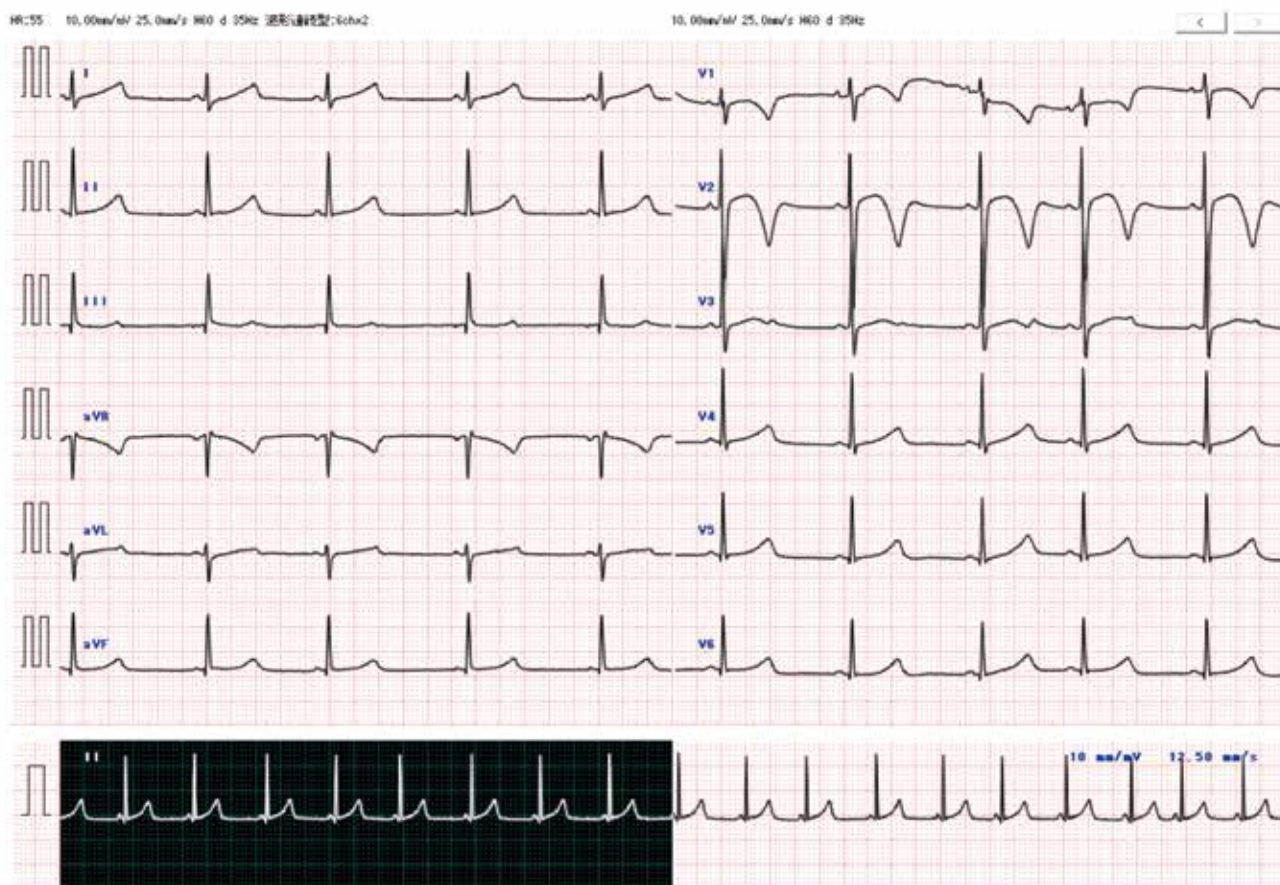
QT 延長症候群 (LQT) はてんかんを合併する例があることが知られている。今回、我々は LQT2 の親子でてんかんを合併した症例を経験した。

**【症例】** ① 32 歳女性。9 歳時に痙攣発作を起こし、脳波検査で diffuse spike がみられ抗痙攣薬の投与が開始された。10 歳時に QT の延長に気づかれた。20 歳時早朝に失神発作があり、ホルター心電図で著明な QT の延長と多発する PVC がみられた。失神の原因が不整脈である可能性があり β 遮断薬とメキシチールが開始となった。脳波所見が正常化したため 20 歳時に抗痙攣薬は中止された。22 歳で出産し、出産後遺伝子検査が施行され LQT2:KCNH2 P114S(C340T) と診断された。② 10 歳男性。症例①の第一子。出生後 QT の延長がみられたため β 遮断薬が投薬された。1 歳時に母と同じ遺伝子変異が同定された。10 歳時鬼ごっこで遊んでいるときに失神した。その後失神を繰り返したため、ホルター心電図を施行したが不整脈は認めなかった。脳波検査で前頭部優位の diffuse spike&wave burst を指摘、てんかん発作と診断され抗痙攣薬が開始された。

**【考察】** 両者とも LQT にてんかんを合併していた。失神の原因は同定できず、脳波で diffuse spike がみられるが TdP は確認できていない。遺伝子変異の部位によって症状や予後の違いがあるとされ、今後の注意深い経過観察が必要である。

(参考文献)

- 1.Auerbach DS et al. Genetic biomarkers for the risk of seizures in long QT syndrome. Neurology. 2016 Oct 18;87(16):1660-1668.
- 2.Miyazaki A et al. Comorbid Epilepsy and Developmental Disorders in Congenital Long QT Syndrome With Life-Threatening Perinatal Arrhythmias. JACC Clin Electrophysiol. 2016 Jun;2(3):266-276.



## O-40

## プロピオン酸血症に合併した QT 延長症候群の一例

○豊川 富子、青木 寿明、森 雅啓、廣瀬 将生、江見 美杉、松尾 久実代、平野 恭悠、高橋 邦彦、萱 谷太

大阪母子医療センター

**【背景】** プロピオン酸血症はプロピオニオニル CoA カルボキシラーゼの活性低下によりプロピオン酸をはじめとする有機酸が蓄積し代謝性アシドーシスに伴う各種の症状を呈する常染色体劣性遺伝疾患である。心障害としては主に拡張型心筋症の他、2006年に初めてQT延長症候群を伴うことが報告された。

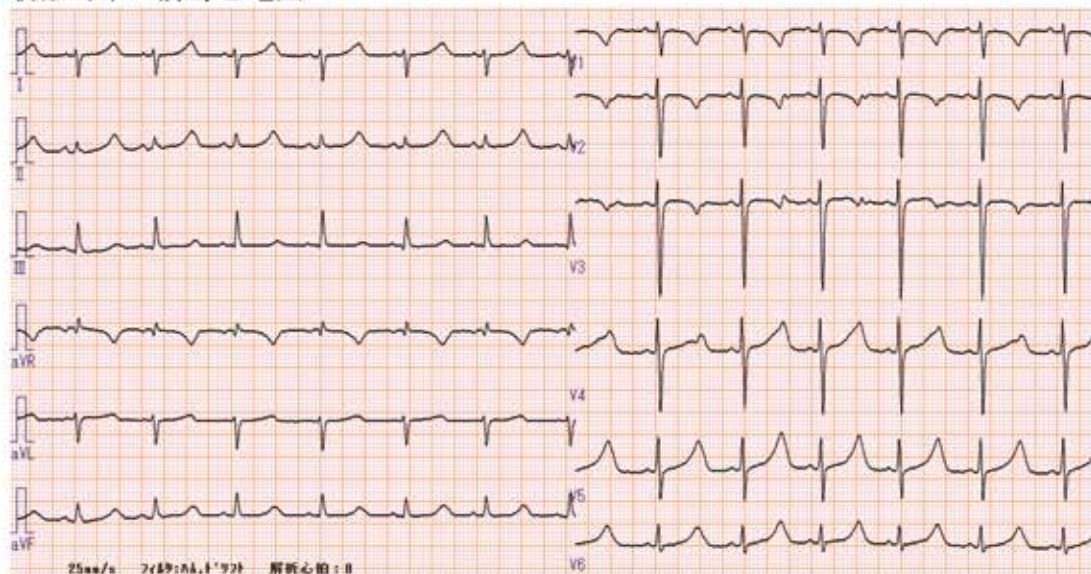
**【症例】** 9歳7カ月男児。兄がプロピオン酸血症でフォロー、兄も新生児マススクリーニング、尿中有機酸分析でプロピオン酸血症と診断に至り、以後特殊ミルク、食事制限などで経過観察されていた。3歳時の心臓超音波検査で心筋の菲薄化及び拡張障害を指摘。8歳時に当院紹介、初診時心電図でQT延長を指摘 (QTcB 554ms, QTcF 526ms)。ホルター心電図でのmax QTc596msであった。メキシレチン負荷試験で短縮率は低くLQT3の可能性は低いと判断。エピネフリン負荷試験でVPC二段脈からTdP、VTとなりDC施行を要した。現在はnadololを開始し経過観察中である。

**【考察】** Baumgartner<sup>1)</sup>らはプロピオン酸血症の小児のうち70%以上がQTc>440ms、60%でQTc>460msと著明に延長していることを報告した。このQTc延長は代謝状態とは無関係とする報告や、毒性代謝物による再分極障害によるものと推察している報告<sup>2)</sup>もある。プロピオン酸血症の児は突然死の危険があるため定期的に12誘導心電図やホルター心電図、運動負荷試験（特にQT延長が現れる回復期の10分の記録）を観察する必要がある、治療としては $\beta$ -blockerの投与やQT延長する薬剤の投与を避ける必要がある。

(参考文献)

1. Baumgartner D. et al. (2007) Prolonged QTc intervals and decreased left ventricular contractility in patients with propionic academia. J Paediatr 150 : 192-198
2. Ilona Bodi, PhD et al. (2016) Mechanisms of acquired long QT syndrome in patients with propionic academia. Heart Rhythm Jun; 13(6):1335-45

初診時十二誘導心電図



**O-41 Long QT syndrome type 8 の多様性：当院で経験した2例**

○鈴木 博<sup>1</sup>、小澤 淳一<sup>2</sup>、馬場 恵史<sup>3</sup>、渡邊 健一<sup>3</sup>

- 1) 新潟大学地域医療教育センター 魚沼基幹病院
- 2) 新潟大学医歯学総合病院 小児科
- 3) 長岡赤十字病院 小児科

**【はじめに】** Long QT syndrome type 8 (LQT8) は、複数臓器に異常を伴う Timothy 症候群として初めて報告された。しかし心外異常のない LQT8 も近年報告され、従来の想定以上の症例数が示唆されている。今回当院で2例の LQT8 を経験したので報告する。

**【症例1】** 7歳男。家族歴・既往歴に特記すべきことなし。小1の学校心臓検診でQT延長を指摘され、精査のため当院受診。身体所見に異常なく、心エコーでも異常なかった。ECGではHR 61bpm QTcB 498、late appearance T wave。運動負荷でQT短縮は良好。遺伝子検査でCACNA1Cにp.R518Cを認め、LQT8と診断した。両親にこの遺伝子変異はなくde novoと考えられた。

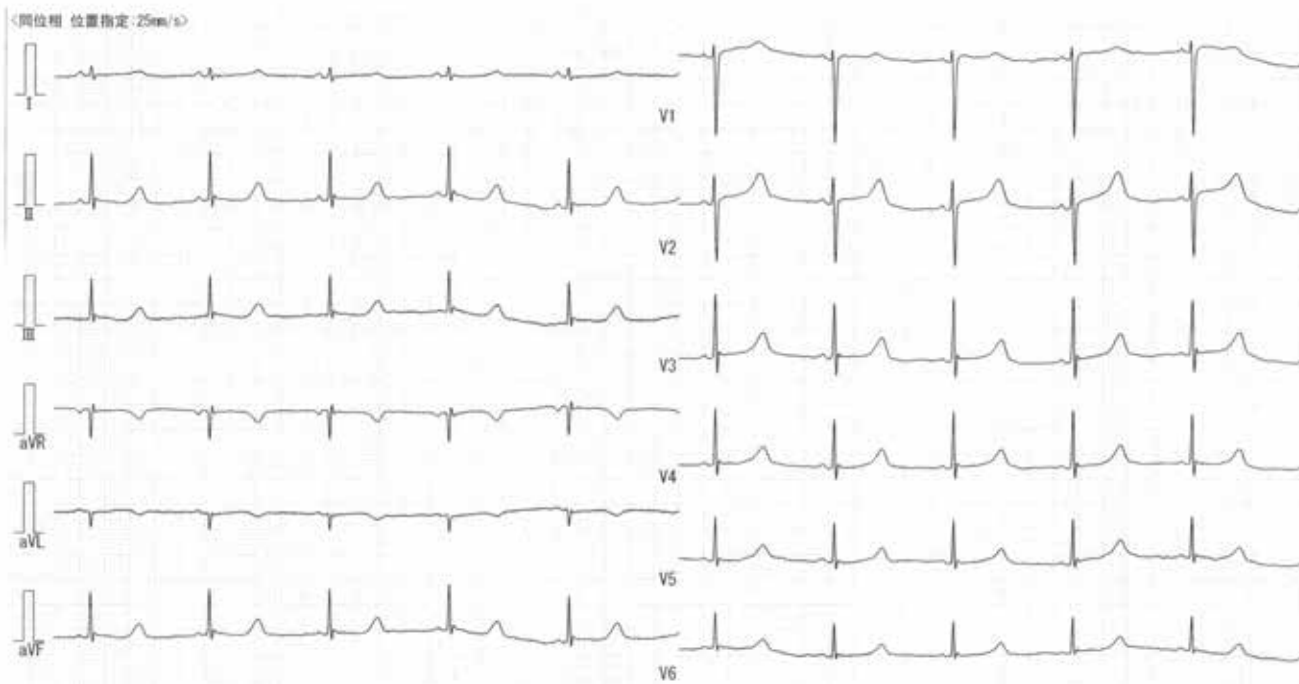
**【症例2】** 15歳男。家族歴に特記すべきことなし。先天性内反足と両内反手あり。生後早期より活気不良あり、生後1ヶ月時に全身痙攣があった。難治性てんかん、重度精神運動発達遅滞と診断され、抗てんかん薬を内服中。蜂窩織炎による発熱と断続的なてんかん発作のため当院救急外来を受診。痙攣中、突然顔色不良となり、モニターでTdP確認。約25秒で自然頓挫。ECGではHR 62bpm QTcB 484、late appearance T wave。遺伝子検査でCACNA1Cにp.V400Fを認め、LQT8と診断した。両親にこの遺伝子変異なくde novoと考えられた。その後も痙攣に伴いTdPを繰り返したためベラパミルとビソプロロール内服を開始。HR上昇抑制、QT延長改善、TdP抑制効果があった。

**【結語】** 2例は徐脈時にlate appearance T waveを伴うQT延長が目立った。ともにミスセンスであったが、臨床像は大きく異なった。

(参考文献)

1. Fukuyama M, et al. Long QT syndrome type 8: novel CACNA1C mutations causing QT prolongation and variant phenotypes. *Europace* 2014;16(12):1828-371.

症例2 安静時12誘導ECG



## O-42

## Holter 心電図で睡眠中の著明な QT 延長を認めた 12 歳女児

○塩川 直宏<sup>1</sup>、堀之内 健祐<sup>1</sup>、吉永 正夫<sup>2</sup>

- 1) 鹿児島大学 医歯学総合研究科小児科学分野
- 2) 国立病院機構鹿児島医療センター 小児科

**【症例】** 12 歳女児

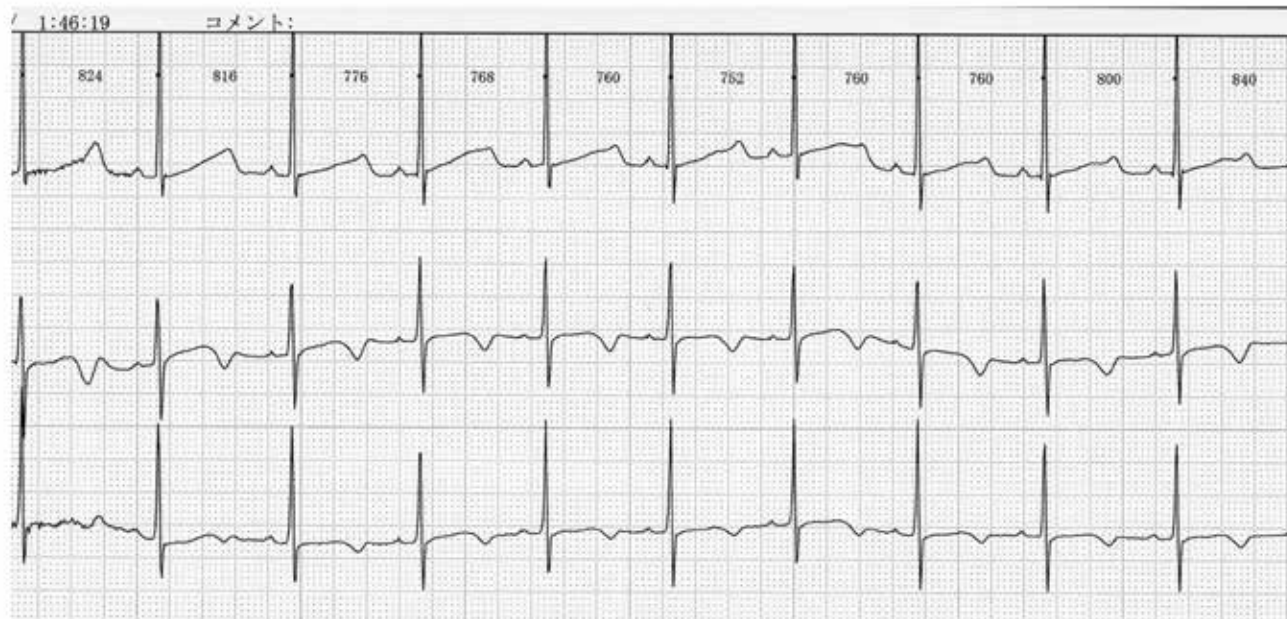
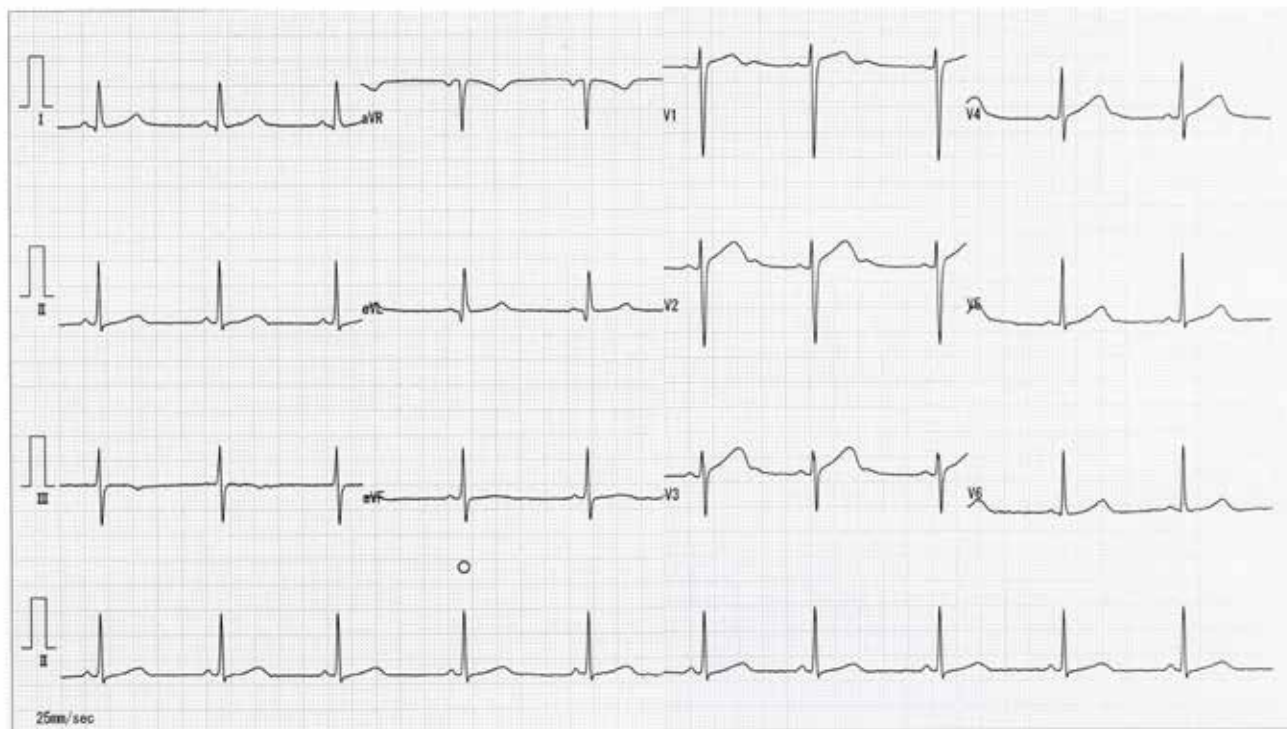
**【家族歴】** 同胞 3 名。兄 (18 歳)、姉 (13 歳) : 健康、失神・けいれんの既往なし。姉は QT 延長なし。父 : 40 代半ばで突然死。就寝中の午前 3 時にうめき声に気付かれ、救急要請。搬送途中で心肺停止状態になり、回復しないまま死亡。

