

ポスター発表 | 電気生理学・不整脈4 (諸問題)

■ 2025年7月12日(土) 13:00 ~ 14:00 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (III-P03-5)**電気生理学・不整脈4 (諸問題)**

座長: 青木 寿明 (大阪母子医療センター 循環器内科)

座長: 旗 義仁 (東京蒲田病院 不整脈・成人先天性心疾患センター)

[III-P03-5-01]

学校心臓検診を契機に診断されたJervell and Lange-Nielsen症候群の姉妹例

○中村 龍太¹, 本田 崇¹, 羽田 瑠美¹, 高梨 学¹, 北川 篤史^{1,2}, 木村 純人^{1,3}, 平田 陽一郎¹, 石倉 健司¹ (1.北里大学医学部小児科学, 2.榛原総合病院小児科, 3.北里大学メディカルセンター小児科)

[III-P03-5-02]

KCNQ1 R231Hの3例の特徴: 若年性心房細動や突然死リスクの高いLQTの早期診断のために

○永田 佳敬, 長井 典子 (岡崎市民病院)

[III-P03-5-03]

小児QT延長症候群2/3の児における頻脈時のQT時間の年齢変化と発作リスク

○馬場 俊輔¹, 野竹 慎之介¹, 橘高 恵美¹, 古河 賢太郎¹, 伊藤 怜司¹, 星野 健司² (1.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

[III-P03-5-04]

生後2週間健診が診断契機となった新生児房室回帰性頻拍の一例

○元永 貴大, 古田 貴士, 岡田 清吾, 山浦 咲恵, 藤原 万裕, 古澤 法陽, 星出 まどか, 松重 武志, 長谷川 俊史 (山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学講座)

[III-P03-5-05]

NICU入院中に頻拍発作を起こした超低出生体重児の1例

○木下 湧暉, 岸本 慎太郎, 佐藤 亮介, 甲斐 陽一郎, 山本 大貴, 井上 真紀, 前田 知己, 井原 健二 (大分大学医学部 小児科学講座)

[III-P03-5-06]

食道誘導心電図が診断に有用だった新生児間欠性WPW症候群の1例

○草野 智佳子¹, 池田 英史², 大塚 雅和², 桑原 義典² (1.長崎みなとメディカルセンター小児科, 2.長崎大学病院 小児科)

[III-P03-5-07]

病歴聴取と運動負荷心電図の重要性を再認識したカテコラミン誘発多形性心室頻拍例

○石橋 信弘, 山田 洸夢, 石橋 洋子, 本村 秀樹 (国立病院機構 長崎医療センター 小児科)

[III-P03-5-08]

冠動脈瘻治療後遠隔期に心房頻拍を合併した1例

○赤塚 祐介, 木村 寛太郎, 高橋 誉弘, 佐藤 浩之, 西山 樹, 加護 祐久, 田中 登, 原田 真菜, 福永 英生, 東海林 宏道 (順天堂大学 医学部 小児科)

[III-P03-5-09]

右相同心の発作性上室性頻拍の臨床経過

○宮崎 文^{1,2}, 内山 弘基^{1,4}, 井上 奈緒^{1,2}, 曹 宇晨³, 八島 正文³, 小出 昌秋³, 中嶋 八隅^{1,2} (1.聖隷浜松病院 小児循環器科, 2.聖隷浜松病院成人先天性心疾患科, 3.聖隷浜松病院心臓血管外科, 4.浜松医科大学小児科)

[III-P03-5-10]

心房中隔欠損症における心電図デジタルデータを用いたP波定量解析の有用性

○熊本 崇¹, 實藤 雅文¹, 土井 大人¹, 宇木 望², 松尾 宗明¹ (1.佐賀大学医学部附属病院 小児科, 2.佐賀大学医学部附属病院 検査部)

ポスター発表 | 電気生理学・不整脈4 (諸問題)