**【生活歴・既往歴】** テニス部。現在まで失神・けいれんの既往はない。

**【現病歴】** 生来健康。中学校 1 年生の学校心臓検診で QT 延長の境界例としてスクリーニングされた。二次検診でマスターダブル負荷心電図を施行され、Fridericia 補正 QTc 値 QTc(F) は安静時 431 msec、負荷時 357 msec、回復期 471 msec だったため、QT 延長症候群疑いとして当科を紹介された。

**【経過】** 心臓超音波検査で心内奇形はなかった。初診時負荷心電図で、QTc(F) は安静時 410 msec、負荷時 349 msec、回復期 487 msec であった。Holter 心電図で睡眠中に QTc(F) 561 msec と著明な QT 延長を認め、QT 延長症候群と診断した。LQT1, 2, 3, 5, 6, 7, 9 の変異を認めず、次世代シーケンサーで再検中である。mexiletine 300 mg/ 日で睡眠中の QTc(F) も 500 msec 未満になっている。

**【考察】** QT 延長症候群では睡眠中にのみ著明な QT 延長を来たすことがある。Holter 心電図検査を行い、睡眠中の QT 時間を評価する必要がある。





O-43

## ストレス誘発性心筋症（たこつぼ型心筋症）小児例の心電図変化

○親谷 佳佑、高室 基樹、名和 智裕、澤田 まどか

北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科

**【背景】** ストレス誘発性心筋症は「たこつぼ型心筋症」として知られ、胸部症状、心電図変化、可逆的な左室心尖部壁運動異常を伴う急性心不全症候群である。成人のクモ膜下出血後の報告が多いが小児の報告は乏しい。

**【目的】** ストレス誘発性心筋症の小児3例の心電図変化を報告する。

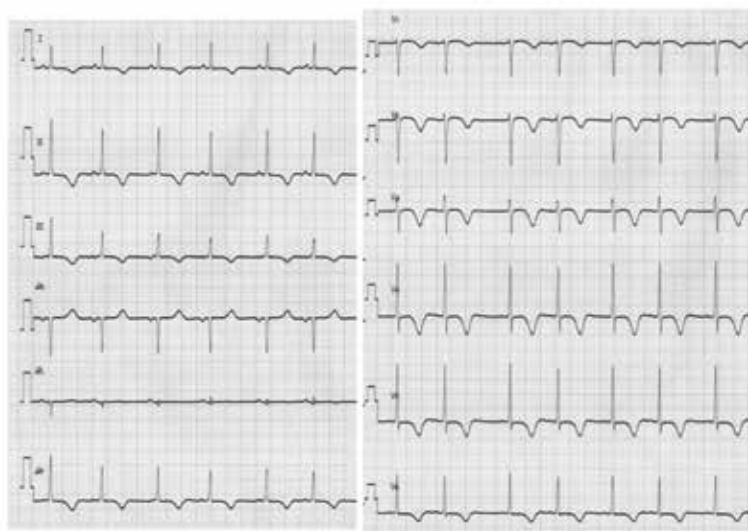
**【症例】** 1歳女児、1歳男児、12歳男児。基礎疾患はそれぞれ脳腫瘍、胎児期頭蓋内出血による重症心身障害、周術期低血糖による重症心身障害。誘因ストレスは症例1が腫瘍摘除、残る2例は筋緊張亢進。左室駆出率最低値は14%,71%,20%、BNP最高値は2053pg/ml, 1097pg/ml, 712pg/ml。いずれも抗心不全療法に反応し心機能は改善。

**【結果】** 症例1は術前陰性だったIII誘導と右側胸部誘導T波が陽性化。最大変化は術後2日目のV3誘導で1.0mV。発症1年半の心電図所見は正常。症例2は基礎疾患による呼吸障害と診断され26日後に心筋障害が明らかとなった時点でV3誘導に最大1.3mVの陰性T波とaVRの陽性T波を認めた。症例3は全胸部誘導で最大1.2mVの陰性T波とaVRの陽性T波を認めた。

**【考察】** たこつぼ型心筋症では一過性巨大陰性T波が特徴とされるが右側胸部誘導のT波が陰性時期の幼児で陽性化を認めた。成人同様小児期においてもaVR誘導の陽性T波はストレス誘発性心筋症の特徴と考えられた。

(参考文献)

1. Wittekind et al. Two Pediatric Cases of Variant Neurogenic Stress Cardiomyopathy after Intracranial Hemorrhage. Pediatrics 2014;134:e1211-e1217
2. Kurisu et al. Clinical Management of Takotsubo Cardiomyopathy. Circ J 2014; 78: 1559 - 1566



症例3の12誘導心電図(発症3日)。左1cm=1.0mV,右0.5cm=1.0mV

**O-44 急性期に ST 変化を呈し左室瘤を残した急性心筋炎の一女兒例**

○荻野 佳代、時岡 孝平、森 秀洋、上田 和利、佐藤 一寿、林 知宏、脇 研自、  
新垣 義夫

倉敷中央病院

**【緒言】** 急性心筋炎では多様な心電図変化を呈する。発症時に著明な ST 変化をきたし、左室瘤を残した例を報告する。

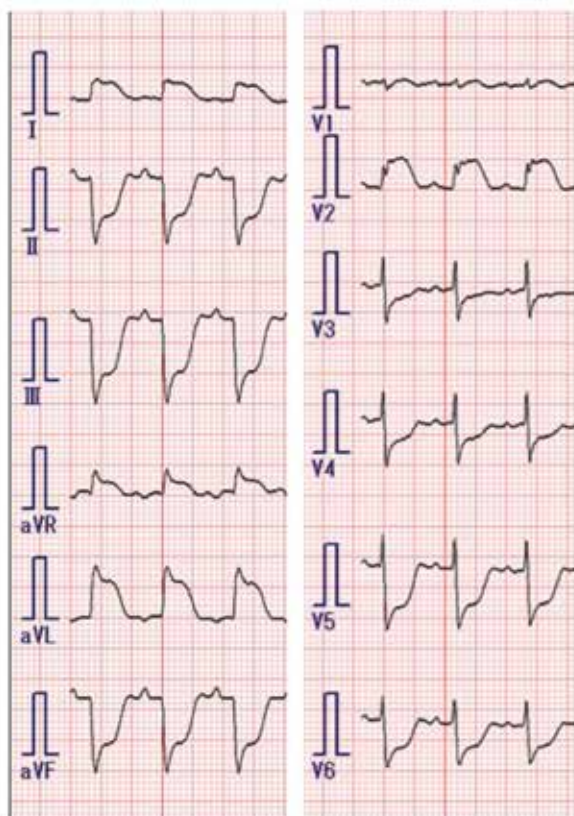
**【症例】** 9歳女児。入院3日前から食思不振、嘔気、37度台の発熱がみられた。全身倦怠感が増強したため近医を受診した。左室の全周性壁運動低下、CK 3726 U/L を指摘され、当院に搬送された。LVDd 37.1 mm と拡大なく LVEF 29% と低値で、軽度の心嚢液の貯留がみられた。心電図では、I、aVR、aVL、V2 で ST 上昇、II、III、aVF、V4-6 で ST 低下がみられた(図)。BNP 732.6 pg/mL、トロポニン I 84.013 ng/mL、WBC 7,000/mm<sup>3</sup>、好酸球 0% であった。急性心筋炎として免疫グロブリン療法およびステロイドパルスを施行し、心不全治療を開始した。入院7日目に突然右下肢痛と冷感をきたし、左室内壁在血栓および左室瘤、右膝窩動脈閉塞と診断した。ヘパリン持続静注からワルファリンに移行し、フロセミド、スピロラクトン、ジゴキシン、エナラプリル、カルベジロールを継続して入院38日目に退院した。発症後2カ月の右室心筋生検では、心筋線維の脱落と線維化、マクロファージの浸潤を認め、心筋炎後の所見と判断した。冠動脈造影に異常はみられなかった。左室側壁に心室瘤を認め ST 変化が残存した。

**【まとめ】** 急性心筋炎の心電図変化は非特異的で、ST 上昇もひとつである。心筋及び心外膜への炎症の波及により、急性期に ST 上昇をきたすとされる。また心室瘤では ST 上昇が持続する。本症例では、強い炎症部位に一致して心室瘤を残したと考える。

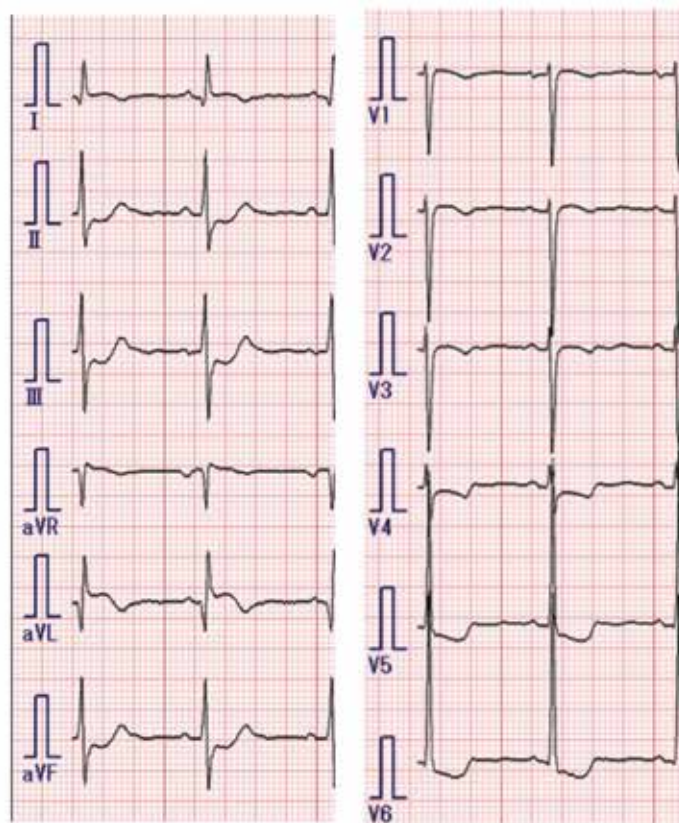
(参考文献)

1. Pollak P. Electrocardiographic patterns mimicking ST segment elevation myocardial infarction. *Cardiol Clin.* 2012;30:601-615.
2. Haouzi A. Clinically suspected myocarditis with pseudoinfarct presentation<sup>1</sup> complicated with left ventricular aneurysm. *BMJ Case Rep.* 2018

入院当日



発症後1年



## O-45

## 乳幼児心電図解析のためのクライテリア検討

○夏井 知義、高柳 恒夫、須藤 二郎

日本光電工業株式会社

**【背景】** 弊社の心電図自動解析アルゴリズムは、これまで乳幼児のクライテリアについて細分化されていなかったが、各種文献により報告されている年齢別正常値を参照することで細分化できると考えた。

**【目的】** 心電図解析における乳幼児のクライテリアを検討し、実際の臨床データにおいてどのような結果がもたらされたのかを報告すること。

**【方法】** クライテリアの閾値は、文献<sup>1)2)</sup>を参考にして、生後0日から5歳までの範囲で、頻脈・徐脈の判定基準が関与する心拍数をはじめとして、PR間隔、QRS幅、QRS軸の細分化を検討した。今回の検討を経て細分化された頻脈・徐脈基準を右記図に示す。

また、心肥大（左室肥大および右室肥大）の判定論理については、文献<sup>3)</sup>を参考にして、新たに18歳以下の判定論理を検討した。

実際の臨床データ（5歳以下、3913例）に対して、今回検討したクライテリアを実装した新アルゴリズムと、旧アルゴリズムのそれぞれで解析を行い、所見の判定率を比較した。

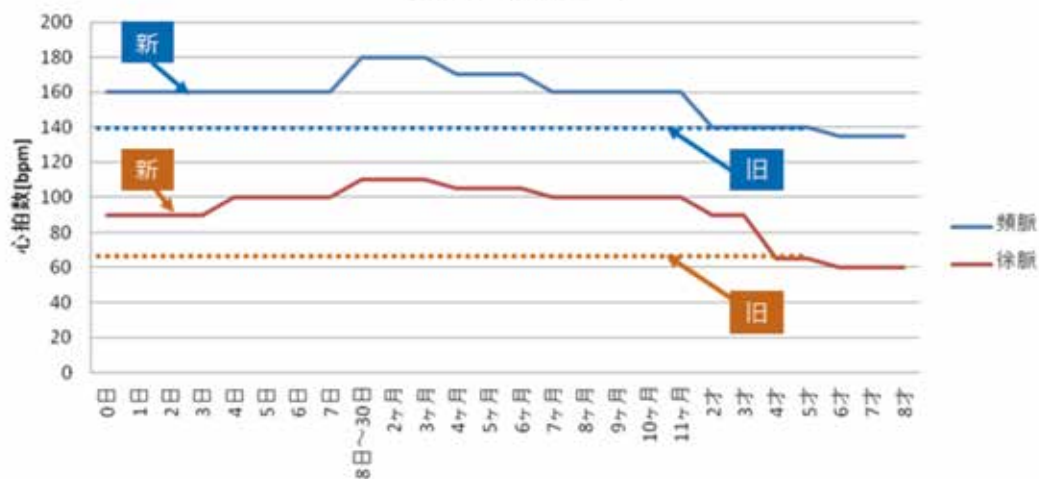
**【結果】** 生後0日から5歳までのクライテリアが細分化された結果、旧アルゴリズムにおいては所見の判定率が年齢間で著しい差があったのに対して、新アルゴリズムにおいてはその差が同等もしくは減少することが分かった。

**【結論】** 乳幼児のクライテリアを検討し、実際の臨床データに対して解析した結果、既存のアルゴリズムより適切な解析所見を得られる可能性が示唆された。

(参考文献)

1. Guidelines for the interpretation of the neonatal electrocardiogram (European Heart Journal (2002) 23, 1329-1344)
2. New normal limits for the paediatric electrocardiogram (European Heart Journal (2001) 22(8), 702-11)
3. 日本小児循環器学会 小児心電図心室肥大判定基準の改訂 (日小循誌 1986; 2:248-249)

### 頻脈・徐脈基準



O-46

## 心筋再分極時間 Jpoint to Tpeak および Tpeak to Tend と自律神経緊張の関係

○小島有紗<sup>1</sup>、水谷優里<sup>2</sup>、楠木啓史<sup>3</sup>、江竜喜彦<sup>1</sup>、畑 忠善<sup>13</sup>

- 1) 藤田医科大学 小児科
- 2) 藤田医科大学 病院臨床検査部
- 3) 藤田医科大学 大学院保健学研究科

**【背景】** 早期心筋再分極時間 (Jpoint to Tpeak interval ; JTp) と後期 (Tpeak to Tend interval ; Tp-e) の先行 RR に対する追従性についての知見は少ない。

**【対象と方法】** 健常児 291 名 (3.5 ± 2.2 歳) より心電図 (CM5) を記録し、連続 120 心拍から微分絶対値法にて RR、QT、JTp、Tp-e を算出した。同記録に高速フーリエ変換法を用いて周波数解析を行い、低周波数 (LF)、高周波数 (HF)、全周波数 (TF) の周波数密度を求め自律神経緊張の指標とした。

**【結果】** 先行 RR 間隔と JTp、Tp-e の関係 : JTp=48.5 + 0.197 RR、r=0.776、p<0.0001。Tp-e=47.6 + 0.032 RR、r=0.337、p<0.0001。

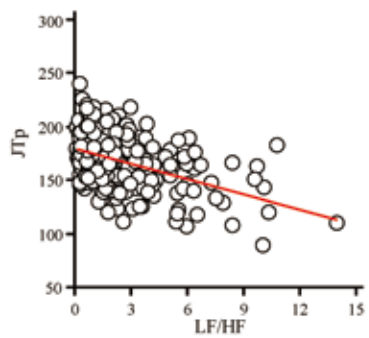
自律神経平衡 (LF/HF) との関係 : JTp=179.1 - 4.79 (LF/HF)、r=-0.448、p<0.0001。Tp-e=70.1 - 1.104 (LF/HF)、r=-0.269、p<0.0001。

迷走神経緊張 (HF/TF) との関係 : JTp=154.3 + 45.9 (HF/TF)、r=0.342、p<0.0001。Tp-e=64.7 + 9.56 (HF/TF)、r=0.185、p<0.0001。

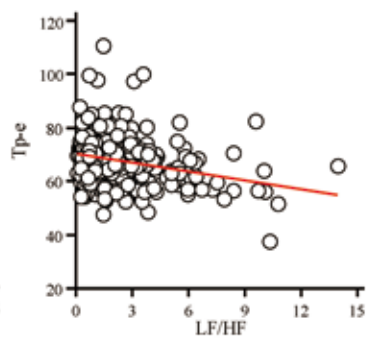
**【結語】** JTp に比較して Tp-e は先行 RR に対する追従性は低く、自律神経緊張との相関性も低い事が示された。

(参考文献)

1. Ref: Hnatkova K et al. Heart rate dependency of JT interval section. J Electrocardiol. 2017; 50(6):814-824.
2. Bieganowska K, et al. Tpeak-Tend Interval in 12-Lead Electrocardiogram of Healthy Children and Adolescents Tpeak-Tend Interval in Childhood. Ann Noninvasive Electrocardiol 2013;18(4):344-351.



$JTp = 179.15651 - 4.7899663 LF/HF$   
 $R = -0.44768, P < 0.0001$



$Tpe = 70.100986 - 1.1042949 LF/HF$   
 $R = -0.26939, P < 0.0001$



## O-47

## 植え込み型ループレコーダーによる精査を行った失神 3 例

○相良 優佳、宗内 淳、川口 直樹、杉谷 雄一郎、渡邊 まみ江、高橋 保彦

地域医療機能推進機構九州病院 小児科

失神を主訴とする 3 例に対して植え込み型ループレコーダ (ILR) による精査を行った。

**【症例 1】** 10 歳男。フットサル中に失神し心肺蘇生・AED 作動により救命された。緻密化障害心筋症を背景とした徐脈・心房 / 心室性不整脈と多彩な心電図所見あり。ILR により高度静脈と多源性 VPC あり、 $\beta$  遮断薬導入により管理中である。

**【症例 2】** 13 歳男。学校での失神から QT 延長症候群 ( $QT_c = 0.558$  秒, KCNH 2 変異) と診断し  $\beta$  遮断薬を導入した。繰り返すふらつきがあったが ILR では不整脈との関連なく薬物療法強化不要と判断した。

**【症例 3】** 8 歳女。繰り返す運動時失神があったが、安静時心電図・運度負荷心電図・ホルター心電図では異常なかった。ILR では失神時に不整脈は検出されず失神の原因として不整脈を否定した。脳波異常もなく経過観察中である。

**【考察】** ILR は失神の原因精査のみならず薬物療法の選択等にも有効である。

(参考文献)

1. Bartoletti A, Bocconcelli P, De Santo T, et al Implantable loop recorders for assessment of syncope: increased diagnostic yield and less adverse outcomes with the latest generation devices. *Minerva Med* 2013;104:421-429.
2. Andrew D. Krahn, MD, et al Randomized Assessment of Syncope Trial Conventional Diagnostic Testing Versus a Prolonged Monitoring Strategy. *Circulation* .2001;104:46-51.

●安静時心電図

【症例1】



【症例2】



【症例3】



**O-48 学校健診で発見された大動脈縮窄症の 11 歳男児例**

○上嶋 和史、稲村 昇、杉本 圭相

近畿大学医学部 小児科学教室

小1の心電図検査で抽出できなかった上肢高血圧を伴う大動脈縮窄 (CoA) を経験した。現病歴: 5年生の学校健診で心雑音を指摘された。心電図検査で左室負荷所見を認め、心臓超音波検査で CoA を認めたため当院紹介となった。診察所見: 胸骨左縁 II 肋間に Levine III 度の収縮期雑音, 胸骨右縁 II 肋間に Levine II 度の拡張期雑音を聴取した。大腿動脈は触知困難で, 右鎖骨上窩周囲の拍動を認めた。検査・画像所見: 血圧は上肢 148/65 mmHg, 下肢は計測できず。BNP: 35.3 pg/ml, レニン 5.1ng/ml/h。胸部レントゲンで左 I 弓と IV 弓の突出があり。CTR 56% の心拡大と rib notching を認めた。心電図では aVf 誘導の高い R 波 ( $\geq 2.5\text{mV}$ ), RV6 4.4mV ( $\geq 3.0\text{mV}$ ) の左室肥大を認めた。心臓超音波検査で大動脈弁は二尖で軽度の狭窄と中程度の閉鎖不全を認めた。CoA は重症で推定圧格差は 100mmHg であった。心臓造影 CT で最狭部 4.7 mm の管後型の CoA を認め、右腕頭動脈、右鎖骨下動脈の起始部が拡張していた。大動脈弓部の分枝から下半身への多数の側副血行を認めた。結語: 本例は重症の CoA であったが、側副血管の発達が十分であったため下肢への血流が比較的維持できたと考える。このため、高レニン血症にならず上肢高血圧の出現が遅れ小学校 1 年生の心電図健診でピックアップできなかったと推察する。小学校での心電図健診を 2 回にすることが推奨される。

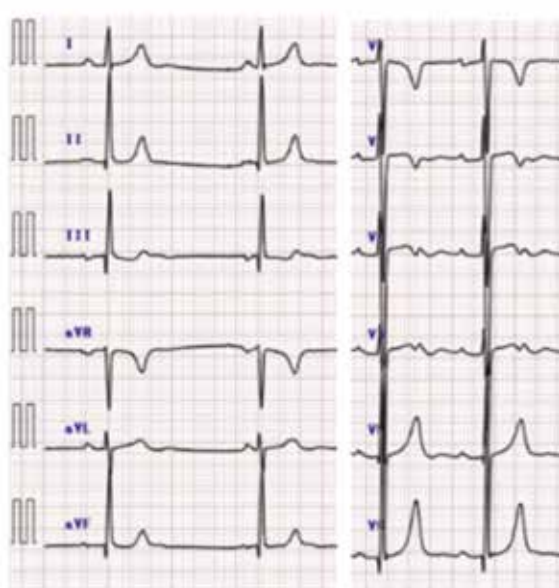
(参考文献)

1. 2016 年版 学校心臓健診のガイドライン Guidelines for Heart Disease Screening in Schools (JCS 2016/JSPCCS 2016)
2. 大動脈縮窄 (CoA) 術後の高血圧 中西 敏雄 PEDIATRIC CARDIOLOGY and CARDIAC SURGERY VOL. 18 NO. 3 (380-381)

小1



小5



## O-49

## 学校心臓病検診における心電図に対するフィルタの影響を考える

○須藤 二郎<sup>1</sup>、安河 内聡<sup>2</sup>、高柳 恒夫<sup>1</sup>

- 1) 日本光電工業 (株)
- 2) 長野県立こども病院 循環器小児科

**【目的】** 心電図記録の際に高周波フィルタを ON にすると波形が小さくなることは知られており、その影響も文献にて報告されている。変化の程度については、前回の本学会にて報告した。学校検診のデータで影響の程度を文献と比較するとともに、影響を除くための変換式の検証及び新たな提案を行う。

**【方法】** 学校検診で記録された 408,362 例の心電図データは 150Hz の周波数特性を持って保存されている。これに、35Hz,25Hz のフィルタ (心電計のフィルタ特性と同じ) をかけた心電図データを作成し、自動計測を行った。この 3 種のフィルタ下における心電図計測の変化を比較し、変換式を作成した。この際、変換式はなるべく簡単なものとするよう考慮した。なお、今回は文献で提案されている変換式に合わせ V1,V5,V6 の R 振幅及び V1 の S 振幅を使用した。

**【結果】** 誘導ごとに求めた個別の係数及び、フィルタ (25Hz,35Hz) で共通に求めた係数及び計算値と 150Hz の計測値の差分及び比は、表の通りである。差分で見ると、個別係数のほうが小さいが、比で見ると、共通で求めた係数でも十分に近いといえる。

**【考察】** 個別で求めた係数のほうがより 150Hz の値に近くはなるが、共通係数として、25Hz で 1.2 倍、35Hz で 1.1 倍としても近い値となる。

**【結論】** フィルタをかけた波形で計測値を見る際には、フィルタが 25Hz の場合は 1.2 倍、35Hz の場合は 1.1 倍することで 150Hz の値に近いといえる。

(参考文献)

1. Standard Values and Characteristics of Electrocardiographic Findings in Children and Adolescents. Masao Yoshinaga, MD, PhD et al. Circ J 2018; 82: 831 - 839

表: 誘導ごと個別係数と共通係数における150Hz計測値との差分及び比

		係数(個別)	差分	比	係数(共通)	差分	比
R(V1)	25Hz	1.242	-11	0.94	1.2	-27	0.91
	35Hz	1.132	-6.1	0.96	1.1	-19	0.94
S(V1)	25Hz	1.107	-5.1	0.99	1.2	93.6	1.07
	35Hz	1.068	-3.3	0.99	1.1	31.4	1.02
R(V5)	25Hz	1.173	-7	0.99	1.2	32.6	1.02
	35Hz	1.094	-3	0.99	1.1	6.82	1
R(V6)	25Hz	1.166	-7.1	0.99	1.2	28.9	1.02
	35Hz	1.094	-3.5	0.99	1.1	4.72	1

O-50

## 学校心臓検診で三枝ブロックを指摘され、伝導障害が進行した一例

○熊本 崇、土井 大人、宮村 文弥、熊本 愛子

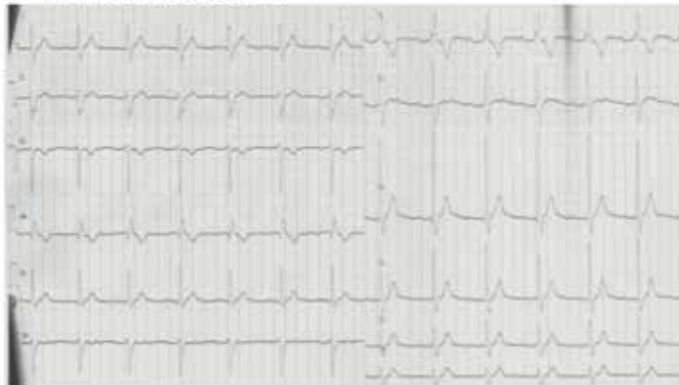
佐賀大学病院 小児科

進行性心臓伝導障害（PCCD）は基礎疾患のない若年者にみられる進行性の伝導障害であり、SCN5A 遺伝子や LMNA 遺伝子変異などの関与が報告されている。症例は生来健康な児、母は膠原病の既往なし。小学校入学まで易疲労感、痙攣・失神の既往なく過ごしていた。小学校入学時の学校心臓検診で心電図上 PR 延長、左軸偏位を伴う完全右脚ブロックを認めた。その後 2 次検診で定期的にフォローされ、小学校 4 年次の検診時に心電図で QRS 幅延長の増悪と房室解離を認めたため当科外来を紹介された。受診時の問診で祖父が学童期に失神発作を繰り返し、徐脈のため 23 歳時にペースメーカーを埋め込まれていたことが判明した。本症例は無症候性だったが心電図で徐脈、補充調律を認めレントゲン上 CTR 56% と拡大し BNP 上昇を伴っていた。その後利尿剤、シロスタゾール内服で所見が一時的に改善したため、ペースメーカー埋め込み時期を検討しつつ現在慎重に外来観察を継続している。なお家族歴、経過から PCCD を疑い遺伝子検索中である。

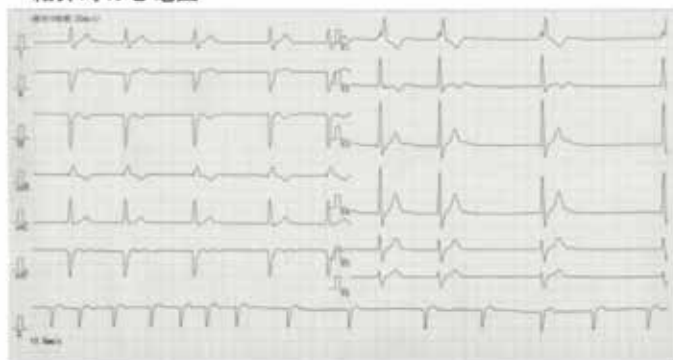
（参考文献）

1. Silvia G. Priori et al. HRS/EHRA/APHRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes. Heart Rhythm 10: 1932-1963, 2013
2. 青沼和隆. 遺伝性不整脈の診療に関するガイドライン (2017 年改訂版). 日本循環器学会, 日本心臓病学会, 日本不整脈心電学会

小学校入学時の心電図



紹介時の心電図





O-51

## 学校心臓検診のガイドライン(2016年版)における接合部調律取扱いの問題点

○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】** 学校心臓検診のガイドライン(2016年版)において、従来B判定であった接合部調律が全例要精査、安静時心室拍数80回/分以上は上室頻拍に準じた扱いとする旨記載され、学校心臓検診精密医療機関の負担が増大する可能性があることを、以前我々は報告した。今回、新たなデータを追加し、接合部調律の頻度、心室拍数の分布について検討する機会を得たので報告する。

**【方法】** 対象は2010年度～2013年度、2016年度～2018年度大津市学校心臓検診一次心電図検診対象者から任意抽出した6086名(小学1年生・4年生4004名、中学1年生2082名)。接合部調律の診断は、機械読影によらず、読影医師によるものとした。

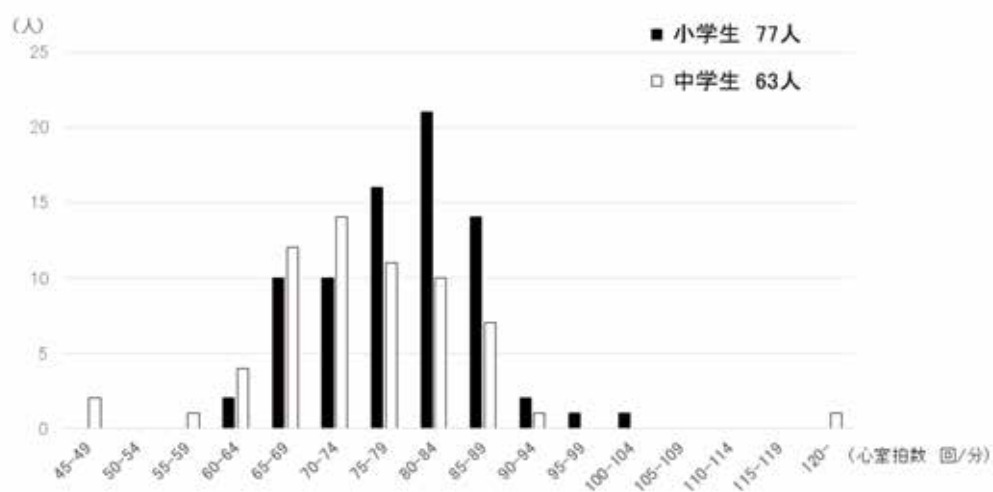
**【結果】** 接合部調律の頻度は小学生125名(3.1%)、中学生88名(4.2%)であった。接合部調律心室拍数の分布は、小学生は80-84回/分を頂点とする正規分布様分布、中学生は70-74回/分を頂点とする正規分布様分布となり、上室頻拍に準じる管理となる割合は小学生50%、中学生30%であった。

**【考察】** 接合部調律を全例要精査、安静時心室拍数80回/分を上室頻拍として管理する基準は過剰と考えられ、精検医療機関の負担が増大することが懸念された。

(参考文献)

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. 岡川浩人：新しい学校心臓検診ガイドラインにおける接合部調律の取扱いの問題点，小児科臨床 70: 1393-1398, 2017

接合部調律心室拍数の分布



O-52

## 学校心臓検診で抽出された心電図異常のフォロー中に心筋症と診断された3症例

○中野 茉莉恵、水野 将徳、升森 智香子、桜井 研三、栗原 八千代、麻生 健太郎

聖マリアンナ医科大学 小児科

**【はじめに】** 未発見の心筋症生徒の抽出は学校心臓検診に残された課題である。今回我々は初年度に心筋症の診断がつかず、フォロー中に心筋症と診断された3例を経験した。

**【症例1】** 小学校1年時にQT延長を指摘(QTc 510ms)。心エコーで異常を認めずその後QTが短縮したため、12歳時に終診としたが、13歳時に意識消失を認めた。遺伝子検査では異常は確認できず、心エコーと心臓MRI検査所見より拡張型心筋症と診断した。

**【症例2】** 小学校1年時にWPW症候群と診断。初回的心エコーは異常なし。フォロー中の心電図でV5,6のST低下を認め、もう一度心エコーを行ったところ、左室心筋に緻密化障害層を認め、その後行ったMRI検査の所見と合わせ左室緻密化障害と診断した。

**【症例3】** 小学校1年時に左房負荷を指摘。心エコー上左房拡大と僧帽弁逆流を、胸部X線写真上心拡大を認めた。その後エナラプリルを開始し経過観察。12歳時心エコー上肺高血圧が疑われ、心臓カテーテル検査施行。左室拡張末期圧23mmHgと高値、拘束型心筋症と診断した。

**【考案】** 初年度の心電図異常から心筋症の診断がつかなくても、長くフォローすることで心筋症の診断に結び付く可能性がある。

(参考文献)

1. 神谷 康隆、他. 小児期非閉塞性肥大型心筋症の心電図異常 ASH(非対称性心室中隔肥厚)出現前後の心電図変化. 心臓 1994; 26: 24-30.
2. 深澤 恭之朗、他. コントロールに難渋した低K血症に伴うTdPからVFをきたした若年DCMの1例. 心臓 2017; 49: 155-8.