■ 2025年7月12日(土) 13:00 ~ 14:00 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (III-P03-5)**電気生理学・不整脈4 (諸問題)**

座長：青木 寿明 (大阪母子医療センター 循環器内科)

座長：旗 義仁 (東京蒲田病院 不整脈・成人先天性心疾患センター)

[III-P03-5-01] 学校心臓検診を契機に診断されたJervell and Lange-Nielsen症候群の姉妹例

○中村 龍太¹, 本田 崇¹, 羽田 瑠美¹, 高梨 学¹, 北川 篤史^{1,2}, 木村 純人^{1,3}, 平田 陽一郎¹, 石倉 健司¹ (1. 北里大学医学部小児科学, 2. 榛原総合病院小児科, 3. 北里大学メディカルセンター小児科)

キーワード：Jervell and Lange-Nielsen症候群、QT延長症候群、学校心臓検診

【背景】Jervell and Lange-Nielsen症候群 (JLNS) は先天性感音難聴とQT延長症候群 (LQTS) を合併する常染色体潜性遺伝の稀少疾患である。学校心臓検診を契機に診断されたJLNSの姉妹例を報告する。

【症例】症例は8歳と5歳の姉妹例。若年での突然死の家族歴はない。姉は4歳時に有意語がないことを契機に耳鼻科を受診し、両側の中等度難聴と診断された。遺伝診療部への紹介を検討されたが、通院の中断があり受診に至らなかった。5歳時と6歳時には驚愕した際に失神したが小児科受診をしていない。小学校の学校心臓検診でQT延長を認め、当科を受診した。12誘導心電図でQTc 534 msec、Schwartzのリスクスコア6.5点であり、LQTSと診断した。β遮断薬 (ナドロール) を開始し、以後失神は認められていない。遺伝学的検査でKCNQ1の複合ヘテロ接合体が確認されJLNSと確定診断した。運動制限、家族へのBLSトレーニング、学校との情報共有を行いながら注意深く経過観察している。妹は1歳時に両側性の高度難聴と診断されていた。失神の既往はなかった。姉のLQTSの診断を契機に当科を受診し、QTc 554 msec、リスクスコア5.5点であり、ナドロールを開始した。遺伝学的検査で姉と同じKCNQ1の複合ヘテロ接合体を認めJLNSと診断した。

【考察】JLNSは突然死のリスクが高い疾患であるため早期の診断が望まれる。診断には難聴の合併、失神の既往や突然死の家族歴の聴取が重要であるが、通院アドヒアランスが低い本症例では学校心臓検診が診断の契機であった。β遮断薬は心イベントの抑制に有効であるが、完全には突然死を予防できないため、ICD植え込み、ペースメーカー留置、左心交感神経切除術の施行も検討しながら注意深く経過観察を続ける必要がある。

【結語】通院のアドヒアランスが低い遺伝性不整脈疾患の患者において、その診断契機として学校心臓検診は有用である。

■ 2025年7月12日(土) 13:00 ~ 14:00 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (III-P03-5)**電気生理学・不整脈4 (諸問題)**

座長：青木 寿明 (大阪母子医療センター 循環器内科)

座長：旗 義仁 (東京蒲田病院 不整脈・成人先天性心疾患センター)

[III-P03-5-02] KCNQ1 R231Hの3例の特徴：若年性心房細動や突然死リスクの高いLQTの早期診断のために

○永田 佳敬, 長井 典子 (岡崎市民病院)

キーワード：KCNQ1 R231H、LQT1、Af

【背景】 KCNQ1 c.692G>A(R231H)はLQT1に加え、若年発症の家族性心房細動(Af)の高度な病源性アレル変異として注目され、早期診断が長期管理に有用な可能性がある。当院で経験したKCNQ1 R231Hの3例から、本変異の早期診断の鍵となる特徴を考察する。