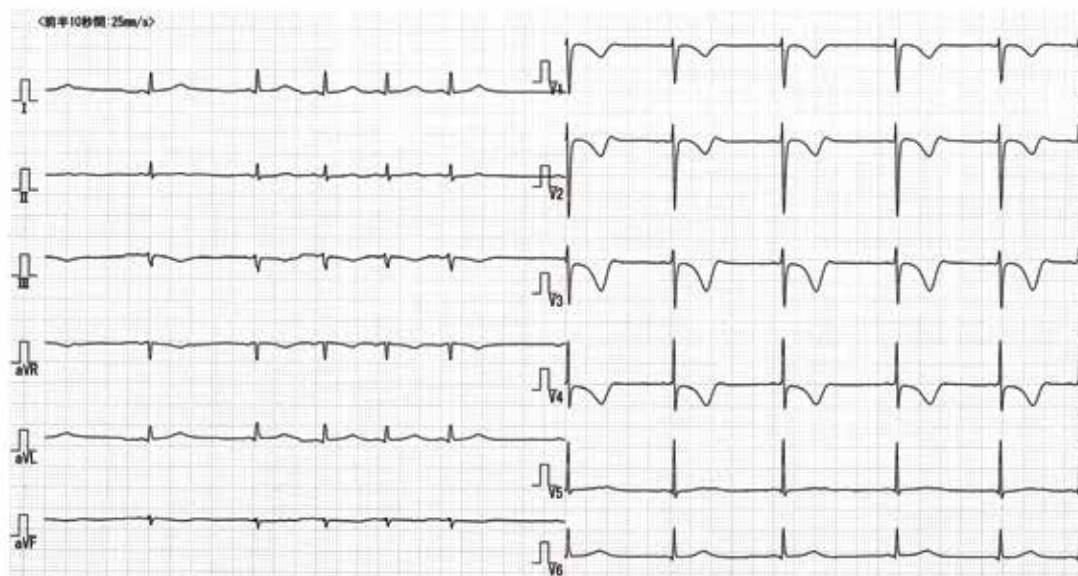


図. 症例 1、紹介時心電図。  
心拍数 77 回/分、軸  $-5^{\circ}$ 、QTc 470ms、V1-4 に陰性 T 波を認める。

## O-53

## 学校心臓検診で抽出できなかった心事故 2 例の検討

○水野 将徳、高野 誠、升森 智香子、桜井 研三、中野 茉莉恵、栗原 八千代、麻生 健太郎

- 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 循環器内科

**【はじめに】** 現行の学校心臓検診のシステムで心事故を未然に防げなかった 2 症例を通じて今後の改善点を考察した。

**【症例 1】** 小学校入学時の校医内科健診で不整脈を指摘されていた。後日行われた心電図検診で洞停止 (1.5 秒) を認めたがそのまま終了。検査後に意識消失を認め、学校より家族に連絡、近医受診し当院へ紹介された。心電図で接合部補充調律を伴う洞機能不全症候群を認め、学校で施行された心電図も同様の所見であった。Temporary pacing を施行したが回復得られず、恒久的ペースメーカー植え込みを施行した。

**【症例 2】** 12 歳時海外から川崎市内の小学校へ編入したため学校心臓検診は未受診であった。課外授業中突然倒れ心停止。心室細動で救急隊が AED を使用し、心肺蘇生下に当院搬送。心拍再開後、体外循環サポートを行い循環動態は改善した。心電図では P 波増高、広範な ST 低下を認めた。心臓カテーテル検査施行し左室拡張末期圧 34mmHg、心筋生検上間質線維化を認め拘束型心筋症と診断。植え込み型除細動を挿入し神経学的後遺症を残さずに退院した。

**【考察】** 一例目は校医内科健診での抽出、二例目は心臓検診での抽出が可能であったかもしれない。今回の経験から我々は教育委員会、川崎市医師会、予防学協会に働きかけ、転校生の翌年度の心電図検診を導入していただいた。新制度の評価と更なる改善を検討していく。

(参考文献)

1. Fukuda T, et al. Conventional Versus Compression-Only Versus No-Bystander Cardiopulmonary Resuscitation for Pediatric Out-of-Hospital Cardiac Arrest. Circulation 2016; 134: 2060-70.
2. Mitani Y, et al. Circumstances and outcomes of out-of-hospital cardiac arrest in elementary and middle school students in the era of public-access defibrillation. Circ J 2014; 78: 701-7.

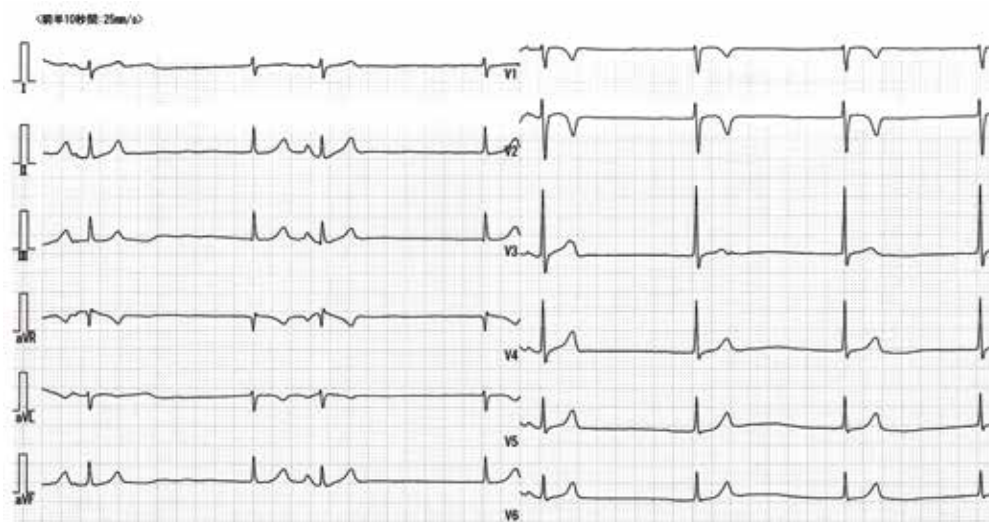


図. 症例 1、紹介時心電図。  
心拍数 38 回/分、軸 +90°、洞機能不全、接合部補充調律

O-54

## 29年度の学校心臓検診で発見された無症状の徐脈性不整脈の3例

○塩野 淳子<sup>1</sup>、林 立申<sup>1</sup>、村上 卓<sup>1</sup>、堀米 仁志<sup>2</sup>、石川 泰輔<sup>3</sup>、蒔田 直昌<sup>3</sup>

- 1) 茨城県立こども病院 小児循環器科
- 2) 筑波大学 医学医療系
- 3) 長崎大学大学院 医歯薬学総合研究科分子生理学 石川泰輔、蒔田直昌

夜間の徐脈性不整脈はホルター心電図でなければ発見されにくい。当院では29年度の学校心臓検診を契機に最大RR4秒以上の無症状の徐脈性不整脈が3例発見されたので報告する。

**【症例1】** 中1、女性、卓球部。一次検診はI度房室ブロック。ホルター心電図で安静時のQRSの脱落が認められ、最大RRは4.8秒であった。心拍上昇に伴いPQ時間は正常化した。発作性房室ブロックと考え経過観察しているが、その後も夜間や安静時の房室ブロックが認められている。

**【症例2】** 中1、男性、野球部。一次検診は上室期外収縮。前医でホルター心電図を施行され、夜間最大4.8秒の洞停止が認められたため当院を紹介された。心房頻拍も認められ、徐脈頻脈症候群と診断した。その後のホルター心電図ではポーズは減少し、持続の短い心房頻拍が認められている。遺伝子検査でSCN5A, HCN4の既知の病的変異は同定されなかった。

**【症例3】** 中1、男性、野球部。一次検診はQT延長疑い。ホルター心電図で夜間最大4.1秒の洞停止が認められた。QT延長は著明でなく心室不整脈もなかった。その後のホルター心電図では洞停止は徐々に減少、消失した。現在はWenckebach型のII度房室ブロックのみである。

いずれの症例も無症状で心拍上昇は問題なく、心筋炎を疑わせる感染症状やCKの上昇もなかった。徐脈性不整脈は無症状であればペースメーカー治療の適応にはならないとされることが多いが、逆に治療方針の決定には迷うことがある。

(参考文献)

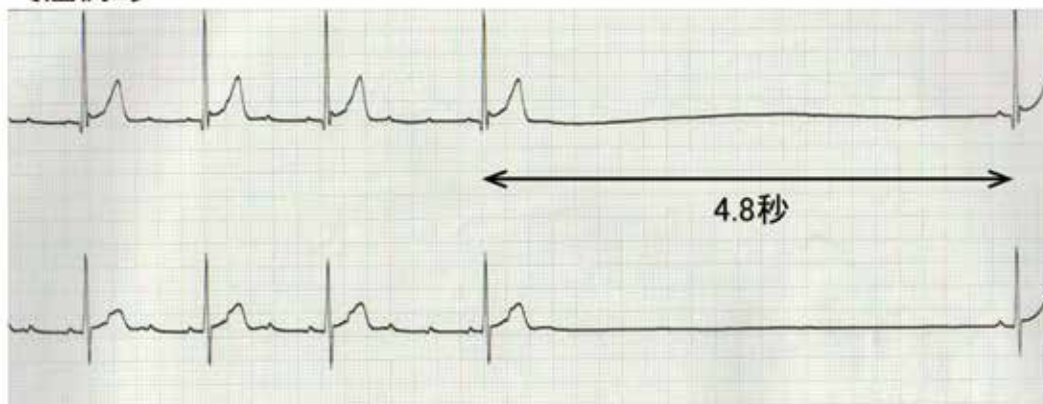
1. Silveti MS, et al. Paroxysmal atrioventricular block in young patients. *Pediatr Cardiol* 25: 506-512, 2004
2. 林鐘声, 他. 夜間睡眠中に4秒の洞停止を呈した3例. *日小循誌* 6: 306-314, 1990

### ホルター心電図

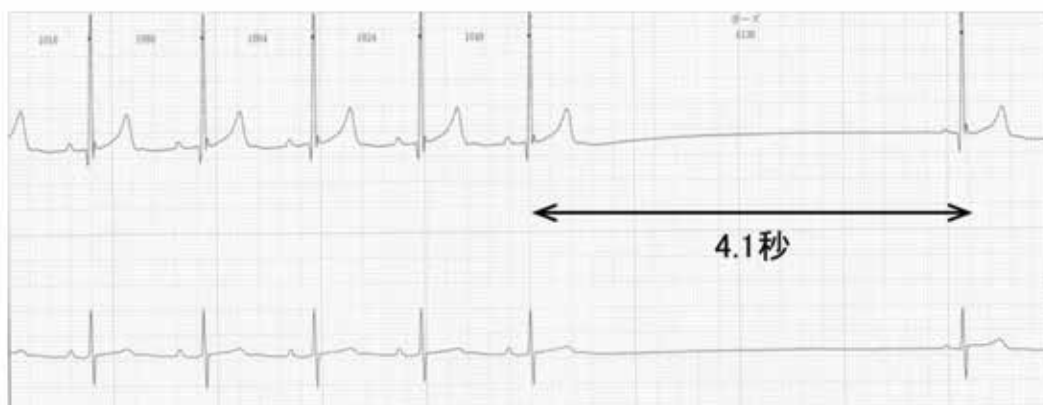
〔症例1〕



〔症例2〕



〔症例3〕





O-55

## 心雑音を伴う右室肥大を指摘され運動負荷心電図で虚血が間欠的 WPW か判断に 苦慮した 1 例

○堀口 泰典

国際医療福祉大学 熱海病院 小児科

**【目的】** 負荷心電図で特異な心電図変化を認めた 1 例を報告する。

**【症例】** 心雑音を伴う右室肥大を指摘された 13 歳女児。胸部 XP 上心胸比 43.0%、心エコー図で軽度の三尖弁逆流のみであった。しかし 1 年 9 か月後の時点で心胸比 48% と増加。安静時心電図は QRS 軸不定で右側胸部誘導で R 波高く移行帯は V6 付近で右室肥大と判断された。マスター負荷心電図で負荷直後は異常無かったが 3 分後に V1-V3 の T 波陰転化、ST 低下を認めた。この波形変化は 30 分後も継続したが胸痛等の症状は無かった。トレッドミル負荷でも負荷後 2 分より V2-V4 で同様の変化があり 7 分後に回復した。心エコー図ではやはり三尖弁の軽度の逆流のみであった。虚血性疾患が心配されたため運動負荷心筋シンチを行ったが虚血変化は認められなかった。ホルター心電図では記録中の QRS 波形変化を認めた。

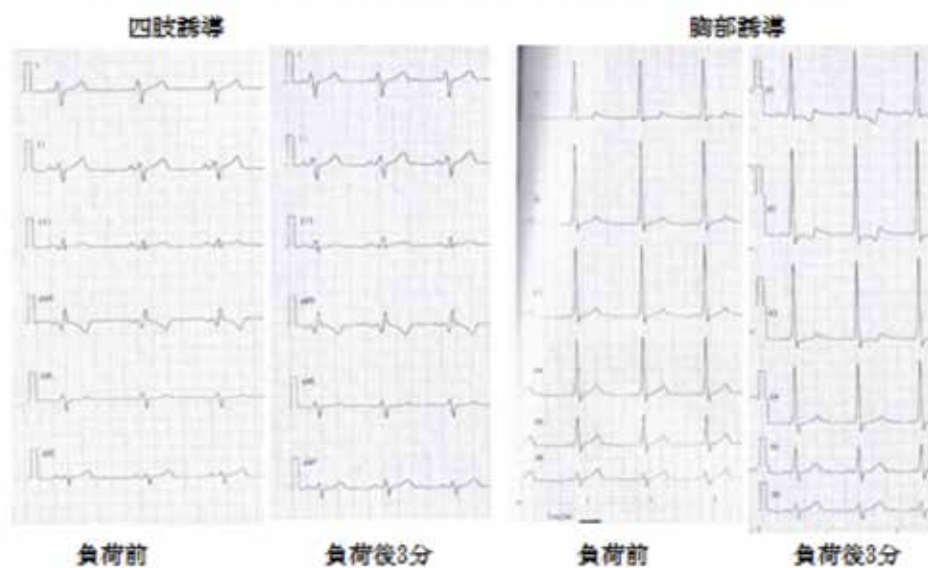
**【考案】** 本例では前壁の虚血が疑われたが症状も無く負荷心筋シンチでも陰性であった。一方、ホルター心電図で QRS 波形変化が見られることは間欠的 WPW 症候群である可能性が考えられるが、頻拍発作の既往はない。心胸比がわずかな期間で 5% 拡大したことから今後 DCM 様となる可能性もあり注意深く経過観察が必要と思われる。

**【結論】** 1) 運動負荷で房室伝導路が変化する間欠的 WPW と思われる 1 例を報告した。  
2) このような例では虚血性心疾患との鑑別が必要であると思われた。

(参考文献)

1. 中原志朗、岩崎洋一、高柳 寛、他. 間欠性 WPW 症候群に狭心症を合併し急性心筋梗塞への意向を追跡しえた 1 例 2001:22:9:2173-2176
2. 清水 渉、大江 透、金子敬子、他. 間歇性 WPW 症候群患者の臨床電気生理学的検討 1988:JPN. J. ELECTROCARDIOLOGY:8:6:773-778

## 負荷前と3分後の心電図の比較



O-56

## WPW 症候群に孤立性心房細動を合併し、偽性心室頻拍をきたした一例

○嶋津 義人、宮崎 文、斎藤 瞬、樋垣 諒、田尻 雄二郎、三木 直樹、土井 拓

天理よろづ相談所病院 小児科・小児循環器科

**【背景】** Wolff-Parkinson-White 症候群 (WPW 症候群) は時に突然死を来すが、その原因は明らかではない。心房細動 (AF) による偽性心室頻拍 (pVT) はその一因とされるが、小児での基礎疾患を伴わない孤立性 AF は頻度が少なく、実際、pVT に遭遇することは稀である。今回我々は、WPW 症候群に孤立性 AF を合併し、pVT をきたした一例を経験した。

**【症例】** 14 歳男児。12 歳より、学校健診で WPW 症候群 (図 1A) を指摘され、経過観察していた。安静時、清涼飲料水を飲んでいるとき突然の動悸を自覚し受診した。心電図で pVT を認め、shortest pre-excited R-R interval は 240 ms であった (図 1B)。除細動を施行し、洞調律に復帰。突然死のリスクが高いと判断し、カテーテルアブレーションを施行、三尖弁弁輪 9 時に副伝導路を認め、同部位の焼灼を行った。帰室後新たな  $\Delta$  波 (図 1C) が出現したが、運動負荷で消失し、経過観察の方針とした。血液検査、心エコー・MRI を施行したが、器質疾患はみられず、孤立性 AF に合併した pVT と判断した。

(参考文献)

1. Obeyesekere MN, Klein GJ. Application of the 2015 ACC/AHA/HRS guidelines for risk stratification for sudden death in adult patients with asymptomatic pre-excitation. J Cardiovasc Electrophysiol. 2017;28:841-848.
2. Furst ML, Saarel EV, Hussein AA, Wazni OM, Tchou P, Kanj M, Saliba WI and Aziz PF. Medical and Interventional Outcomes in Pediatric Lone Atrial Fibrillation. JACC Clin Electrophysiol. 2018;4:638-648.



O-57

## 心室内同期不全による左心機能低下を合併した無症候性 B 型 WPW 症候群の 2 例

○栗野 裕貴<sup>1</sup>、鈴木 康太<sup>1</sup>、高橋 辰徳<sup>1</sup>、安孫子 雅之<sup>1</sup>、小田切 徹州<sup>1</sup>、  
豊原 啓子<sup>2</sup>

- 1) 山形大学医学部 小児科
- 2) 東京女子医科大学 循環器小児科

**【背景】** 頻拍発作の既往がない B 型 WPW 症候群において、心室内同期不全による左心機能低下をきたした症例の報告は散見されるが、その治療方針に関しては一定の見解はない。

**【症例】** 症例 1：2 歳女児。心雑音を契機に前医で拡張型心筋症、顕性 B 型 WPW 症候群と診断された。心エコーでは LVDd 41mm、LVEF 35%、中隔から前中隔の同期不全を認め、心臓 MRI で心室中隔の LGE 陽性であった。左室内同期不全による左心機能低下と診断しカテーテルアブレーション (RFCA) を施行した。RFCA 後は緩徐ながら心機能は改善傾向を認めている。

症例 2：17 歳女性、中学 1 年の学校心電図で WPW 症候群と診断された。頻拍発作なく経過していたが、17 歳時に胸苦感、倦怠感が出現し入院した。心電図では間欠型 B 型 WPW 症候群が疑われ、心エコーでは LVEF 40%、中隔から前中隔の同期不全を認めた。心臓 MRI では心筋リモデリングを示唆する所見は認めなかった。左室内同期不全による左心機能低下の診断で RFCA を施行し、RFCA 直後から心機能の改善を認めた。

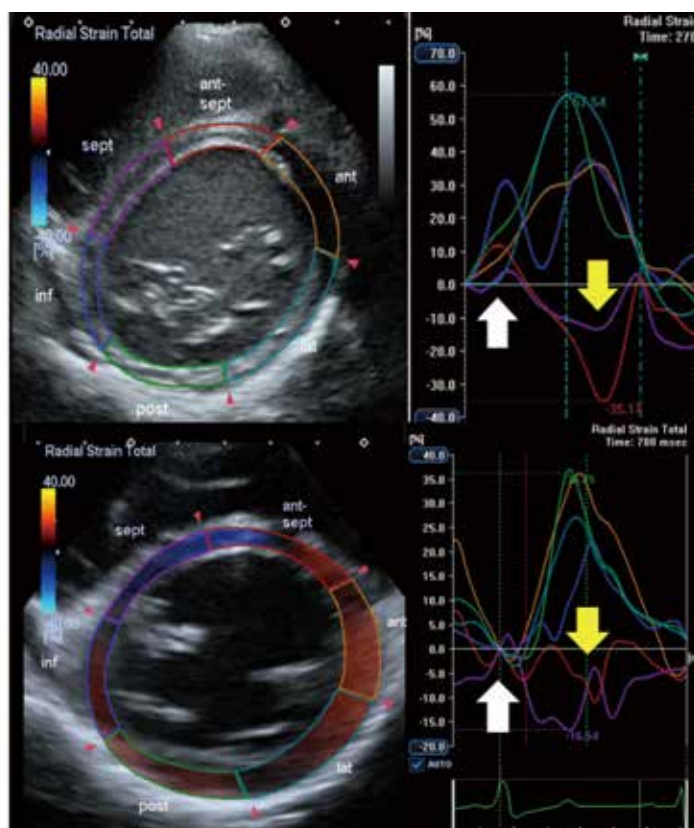
**【考察】** B 型 WPW 症候群で、心室内同期不全による左心機能低下を認める症例に対する RFCA は心機能の改善に有用であると考えられる。適切な治療介入のタイミングについてはさらなる検討が必要だが、中隔のリモデリング所見を認める以前より早期の介入が望ましいと考えられる。

(参考文献)

1. Septal Dyskinesia and Global Left Ventricular Dysfunction in Pediatric Wolff-Parkinson-White Syndrome with Septal Accessory Pathway. J Cardiovasc Electrophysiol 2010; 21: 290-295
2. Altered myocardial characteristics of the preexcited segment in Wolff-Parkinson-White syndrome: A pilot study with cardiac magnetic resonance imaging. PLoS One 2018 ;1;13(6):e0198218. doi: 10.1371/journal.pone.0198218

Radial strain [Basal]

症例1



症例2

## O-58

## 運動誘発性心室性不整脈に対するフレカイニドの有用性

○松村 雄<sup>1</sup>、宮崎 文<sup>2</sup>、渡邊 友博<sup>1</sup>、長原 慧<sup>1</sup>、中村 蓉子<sup>1</sup>、土井 拓<sup>2</sup>、  
渡部 誠一<sup>1</sup>

- 1) 土浦協同病院 小児科
- 2) 天理よろづ相談所病院 小児循環器科・先天性心疾患センター

**【背景】** 心室期外収縮 (PVC) は日常診療において遭遇する頻度の多い不整脈である。ほとんどは無症候性だが、多形性、運動誘発性 PVC は致死性不整脈を誘発する可能性や心筋症合併の可能性があり注意が必要である。β遮断薬が使用されることが多いが、管理に難渋することもしばしば経験される。一方、運動誘発性心室性不整脈を合併する疾患群に対してフレカイニドの有用性の報告が散見される。今回、基礎疾患が断定できない無症候性運動誘発性 PVC に対するフレカイニドの有用性を報告する。

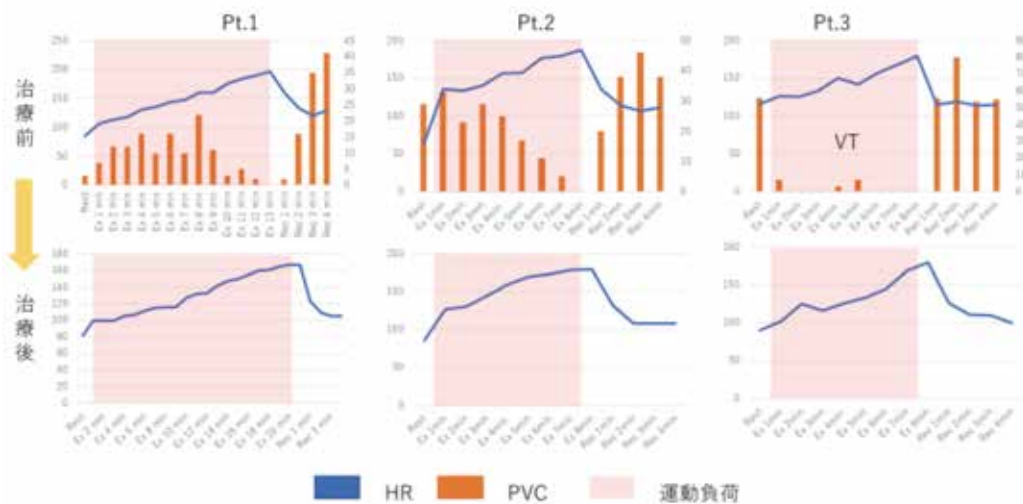
**【方法】** 対象は運動時に PVC が誘発された 3 例を後方視的検討した。初診時年齢はそれぞれ中央 10 歳、10 歳、9 歳、3 例とも学校心臓検診を契機に受診し、3 例とも右室起源が想定された。3 例とも運動時 PVC 2 連発以上の連発を認め、Coupling Interval は 280 ms、440 ms、400 ms であった。3 例全例に薬効負荷試験を施行し、β遮断薬は 3 例とも無効、Ca 遮断薬は 2 例中 2 例で無効であった。フレカイニドは 3 例とも効果を認めた。フレカイニドの内服を開始、開始後は PVC が減少し (添付図参照)、運動制限はなしで経過している。

**【結論】** 無症候性運動誘発性 PVC 3 例いずれもフレカイニドが有用であった。その治療効果判定として薬効試験が有用であった。今後症例の蓄積が望まれる。

(参考文献)

1. Salvage SC, et al. Br J Pharmacol 2017
2. Bertels, RA et al. Europace 2017; 19: 617-621

フレカイニド加療前後のトレッドミル結果





## O-59 先天性心疾患術後の P wave dispersion について

○岩島 覚<sup>1</sup>、早野 聡<sup>1</sup>、内山 弘基<sup>2</sup>、關 圭吾<sup>2</sup>、石川 貴充<sup>2</sup>、芳本 潤<sup>3</sup>

- 1) 中東遠総合医療センター 小児循環器科
- 2) 浜松医科大学 小児科
- 3) 静岡県立こども病院 循環器科

**【Background】** P波分散 (P wave dispersion, PWD) は心房インパルス伝播速度を反映する ECG marker で心臓外科術後の不整脈の予測に有用であると報告されている 1)。

**【Purpose】** 先天性心疾患術後患者 (P-CHD) の PWD と術後不整脈との関連を検討する。

**【Subjects and Methods】** 本研究は後方視的研究。対象は 33 例の P-CHD [median 14y (5-13)]。PWD 計測は 12 誘導 ECG から  $PWD (ms) = \text{Max P duration (ms)} - \text{Min P duration (ms)}$  と計算した 1)。PWD40ms 以上を AbnormalPWD と定義 2)。結果は median (IQR) で示し統計学的処理は EZR を用いた。

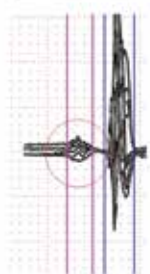
**【Result】** 疾患は TOF、DORV+PS 術後 (2 心室治療 19 例、TCPC1 例)、AVSD 術後 (根治術 3 例、姑息術 1 例)、ASD 術後 (心内修復術 2 例)、VSD 術後 (心内修復術 2 例)、TGA 術後 (Jatene 後 2 例)、TAPVC 術後 (心内修復術 1 例)、Coronary AV fistula (心内修復術 2 例)、術後経過年数 10y (5~13)。術後経過年数と PWD には有意な相関は認めなかった。今回 4 例術後の上室性頻拍 (AF3 例、PAT1 例) を認めた。1 例は TOF 術後で 3 歳時に根治術、16 歳時に Anorexia Nervosa 合併、19 歳時に動悸から AF と診断。術後 1 年 PWD=33ms、AF 発症前 PWD=73ms であった (Figure)。Ablation 施行され軽快。1 例は TOF 術後 24 年、労作時呼吸苦で AF 発症、薬物治療でコントロール不良のため P 弁置換検討中、1 例は 17 歳で DORV+PS 根治術、34 歳で労作時呼吸苦、動機あり薬物治療で軽快、1 例は AVSD、PA、食道閉鎖合併、生後 3 か月で shunt 術施行、術後 shunt 感染等あり根治術困難。4 歳時に PAT 出現、以後薬物療法にてコントロール可。Abnormal PWD は上室性頻拍認めた例 4 例中 3 例に有意に認めた (P value<005)。術後不整脈予測として Abnormal PWD は Sensitivity 75.0%、Specificity 93.1%、Odds ratio 31.3 であった。

**【Conclusion】** PWD は CHD 術後の不整脈を予測する ECG marker として有用である可能性がある。

(参考文献)

1. Buxton AE, et al. The role of P wave duration as a predictor of postoperative atrial arrhythmias. Chest 1981;80:68e73.
2. Aytimir K, et al. P wave dispersion on 12-lead electrocardiography in patients with paroxysmal atrial fibrillation. Pacing Clin Electrophysiol 2000;23(7):1109e12.

TOF術後AF発症前後のP wave dispersion (PWD)



術後15y PWD=73ms



術後1y PWD=33ms

O-60

## ノルアドレナリン作動性・特異的セロトニン作動性抗うつ薬投与により心房頻拍を認めたファロー四徴症の1例

○中島 公子、坂口 平馬、加藤 愛章、永尾 宏之、岡 秀治、河合 駿、鈴木 大、三池 虹、根岸 潤、白石 公、大内秀雄、黒崎 健一

国立循環器病研究センター 小児循環器科

**【背景】**成人先天性心疾患 (ACHD) 患者は複数の医療機関を受診する症例も少なくない。今回、精神科クリニックで処方された抗うつ薬により心房頻拍 (AT) を認めた症例を経験した。

**【症例】**症例は 47 歳男性。ファロー四徴症と診断され、5 歳時に心内修復術を施行。35 歳頃、動悸を自覚し、非持続性 AT を認め、カルベジロールとソタコールで症状は改善。右心系拡大進行し、45 歳時に AT に対する ablation 後、肺動脈弁置換術を施行。術後、洞機能不全に対して経静脈的に DDD ペースメーカー植込みを行った。術後 1 年は不整脈もなく経過したが、定期外来の際に数分の AT を繰り返し認めた。問診の結果、AT の誘因は、2 カ月前から職場の異動に伴い鬱状態となり休職し、精神科で処方された抗うつ薬が疑われた。抗うつ薬はミルタザピン；ノルアドレナリン作動性・特異的セロトニン作動性抗うつ薬 (NaSSA) であり、内因性カテコラミン増加が AT を惹起している可能性を考慮し、精神科担当医と協議の上、中止したところ、AT は速やかに消失した。

**【考察】** NaSSA は従来 of 抗うつ薬に比べて心臓突然死や不整脈のリスクが高いという報告や過量投与により頻脈を来すという報告がある。本症例の様に不整脈器質を持つ場合には注意が必要である。

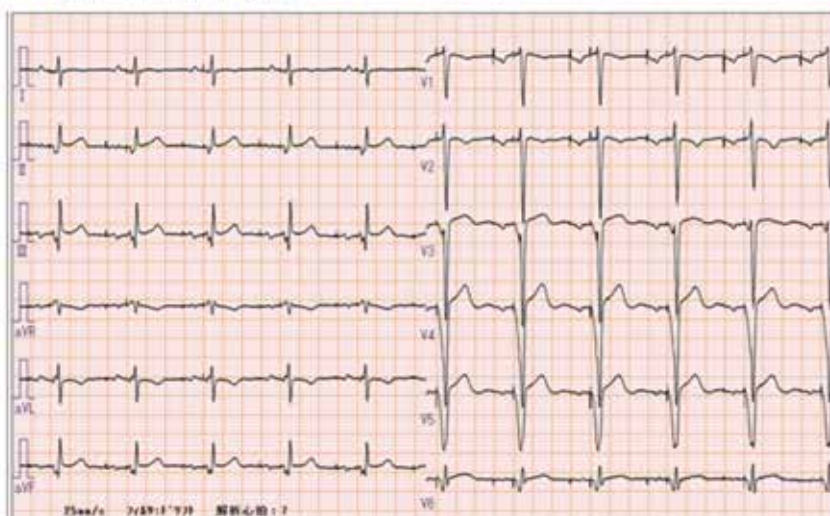
**【結語】** ACHD 患者の病態変化時には他の医療機関の詳細な内服状況の確認も重要である。

(参考文献)

1. Leonard CE, Bilker WB, Newcomb C, et al. Antidepressants and the risk of sudden cardiac death and ventricular arrhythmia. *Pharmacoepidemiol Drug Saf.* 2011; 20(9):903-13.
2. Berling I, Isbister GK. Mirtazapine overdose is unlikely to cause major toxicity. *Clin Toxicol.* 2014; 52(1):20-4.



ミルタザピン内服中



ミルタザピン中止後

**O-61 フレカイニド中毒をきたした総動脈幹症術後の1症例**

○吉田 修一郎<sup>1</sup>、佐藤 純<sup>1</sup>、吉井 公浩<sup>1</sup>、森本 美仁<sup>1</sup>、加藤 温子<sup>1</sup>、西川 浩<sup>1</sup>、大橋 直樹<sup>1</sup>、櫻井 一<sup>2</sup>

- 1) JCHO 中京病院中京こどもハートセンター 小児循環器科
- 2) JCHO 中京病院中京こどもハートセンター 心臓血管外科

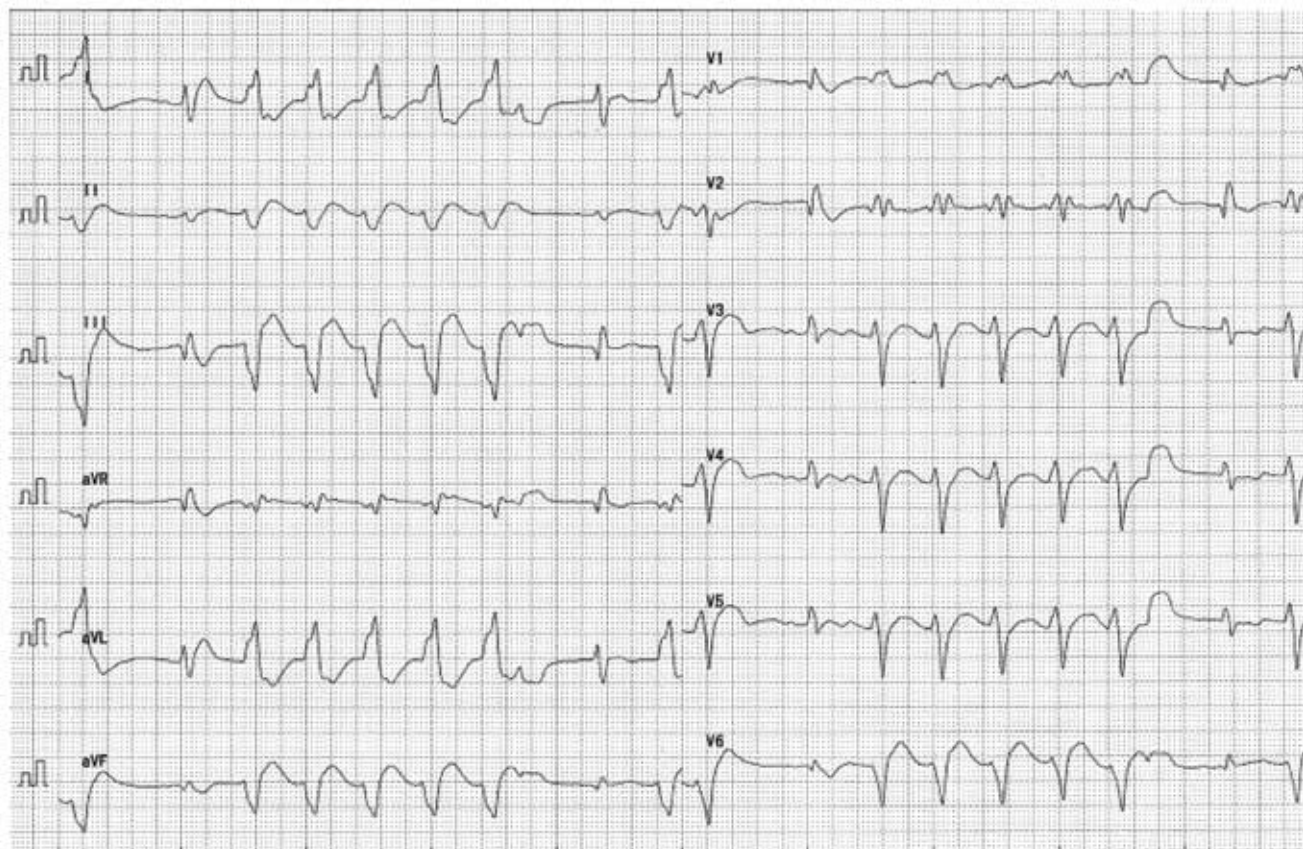
**【症例】** 0歳男児。出生後に総動脈幹症、心室中隔欠損症、大動脈縮窄症と診断。日齢3に大動脈縮窄解除術、Rastelli手術、心室中隔欠損閉鎖術を施行。術後難治性乳糜胸水、敗血症等のコントロールに難渋。上室性頻拍を認めたため術後26日目よりフレカイニド投与(100mg/m<sup>2</sup>/d)を開始。乳糜胸、感染症のコントロールがつかず腎機能も悪化し全身浮腫が著明となったため術後30日目より腹膜透析を開始。術後40日目より徐々にモニター上、脈不整、QRS幅がwideとなった(図参照)。経過よりフレカイニド中毒を疑い、フレカイニド投与を中止(後日判明したフレカイニド血中濃度955ng/ml)。治療として炭酸水素ナトリウムの持続点滴を開始したところQRS幅はnarrowとなり洞調律に回復した。以降洞調律が維持していたが、術後45日目に消化管穿孔となり他院へ転院搬送となった。

**【考察】** フレカイニドは、腎排泄が主である。本症例では腎機能が低下したことによるフレカイニド中毒と考えられた。内科的な治療薬として炭酸水素ナトリウムならびに脂肪製剤投与の報告がある。本症例では炭酸水素ナトリウムを投与したところ、不整脈の速やかな改善を認めた。腎機能が低下している症例ではフレカイニドの投与量の調節が重要である。

(参考文献)

1. J Emerg Med. 2013 Apr;44(4):781-3.  
A case of near-fatal flecainide overdose in a neonate successfully treated with sodium bicarbonate.
2. J Med Toxicol. 2016 Mar;12(1):121-9.  
A Literature Review of the Use of Sodium Bicarbonate for the Treatment of QRS Widening.

フレカイニド中毒時の心電図



O-62

## 新生児期から心室性不整脈を合併した Fallot 四徴症、VACTERL 連合の一例

○連 翔太<sup>1</sup>、住友 直方<sup>1</sup>、森 仁<sup>2</sup>、今村 知彦<sup>1</sup>、長田 洋資<sup>1</sup>、小柳 喬幸<sup>1</sup>、小島 拓朗<sup>1</sup>、  
葭葉 茂樹<sup>1</sup>、小林 俊樹<sup>1</sup>、保土田 健太郎<sup>3</sup>、栢岡 歩<sup>3</sup>、鈴木 孝明<sup>3</sup>

- 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 心臓内科
- 3) 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓血管外科

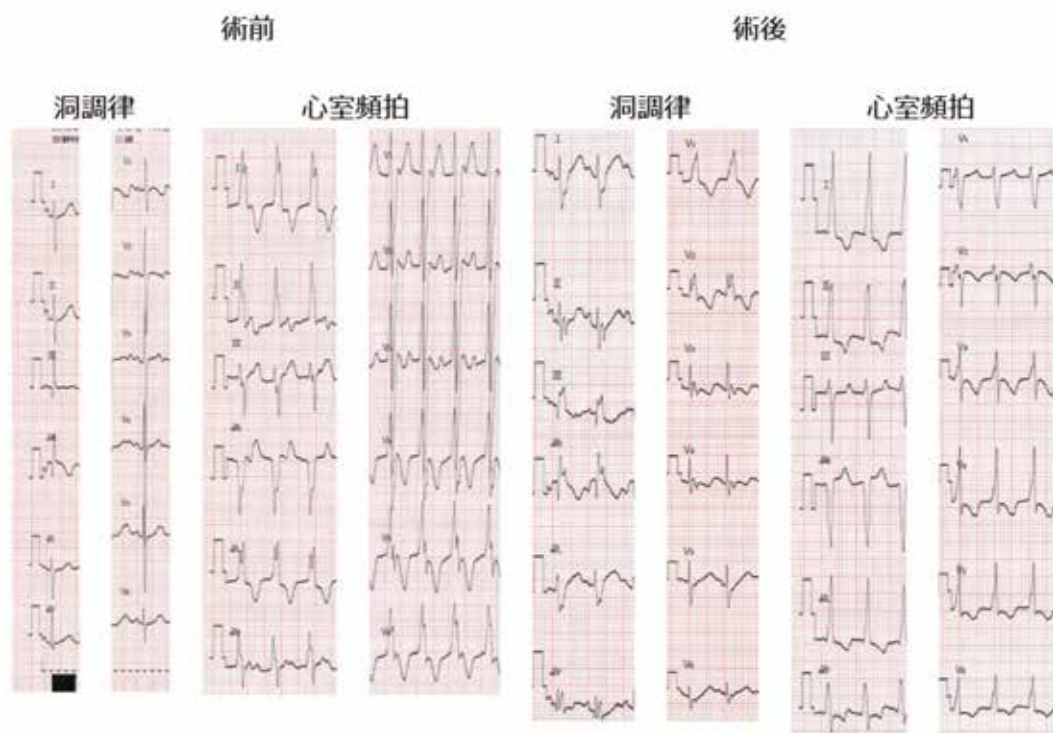
症例は7ヵ月男児。診断はFallot四徴症(TOF)、VACTERL連合。新生児期から心室期外収縮、生後3ヶ月から心拍数150回の下方軸、LBBB、移行帯V3-4の心室頻拍(VT)を認め、無酸素発作に対して緊急体肺動脈シャント術が行われたが、翌日高肺血流による心停止となり、緊急シャント離断術が行われた。術後3日目に経皮的肺動脈弁形成術を施行したが、その後からVTが頻発し、フレカイニド(F)が奏功し、Fとソタロール内服を開始した。しかしVTは完全には抑制されず、カテーテルアブレーション(CA)目的に生後5ヵ月時に当科に転院した。

VTにより無酸素発作が誘発され、心エコーでconus septumが大きく、またVT起源とconus septumが近いことが考えられ、CAはリスクが高いと考え、TOF根治術を先行する方針とした。

根治術直後から接合部頻拍(JR)が出現し、JR治療中にさらに血圧低下を伴うVTとなり、F静注で停止した。術後VTは術前VTのQRS波形と類似していた。VTはFで一旦抑制されたが術後3週間から頻発し、Holter心電図で78%であり、薬物治療は困難と考え術後41日目にCAを行なった。三尖弁輪1時と11時にVT起源を認め、同部位への通電でVTは消失した。CA後1ヶ月で再発は認めない。TOFの根治術前にVTを合併する症例は稀であり、治療に難渋した。文献的考察を加え報告する。

(参考文献)

1. Laohakunakorn P, Paul T, Knick B, et al. Ventricular tachycardia in nonpostoperative pediatric patients: role of radiofrequency catheter ablation: *Pediatric Cardiol* 2003;24(2):154-60.
2. Tada H, Tadokoro K, Ito S, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the tricuspid annulus: Prevalence, electrocardiographic characteristics, and results of radiofrequency catheter ablation. *Heart Rhythm* 2007;4(1):7-16





O-63

## 三尖弁閉鎖症 TCPC 術後に心室細動に至った WPW 症候群の治療経験

○谷口 宏太<sup>1,2</sup>、豊原 啓子<sup>1</sup>、工藤 恵文<sup>1</sup>、竹内 大二<sup>1</sup>、杉山 央<sup>1</sup>、庄田 守男<sup>3</sup>

- 1) 東京女子医科大学病院 循環器小児科
- 2) 北海道大学 小児科
- 3) 東京女子医科大学病院 循環器内科

**【背景】** Fontan 循環では、上室性頻脈 (SVT) も致命的になり得る。三尖弁閉鎖 (TA) の TCPC 術後遠隔期に心室細動 (Vf) に至った一例に、アブレーション (CA) ならびに皮下植え込み型除細動器 (S-ICD) 植え込みを行ったので報告する。

**【症例】** 14 歳男児。TA (Ⅱ b) に対し、2 歳時に TCPC (IVC-MPA 直接吻合) を施行された。11 歳時のカテーテル検査では問題点を認めなかった。

外出時に突然のふらつきを訴え、当初は会話可能であったが、次第に不穏状態となった。救急隊到着時には Vf を認め、AED による除細動で洞調律に復帰した。集中治療により後遺症なく回復が得られ退院となったが、短時間のふらつき呼吸困難を再度認め、不整脈加療目的に当院紹介となった。

安静時心電図では著明なデルタ波を認め、WPW 症候群に伴う上室性頻脈を契機に循環が破綻し、最終的には Vf に至ったと考えられた。

電気生理学的検査 (EPS) では HR 145bpm の房室リエントリー頻拍 (AVRT) が容易に誘発され、血圧の低下が顕著であった。左室後壁に副伝導路を認め、まず経大動脈的アプローチでの治療を試みたが困難であり、RF 針による TCPC 導管穿刺を行い、副伝導路の離断に成功した。

AVRT が Vf の原因と推測されたが、他の可能性を否定しきれないことから、ICD 植え込みの方針となり、経静脈リードの留置が不可能なため、S-ICD の植え込みを行った後に、退院となった。

以後、デルタ波の再発はなく、症状も認めていない。

**【結語】** Fontan 循環においては上室性頻拍も致命的となる場合があり、カテーテル操作も制限されることから、術前の EPS/CA 施行が望ましい。本症例は致命的な経過をとったが、CA と S-ICD 埋め込みにより、救命が可能であった。



O-64

## 術後に生じた難治性心房頻拍により ECMO 補助下にアブレーションを行った1例

○土井 悠司<sup>1</sup>、芳本 潤<sup>1</sup>、石垣 瑞彦<sup>1</sup>、佐藤 慶介<sup>1</sup>、満下 紀恵<sup>1</sup>、金 成海<sup>1</sup>、  
新居 正基<sup>1</sup>、田中靖彦<sup>1</sup>、大崎 真樹<sup>2</sup>、猪飼 秋夫<sup>3</sup>、坂本 喜三郎<sup>3</sup>

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

**【背景】**周術期の心房頻拍(AT)は管理に難渋することが多い。高周波カテーテルアブレーション(RFCA)はその際有用な選択肢であり、適切な機材の選択が成功の鍵を握る。

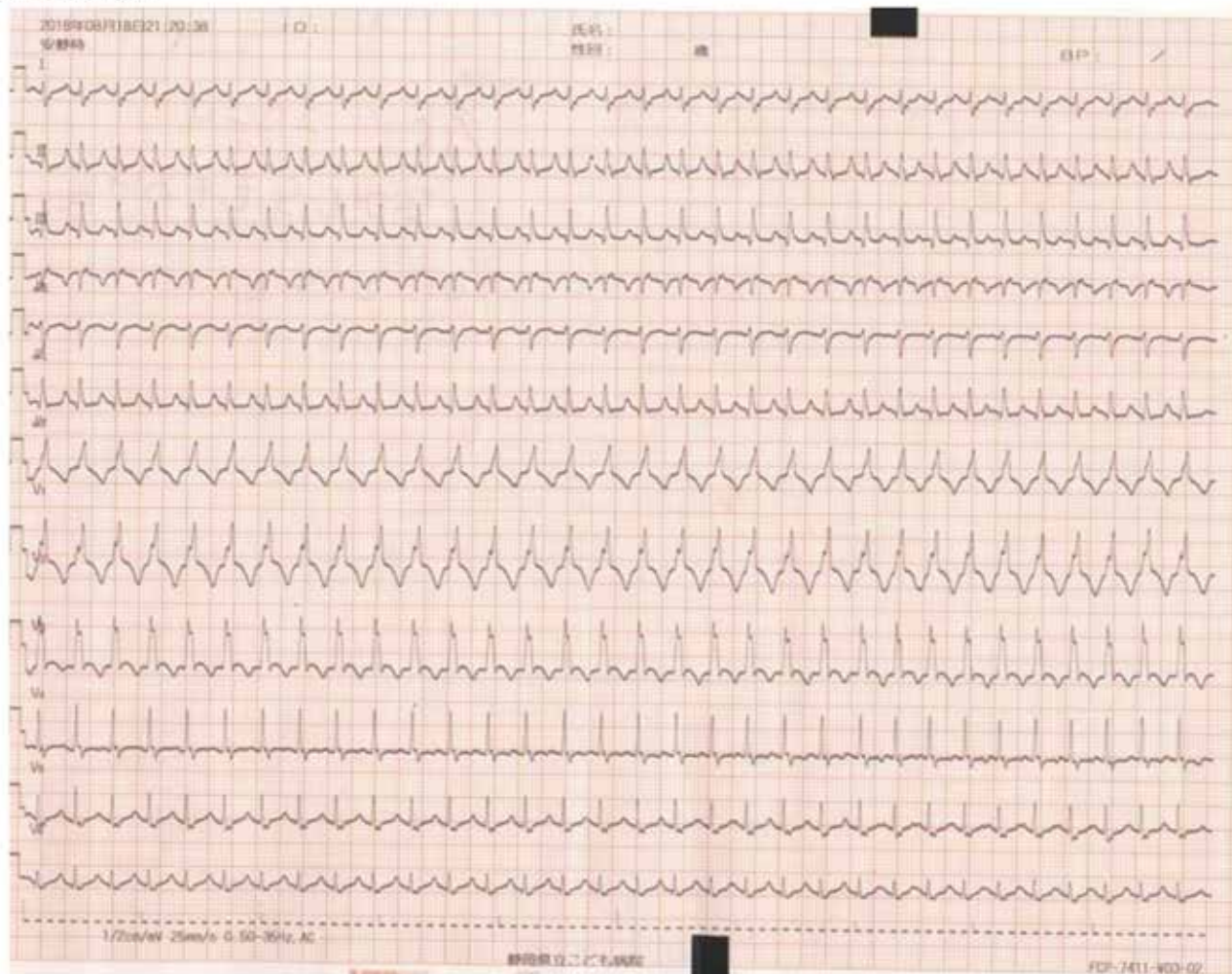
**【症例】**PAVSD/MAPCA、22q11.2欠失症候群の3歳女児。前医でBTS術後気道出血反復。塞栓術施行するも改善せず当院にてUF、VS閉鎖、右室流出路再建術を行った。術後11日目からAT出現。全身管理、Amiodarone、Procainamide、Flecainide、Landiololを使用するもATのコントロールつかず右心不全が進行、循環不全のため準緊急的にECMOを導入し、RFCAを行うこととした。体重7.9kg。食道電極にて心房電位を記録。CARTO3®を用い、心腔内エコーで右心房、特に橈状筋を極力細かくジオメトリーを作成。続いてATの最早期興奮部位をマッピング。右心房上縁から上大静脈行部のやや内側に起源を同定。同部位を焼灼し速やかに頻拍は停止。心腔内エコーで確認したところ焼灼部位は橈状筋の間の陥凹している部分であった。透視時間24秒。手技時間約1時間。アブレーション翌日にはECMOを離脱しえた。

**【考察】**右心房起源ATは橈状筋や心房瘤のため時にRFCAが困難で、外科的切除を要する報告もある。今回は心腔内エコーを用いることで造影を行う事なく頻拍起源部位の形態を詳細に観察でき、アブレーションの成功に寄与した。

(参考文献)

1. Toyohara K, Fukuhara H, Yoshimoto J, Ozaki N, Nakamura Y. Electrophysiologic studies and radiofrequency catheter ablation of ectopic atrial tachycardia in children. *Pediatr Cardiol* (2011) 32:40-46.
2. Enriquez A, Saenz LC, Rosso R, Silvsetry FE, Callans D, Marchlinski FE. et al. Use of Intracardiac Echocardiography in Interventional Cardiology: Working With the Anatomy Rather Than Fighting It. *Circulation*. 2018;137:2278-2294.

【心電図所見】



O-65

## 心外導管穿刺を行い Extra ~ Cardiac TCPC 術後患者の心房内に Agilis シースを挿入するテクニックについて

○栄徳 隆裕、馬場 健児、近藤 麻衣子、福嶋 遥祐、重光 祐輔、今井 祐喜、原 真祐子、小林 優、大月 審一

岡山大学病院 小児循環器科

**【背景】** Agilis シース (以下 Agilis) は手元のハンドルで右に 180 度、左に 90 度カーブするステラブルイントロデューサーであり、ディフレクタブルアブレーションカテーテルとを組み合わせることで、到達できる座標は理論上解剖学的障壁を除き無限に広がる。しかし、kink しやすく、イントロデューサーとダイレーターの間にはわずかな段差があるため、中隔の通過性に難がある。

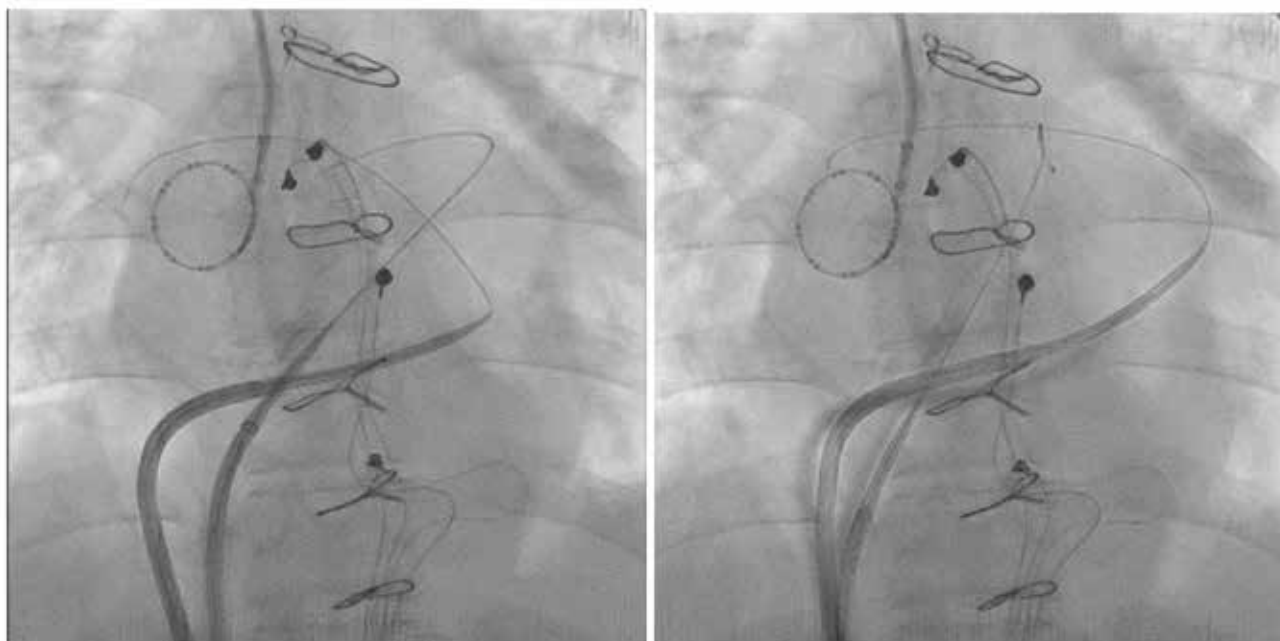
心外導管穿刺を行い、Agilis を心房内に挿入した TCPC 術後 4 症例 5 件につき報告する。

**【方法】** 全例まず ICE ガイド下に 8.5F ロングシース SLO にセットした BRK-1 にて EC-conduit を穿通し fenestration を作成。次に fenestration を 4mm の冠動脈用バルーンにて拡大。ICE のため使用した sheath から JR などのカテーテルを用い、もう一本ガイドワイヤーを fenestration へ挿入。そのガイドワイヤーを元に Agilis を fenestration へ挿入。そのままでは Agilis が通過しないため、SLO と Agilis を同時に fenestration へ挿入する。SLO を引くのと同時に Agilis を押し Agilis は fenestration を通過するようになる。

**【結果】** TCPC 術後患者 4 症例 5 件に対し上記の方法を行ったところ、全て心外導管を超えて Agilis を心房内に挿入することに成功した。心嚢液貯留や血腫など合併症を認めず、フォローアップ中に作成した孔は全例自然閉鎖した。

(参考文献)

- 1.Jeremy P. et al. "Catheter ablation of supraventricular tachyarrhythmia after extracardiac Fontan surgery" Heart Rhythm 2016;13:1891-1897
- 2.Amish S, et al. "Trans-conduit puncture for catheter ablation of atrial tachycardia in a patient with extracardiac fontan palliation" Heart Rhythm 2010 7



O-66

## 小児 Valsalva 洞起源心室性不整脈に対するカテーテルアブレーションの有効性と安全性

○今村 知彦<sup>1</sup>、住友 直方<sup>1</sup>、連 翔太<sup>1</sup>、森 仁<sup>2</sup>、小森 暁子<sup>3</sup>、岩下 憲行<sup>4</sup>、長田 洋資<sup>5</sup>、小柳 喬幸<sup>1</sup>、小島 拓郎<sup>1</sup>、葭葉 茂樹<sup>1</sup>、小林 俊樹<sup>1</sup>

- 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 心臓内科
- 3) 日本大学医学部附属板橋病院 小児科
- 4) 慶應義塾大学病院 小児科

**【背景】** Valsalva 洞起源心室性不整脈 (VA) の小児例は報告が少なく、カテーテルアブレーション (RFA) の安全性や有効性について検討した。

**【方法】** 1987～2018年に、当科ならびに日本大学医学部附属板橋病院小児科で電気生理学的検査 (EPS) を施行した 769 例を対象に検討した。

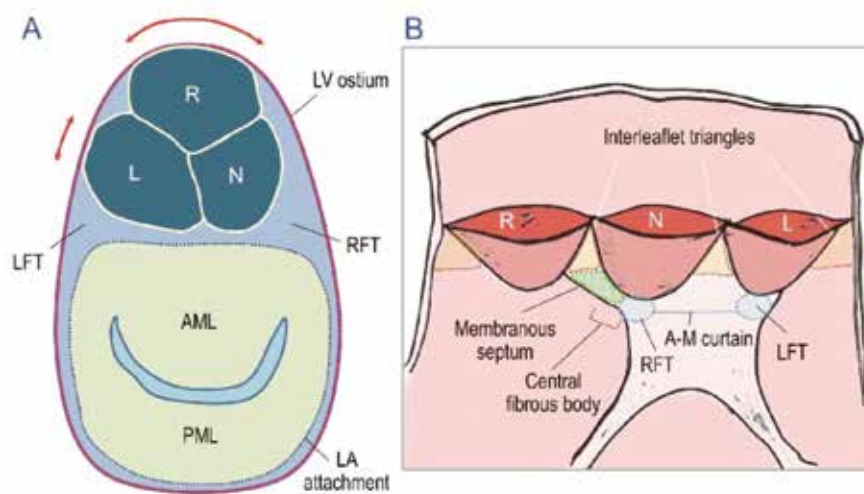
**【結果】** VA98 例のうち Valsalva 洞起源 VA は 5 例 (男 3 例)、年齢 8-13 歳 (中央値 12 歳)、4 例が左冠動脈洞 (LCC)、1 例が LCC- 右冠動脈洞 (RCC) 間起源であった。全例冠動脈造影 (CA) を行い、2 例で RFA を施行し、1 例は 7Fr 4mm tip non-irrigation カテーテルで 60℃、60 秒、1 例は 7Fr 3.5mm tip irrigation カテーテルで 25W、60 秒通電し、いずれも 1 回の通電で頻拍は停止した。109 カ月、2 カ月の経過観察を行い虚血や房室ブロックはない。

**【考察】** LCC-RCC 交連直下の interleaflet triangle (ILT) は、左室心筋と接するため不整脈器質となる。RCC- 無冠動脈洞交連直下の ILT は中心線維体と近接する。房室ブロックと冠動脈損傷を回避するため、CA での確認が必須である。成人では RFA は冠動脈起始部との距離が 1cm 以上、55-60℃、30-50W、30-60 秒という条件が提案されているが、小児ではより慎重に RFA を行うことが必要である。

(参考文献)

1. Tada H. Catheter ablation of tachyarrhythmias from the aortic sinuses of Valsalva: When and how? *Circ J* 2012; 76: 791-800.
2. Rillig A, et al. Ablation within the sinus of Valsalva for treatment of supraventricular and ventricular tachycardias: what is known so far. *Europace* 2009; 11: 1142-1150.

【図表】 文献1より引用





O-67

## 右室流出路憩室を合併した心室頻拍にカテーテルアブレーションを施行した2例

○後藤 浩子<sup>1,2</sup>、寺澤 厚志<sup>1</sup>、桑原 直樹<sup>1</sup>、山本 哲也<sup>1</sup>、面家 健太郎<sup>1</sup>、田中 秀門<sup>1</sup>、割田 俊一郎<sup>2</sup>、野田 俊之<sup>2</sup>、桑原 尚志<sup>1</sup>

- 1) 岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科
- 2) 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】** 右室流出路起源の心室頻拍 (VT)・心室期外収縮 (VPC) は特発性が多く高周波カテーテルアブレーション (RFCA) による根治率も高い。孤立性右室流出路憩室を合併した VT に対し、RFCA を施行した 2 例を報告する。

**【症例 1】** 7 歳男児。小学校 1 年の学校検診にて VT を指摘され、近医を受診。ホルター心電図で VT/VPC 19.0% のため当院紹介となる。β-blocker 無効で RFCA となった。12 誘導心電図では VPC は左脚ブロック下方軸で I 誘導陽性 R 波が極めて高く、右室流出路 (RVOT) 傍ヒス領域の起源が予測された。VPC の mapping 及び造影にて小さな憩室を認めた。憩室内の最早期興奮部位で焼灼し VPC は抑制されたが完全消失せず。良好な pace map が得られた憩室口底部を RVOT 境界まで焼灼し、VPC は消失した。

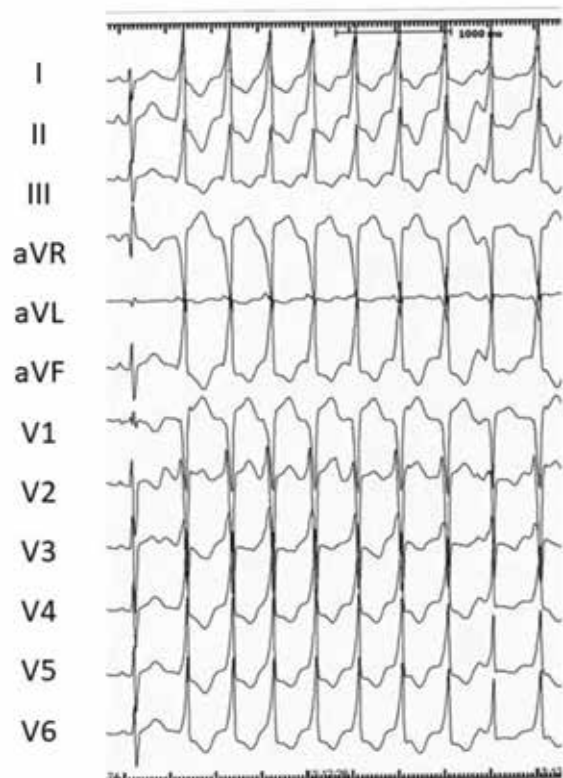
**【症例 2】** 10 歳男児。胎児不整脈を指摘され当院で出生。ホルター心電図で VPC 単発 5.9% を認めるが 2 歳頃に自然軽快。7 歳に再燃しホルター心電図で VPC 3.0%。9 歳には VT/VPC 29.0% と増加し、β-blocker が無効なため RFCA となった。12 誘導心電図では VPC は I 誘導陽性 R でやや高く、RVOT 傍ヒスから側壁方向の起源と予測された。造影にて RVOT に憩室 (大きさ 30 × 7mm、憩室口 11mm) を認めた。憩室内にカテーテルをすすめると VPC が消失。早期興奮部位の憩室口境界縦ラインで良好な pace map が得られた。憩室口底部を憩室側から RVOT 境界まで焼灼するも VPC 抑制にとどまり、憩室口境界縦ラインを焼灼し VPC は消失した。2 症例ともその後の不整脈は認めないが、憩室には血栓、破裂などの報告もあるため経過観察中である。

**【まとめ】** 孤立性右室流出路憩室を合併した心室頻拍の 2 例に RFCA を行い、良好な結果を得た。

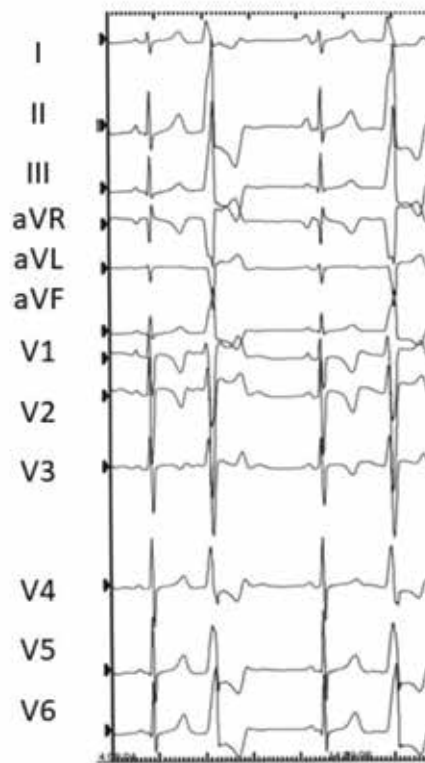
(参考文献)

- 1.Zhang F,et al, Europace. 2011 Jul ;13(7): 1047-50 Catheter ablation of ventricular tachycardia originating from the diverticulum of the right ventricular outflow tract
- 2.Yamauchi Y,et al, Pacing Clin Electrophysiol. 1998 Sep;21(9):1835-6 Cather ablation for ventricular tachycardia from a diverticulum at the right ventricular outflow tract

症例1



症例2



O-68

## 僧帽弁輪での通電で副伝導路の離断ができず左心耳からの通電で成功した WPW 症候群の 1 例

○江見 美杉、青木 寿明、森 雅啓、廣瀬 将樹、豊川 富子、松尾 久実代、平野 恭悠、石井 陽一郎、高橋 邦彦、萱 谷太

大阪母子医療センター 小児循環器科

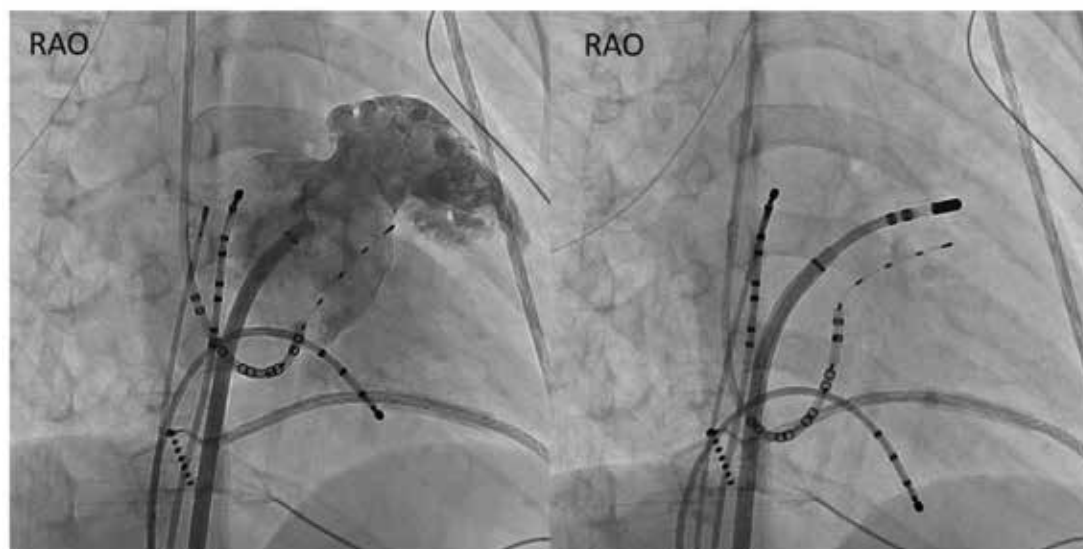
**【背景】** 左心耳心室間の副伝導路の報告は非常にまれである。今回僧帽弁輪での通電が効果なく、左心耳基部からの通電で成功した WPW 症候群の 1 例を経験したので報告する。

**【症例】** 小学校 1 年生の学校検診で WPW 症候群を指摘され当院紹介となった。ホルター心電図で上室頻拍 279bpm を認めたため、6 歳時にアブレーションを施行。僧帽弁輪 1 時、3 時、5 時方向、三尖弁輪後中隔、左後側壁に複数の副伝導路が存在し完全離断を得られなかった。8 歳時に再度アブレーションを行った。僧帽弁輪前側壁の副伝導路の残存が疑われたため冠静脈洞に 6Fr Luma を挿入、その中に EP star 2Fr 10 極を挿入し、前室間静脈近位部まで進めた。洞調律中の最早期心室興奮部位が前室間静脈であった。マッピングするとその近傍の左心耳基部が最早期興奮部位であり、その部位での通電で副伝導路の離断が得られた。現在 1 年経過しているが再発はない。

**【結語】** 左心耳基部からの通電で副伝導路の離断が得られた複数副伝導路の 1 例を経験した。左心耳-心室間副伝導路の報告があり、鑑別を要す。

(参考文献)

1. Radiofrequency ablation of left atrial appendage accessory pathway.  
Mollazadeh R, Eslami M, Europace. 2016 Jun;18(6):867.



## 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

アボットメディカルジャパン 株式会社

エア・ウォーター・メディカル株式会社

エーザイ株式会社

小野薬品工業株式会社

サノフィ株式会社

CSLベーリング株式会社

ジョンソン・エンド・ジョンソン株式会社

大日本住友製薬株式会社

帝人在宅医療株式会社

帝人ファーマ株式会社

ディーブイエックス株式会社

天理大学

医療法人友永循環器医院

株式会社奈良栗田書店

奈良県小児科医会

一般社団法人奈良市医師会

日本血液製剤機構

日本光電工業株式会社

日本新薬株式会社

日本ライフライン株式会社

フクダ電子近畿販売株式会社

株式会社メドケア

日本メドトロニック株式会社

(五十音順、2018年11月22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 | (2017.11.24 | 徳島市)  | 会 長   | 早瀬 康信       |

## 第23回 日本小児心電学会学術集会

発行者

第23回 日本小児心電学会学術集会 会長 宮崎 文

(天理よろづ相談所病院 小児循環器科・先天性心疾患センター)

Biotherapies for Life™ CSL Behring



Hizentra

生物学的製剤基準  
pH4処理酸性人免疫グロブリン(皮下注射)

薬価基準収載

Hizentra®

**ハイゼントラ® 20%** 1g/5mL  
**皮下注** 2g/10mL  
 4g/20mL

**Hizentra® 20% S.C. Injection**

特定生物由来製品  
処方箋医薬品<sup>※</sup>  
注)注意—医師等の処方箋により使用すること

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

2015年10月作成

資料請求先：  
CSLベーリング株式会社 くすり相談窓口  
TEL:0120-534-587

製造販売：  
CSLベーリング株式会社  
〒135-0062 東京都江東区東雲一丁目7番12号

**TEIJIN**

在宅酸素療法



酸素濃縮装置  
**ハイサンソ 3S**  
承認番号:224AHBZX00007000

ハイフローセラピー



加熱式加湿器  
**F&P AIRVO™2**  
承認番号:22500BZX00417000



加熱式加湿器  
**F&P myAIRVO™2**  
承認番号:22800BZX00186000

患者さんの Quality of Life の  
向上がテイジンの理念です。

健保適用

CPAP療法



持続的自動気道陽圧ユニット (CPAP装置)  
**スリープメイト10**  
承認番号:22700BZL00027000

NPPV療法



汎用人工呼吸器 (二相式気道陽圧ユニット)  
**NIPネーザル® V-E** (タイプ名)  
承認番号:22300BZX00433000



二相式気道陽圧ユニット  
**オートセット CS-A Type TJ**  
承認番号:22500BZX00364000

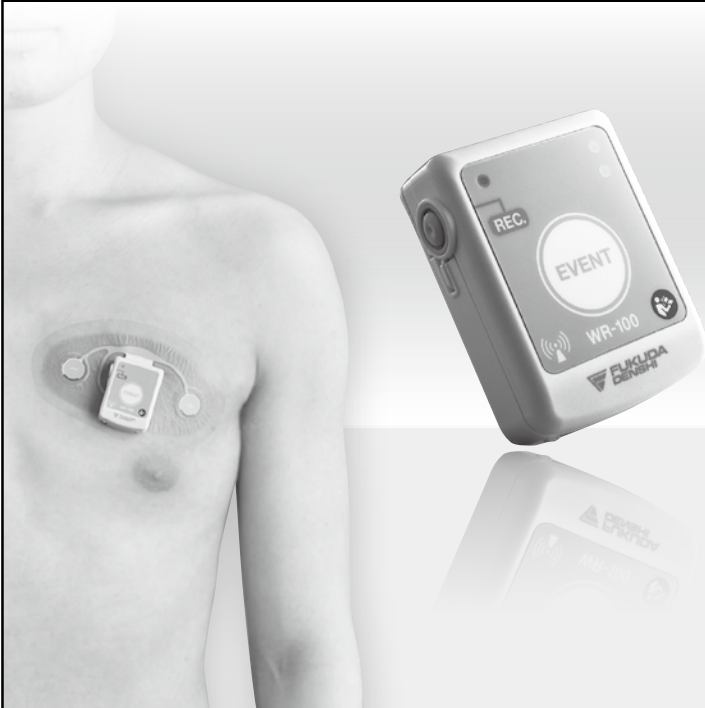
ご使用前に添付文書および取扱説明書をよく読み、正しくお使いください。

帝人ファーマ株式会社 帝人在宅医療株式会社 〒100-8585 東京都千代田区霞が関3丁目2番1号

QAD(XX)A4M(TB)1707



# 非侵襲で14日間連続全波形を記録



## パッチ型の 長時間心電図レコーダ eMEMO WR-100

医療機器認証番号: 228ADBZX00113000

● 14日間連続記録が可能

● パッチ型の電極

● 防水性能 IPX6/8対応

● 小型、軽量25g(電池含む)

寸法(W×H×D): 約33×44×13mm(突起部含まず)

# 学校心臓検診に特化した心電計



学童検診から企業健診。  
そして、検査室の  
さまざまな現場で  
お使いいただけます。

## 学童検診用心音心電計

ECP-8641

ECP-8631

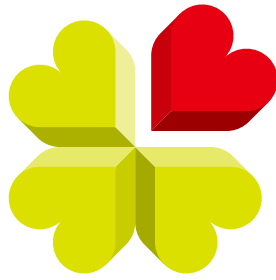
医療機器承認番号: 22900BZX00424000



本社 / 〒564-0063 大阪府吹田市江坂町1-12-28 大昇ビル3F TEL(06)6190-3100(代)  
お客様窓口… ☎ (03) 5802-6600 / 受付時間: 月～金曜日(祝祭日, 休日を除く) 9:00～18:00

<https://www.fukuda.co.jp/> **フクダ電子近畿販売株式会社**

● 堺営業所 〒590-0959 堺市堺区大町西1-1-25 TEL(072)221-6171(代) ● 奈良営業所 〒634-0075 橿原市小房町12-37 TEL(0744)24-2161(代)  
● 和歌山営業所 〒640-8392 和歌山市中之島1581 TEL(073)433-1291(代) ● 田辺営業所 〒646-0027 田辺市朝日ヶ丘21-1ハートビル302号室 TEL(0739)25-2723(代)



劇薬・処方箋医薬品(注意—医師等の処方箋により使用すること)

エンドセリン受容体拮抗薬

薬価基準収載

# トラクリア<sup>®</sup> 小児用分散錠 32mg

一般名: ボセンタン水和物 / Bosentan Hydrate

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



製造販売元  
アクテリオン ファーマシューティカルズ ジャパン 株式会社  
〒107-6235 東京都港区赤坂9-7-1 ミッドタウン・タワー  
【お問い合わせ先】DIセンター TEL:0120-056-155

2017年9月作成

まだないくすりを  
創るしごと。

世界には、まだ治せない病気があります。

世界には、まだ治せない病気とたたかう人たちがいます。

明日を変える一錠を創る。

アステラスの、しごとです。

明日は変えられる。



アステラス製薬株式会社

[www.astellas.com/jp/](http://www.astellas.com/jp/)



生物由来製品、処方箋医薬品<sup>※</sup>  
 抗RSウイルスヒト化モノクローナル抗体製剤  
**シナジス<sup>®</sup> 筋注射液** 50mg  
 100mg  
<筋肉内注射用/パリスマブ(遺伝子組換え)製剤>  
 【薬価基準取載】<sup>※</sup>注意—医師等の処方箋により使用すること  
**Synagis<sup>®</sup>**

「効能・効果」「用法・用量」「効能・効果に関連する使用上の注意」「用法・用量に関連する使用上の注意」  
 「禁忌を含む使用上の注意」等は添付文書をご参照下さい。

製造販売元

**アッヴィ合同会社** (資料請求先)  
 くすり相談室  
 東京都港区三田 3-5-27  
 フリーダイヤル 0120-587-874  
 2017年6月作成 PP--JP-3466

abbvie







患者様の想いを見つめて、  
薬は生まれる。

顕微鏡を覗く日も、薬をお届けする日も、見つめています。  
 病気とたたかう人の、言葉にできない痛みや不安。生きることへの希望。  
 私たちは、医師のように普段からお会いすることはできませんが、  
 そのぶん、患者様の想いにまっすぐ向き合っていたいと思います。  
 治療を続けるその人を、勇気づける存在であるために。  
 病気を見つめるだけでなく、想いを見つめて、薬は生まれる。  
 「ヒューマン・ヘルスケア」。それが、私たちの原点です。

ヒューマン・ヘルスケア企業 エーザイ

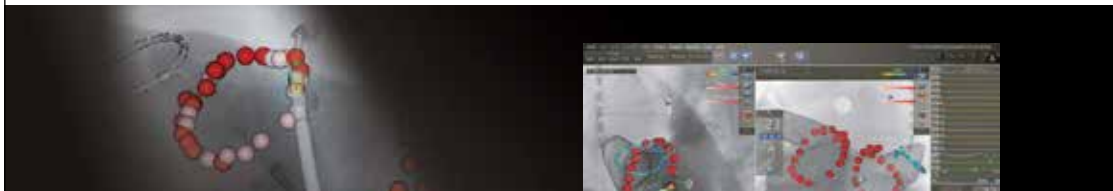


エーザイはWHOのリンパ系フィラリア病制圧活動を支援しています。



# CARTOUNIVU®

Module



CARTO®3と透視画像を1つの画面に統合し、  
より安心した手技環境をサポートします。



販売名/バイオセンスCARTO 3 医療機器承認番号:22000BZX00741000 販売名/サーモクール スマートタッチ 医療機器承認番号:22400BZX00163000  
販売名/サーモクール スマートタッチ SF 医療機器承認番号:22800BZX00244000 販売名/ランナー2515ナビ 医療機器承認番号:22200BZX00740000  
製造販売元:ジョンソン・エンド・ジョンソン株式会社 バイオセンス ウェブスター事業部  
本社・東京支店/〒101-0065 東京都千代田区西神田3丁目5番2号 TEL.03(4411)7211 大阪支店/〒541-0059 大阪府大阪市中央区博労町3-6-1卸売野村ビル20F TEL.06(6258)6660

©J&JKK 2016 BW000948-01-201611



α-ガラクトシダーゼ酵素製剤 薬価基準収載  
生物由来製品・創薬・処方箋医薬品(注意—医師等の処方箋により使用すること)

# リプレガル® 点滴静注用 3.5mg

**REPLAGAL®** 注射用アガルシダーゼ アルファ(遺伝子組換え)  
agalosidase alfa

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

製造販売元(資料請求先)  
**大日本住友製薬株式会社**  
〒541-0045 大阪市中央区道修町 2-6-8

(製品に関するお問い合わせ先)  
**くすり情報センター**  
**TEL 0120-034-389**  
受付時間 月～金 9:00～17:30(祝日を除く)  
【医療情報サイト】<https://ds-pharma.jp/>



2017.3作成

人に優しい医療を

**ガリバー™ Gulliver**



カテ台の上で腕と膝をホールドする  
ディスプレイホルダー  
ディスプレイホルダー ガリバー / Plus / ガリバーベース

**あんてい君**



シャフトの先端を安定させる  
シリコン製グリップホルダー  
グリップホルダー あんてい君

**RADPAD®  
RADCAP RADNEK**  
X-Ray Protection Shield



散乱エックス線から術者をプロテクト  
エックス線防護シールド ラドパッド / ラドキャップ / ラドネック

**WONDER BELT  
ワンダーベルト**



長時間のプロテクター着用時に  
肩・腰への負担を軽減するベルト  
腰部固定ベルト ワンダーベルト

**エコドーナツ™  
Echo Donut**



ケーブル用滅菌済み  
ディスプレイカバー  
ディスプレイカバー エコドーナツ

**インプラント用 リヒカ**



カテ室でのインプラント手技  
をサポート  
インプラント用 リヒカ (固定タイプ / 可動タイプ)

**Dvx** ディーブイエックス株式会社 本社所在地 〒171-0033 東京都豊島区高田二丁目17番22号 目白中野ビル5階 URL <http://www.dvx.jp>

**自分を超越して、未来を拓く**  
Transcend Your Limit, Lead the New World





# 天理大学

**人間学部**

- ・宗教学科
- ・人間関係学科

**文学部**

- ・国文学国語学科
- ・歴史文化学科

**国際学部**

- ・外国語学科
- ・地域文化学科

**体育学部**

- ・体育学科

**大学院**

- ・宗教文化研究科  
宗教文化研究専攻
- ・臨床人間学研究科  
臨床心理学専攻
- ・体育学研究科  
体育学専攻

〒632-8510 奈良県天理市杣之内町1050

TEL.0743-62-2164 (入学課直通)

天理大学

検索 



**新発売**

薬価基準収載

血漿分画製剤（液状・静注用免疫グロブリン製剤）

## 献血ヴェノグロブリンIH10%<sup>®</sup>静注

**0.5g/5mL, 2.5g/25mL, 5g/50mL, 10g/100mL, 20g/200mL**  
**Venoglobulin<sup>®</sup> IH 10% I.V. 0.5g/5mL, 2.5g/25mL, 5g/50mL, 10g/100mL, 20g/200mL**

献血（生物学的製剤基準 ポリエチレングリコール処理人免疫グロブリン）

特定生物由来製品 処方箋医薬品<sup>※</sup> 注）注意-医師等の処方箋により使用すること

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

製造販売元  
**JB 日本血液製剤機構**

VG (A4 1/2) 2018年6月作成

[資料請求先] 日本血液製剤機構 くすり相談室 〒105-6107 東京都港区浜松町2-4-1  
 医療関係者向け製品情報サイト <http://www.jbpo.or.jp/med/di/>



薬価基準収載

選択的プロスタサイクリン受容体(IP受容体)作動薬

## ウプラビ錠<sup>®</sup> 0.2mg 0.4mg

**Upravi<sup>®</sup> Tablets 0.2mg・0.4mg**  
 セレキシナバグ錠

処方箋医薬品（注意—医師等の処方箋により使用すること）

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

製造販売元（資料請求先）  **日本新薬株式会社**  
 〒601-8550 京都市南区吉祥院西ノ庄門口町14

販売提携先  **ACTELION** | A JANSSEN PHARMACEUTICAL COMPANY  
 OF Janssen-Cilag  
 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  
 〒107-6235 東京都港区赤坂9-7-1 ミッドタウン・タワー

ウプラビ<sup>®</sup> 及び Upravi<sup>®</sup> は、Actelion Pharmaceuticals社の登録商標です。

2017年9月作成 A4/2

エレクトロニクスで病魔に挑戦  
**NIHON KOHDEN**

cardiomemory

Digital Ambulatory ECG Recorder  
**RAC-5203**  
 医療機器認証番号 229ADBZX00102000

Cardiac Resynchronization Therapy with Defibrillator  
**Quadra+ Excelis MP**  
 医療機器承認番号 22900BZX00069A01

Cardiac Cath Lab System  
**RMC-5000**  
 医療機器承認番号 22600BZX00399000

**Total Solution**

RF Ablation Generator  
**Ampere™**  
 医療機器承認番号 22600BZX00430000

Cardiac Stimulator  
**SEC-5104**  
 医療機器承認番号 22400BZX00395000

Ablation Catheter  
**TactiCath™**  
 医療機器承認番号 22900BZX00198000

3D Mapping System  
**EnSite Velocity System**  
 医療機器承認番号 22200BZX00086000

日本光電は、  
 新たな技術と製品連携で  
 循環器医療の発展に  
 貢献します

Advanced Technology and Product Collaboration

※は ST. JUDE MEDICAL 製品です。  
 ※ Quadra+ Excelis MP / Ampere™ / TactiCath™ は、  
 製造販売 アボットメディカルジャパン株式会社です。  
 上記以外の製品は、製造販売 日本光電工業株式会社です。

**日本光電** 東京都新宿区西落合1-31-4  
 〒161-8560 ☎03(5996)8000  
 \*カタログをご希望の方は当社までご請求ください。  
<https://www.nihonkohden.co.jp/>

67AH-10135



あす  
**明日の鼓動**  
 Innovation for Lifetime Care

すこやかな鼓動のリズムを、  
 今日も、そして明日も。

メドトロニックは、必要とされる治療を届けるために、  
 診断と治療の革新に挑戦し続けます。  
 また、将来に続く安心のために、  
 医療に携わる皆さまとともにトータルケアをサポートします。

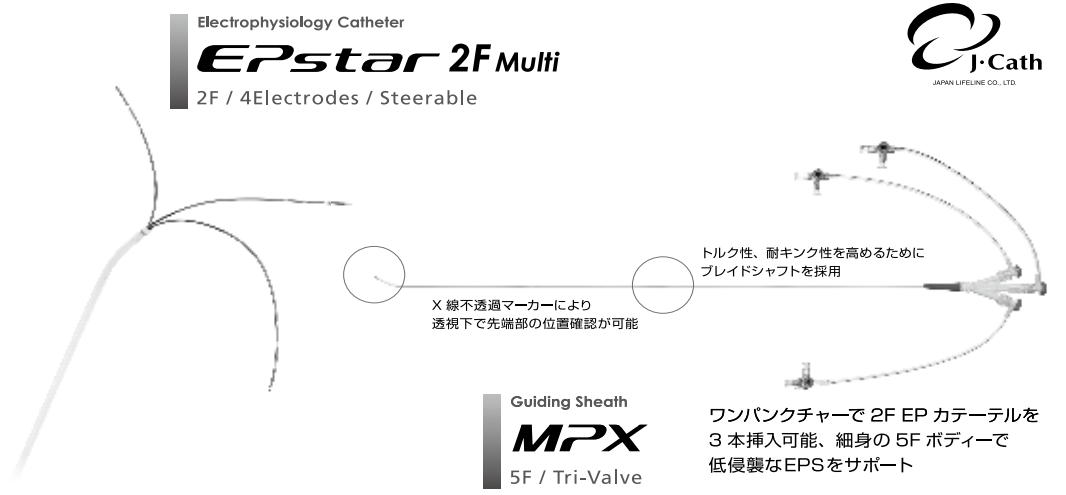
**冷凍アブレーション**  
 従来の発作性心房細動だけでなく、これまで治療を届けるのが難しかった  
 小児や若い患者さんへの治療法として、  
 房室結節リエントリー性頻拍(AVNRT)への  
 冷凍アブレーションによる治療が広がっています。  
 一人でも多くの患者さんに。  
 メドトロニックは不整脈治療に取り組み続けます。

日本メドトロニック株式会社  
 AFソリューションズ 108-0075 東京都港区港南1-2-70 Tel. 03-6776-0052  
[medtronic.co.jp](http://medtronic.co.jp)

販売名 / 医療機器承認番号 Freezor冷凍アブレーションカテーテルシリーズ / 22700BZX00252000

**Medtronic**  
 Further Together

Electrophysiology Catheter  
**EPstar 2F Multi**  
2F / 4Electrodes / Steerable



The diagram illustrates the EPstar 2F Multi catheter system. On the left, a long, thin catheter is shown with a curved tip. On the right, a more detailed view shows the catheter's shaft with four electrodes at the tip. A central shaft is labeled as a 'Blade Shaft' (ブレイドシャフト) used to increase torque and bending resistance. A 'Blade Shaft' (ブレイドシャフト) is also mentioned in the text. A 'Blade Shaft' (ブレイドシャフト) is also mentioned in the text. A 'Blade Shaft' (ブレイドシャフト) is also mentioned in the text.

トルク性、耐キンク性を高めるために  
ブレイドシャフトを採用

X線不透過マーカーにより  
透視下で先端部の位置確認が可能

Guiding Sheath  
**MPX**  
5F / Tri-Valve

ワンパンクチャーで 2F EP カテーテルを  
3本挿入可能、細身の 5F ボディーで  
低侵襲なEPSをサポート

販売名：JLLカテーテルイントロデューサー 一般的名称：心臓用カテーテルイントロデューサキット 承認番号：22600BZX00014000

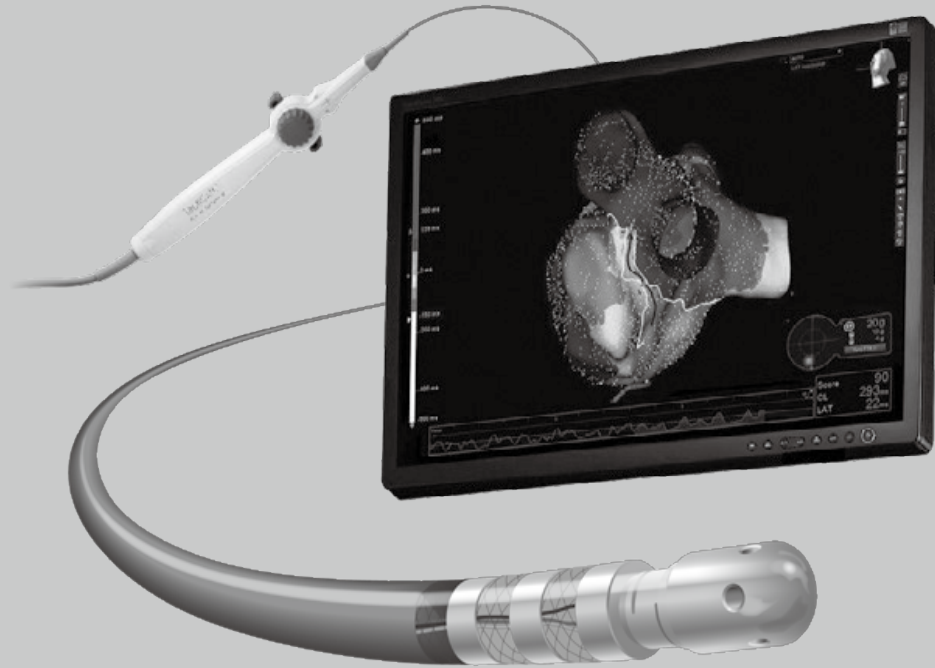
製造販売業者  
**日本ライフライン株式会社**  
〒140-0002 東京都品川区東品川二丁目2番20号 天王洲郵船ビル EP事業部 TEL.03-6711-5231  
<http://www.jll.co.jp>

**JLL Japan Lifeline**



# TactiCath™ SE

Contact Force Ablation Catheter  
Sensor Enabled™



**ACCURATE.** 正確性  
**EFFORTLESS.** 簡便性  
**INTEGRATED.** 統合性

販売名：TactiCath SE イリゲーションカテーテル 承認番号：22900BZX00198000 製造販売元：セント・ジュード・メディカル株式会社  
販売名：エンサイトシステム Velocity 承認番号：22200BZX00093000 製造販売元：セント・ジュード・メディカル株式会社

セント・ジュード・メディカル株式会社

〒105-7115 東京都港区東新橋一丁目5番2号 汐留シティセンター  
Tel:03-6255-5760 Fax:03-6255-5801

※本品のご使用に際しては、添付文書を必ずお読みください。

™ Indicates a trademark of the Abbott group of companies. ©2017 Abbott. All rights reserved.

AD-AF-001-A-01 (17-DEC)