【症例1：15歳女性】 濃厚なAfの家族歴あり(母、叔父、母の従妹とその長男、母方祖父)。母の別の従妹は若年突然死。在胎36週に胎児徐脈のため紹介され、在胎38週4日に誘発分娩で出生。HR100bpm程度の徐脈で、軽度QT延長はあるも、1か月(M)時はQTc(F)0.42sec(s)で終診とした。小学校4年生検診でQT延長を指摘され、他院で経過観察の後、15歳時に当院へ再紹介された。安静時はHR45bpm、QTc(B)0.43sで、負荷後3分はQTc(F)0.57s、TMT最大負荷でLQTはないがVPCが散発した。遺伝子検査でKCNQ1R231Hを認め、現在Nadolol継続中である。

【症例2：日齢0男児】 胎児徐脈で紹介された。母方曾祖父がAfの徐脈(PMI)、母方祖父にAfとSSSあり。在胎37週5日に予定帝王切開で出生し、V2でQTc(F)0.52s、V5でQTc(F)0.38sとQTdispersionあり、HR100bpmの徐脈だったが、1M時点ではQTc(F)0.37s。遺伝子検査でKCNQ R231H変異が確認され、現在無投薬経過観察中である。

【症例3：5歳男児】 症例2の従妹。胎児徐脈のため在胎39週6日に緊急帝王切開で出生。母QT延長症候群既往(QTc0.45s)あり。生後はQTc(F)0.452sでHR90bpmの徐脈だが、1M時はQT(F)0.34s。2歳で一度終診としたが、症例2の診断後に遺伝子検査を行いKCNQ R231H変異を確認した。8歳からpropranolol内服継続中である。全例Afは未発症。

【考察・結語】 当院のKCNQ1 R231Hは全例で胎児徐脈と濃厚なAfの家族歴を認め、胎児徐脈および詳細な家族歴聴取が早期診断の鍵となる可能性がある。一方で1M時の心電図ではQT延長は目立たないため注意が必要である。遺伝カウンセリングを含めた長期的なフォローアップが重要と考える。

ポスター発表 | 電気生理学・不整脈4 (諸問題)

⌚ 2025年7月12日(土) 13:00 ~ 14:00 🏢 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (III-P03-5)

電気生理学・不整脈4 (諸問題)

座長：青木 寿明 (大阪母子医療センター 循環器内科)

座長：旗 義仁 (東京蒲田病院 不整脈・成人先天性心疾患センター)

[III-P03-5-03] 小児QT延長症候群2/3の児における頻脈時のQT時間の年齢変化と発作リスク

○馬場 俊輔¹, 野竹 慎之介¹, 橘高 恵美¹, 古河 賢太郎¹, 伊藤 怜司¹, 星野 健司² (1.東京慈恵会医科大学附属病院 小児科学講座, 2.埼玉県立小児医療センター 循環器科)

キーワード：QT延長症候群、トレッドミル検査、心イベント

【背景、目的】QT延長症候群 (LQTS) の原因遺伝子検索が広く行われるようになり、その大半を占めるLQTS 1-3 の遺伝子診断症例が多くなっている。その中で、致死性不整脈を引き起こすリスク分類として頻脈時のQT時間の変化の所見が知られているが、年齢に伴い頻脈時のQT時間がどのように変化するかはあまり知られていない。昨年はLQTS1について考察したが、今回、LQTS2/3の児の安静時、頻脈時のQT時間について診断型、性別、発作の関連を後方視的に調べた。【方法】1996年4月から2024年2月までの間に、遺伝子検査にてLQTS2または3と診断された15症例 (2型9例/3型6例、男児4/3例、女児5/3例) について、安静時心電図、トレッドミル心電図、ホルター心電図の安静時と頻脈時のQT時間の年齢における推移を調査した。なお、基礎疾患症例や複合変異症例は除外した。【結果、考察】LQTS2/3について、心イベントは4/1 (男児2/1例、女児2/0例) に発生し、致死的心イベントは新生時期にTdPを認めたLQTS2男児の1例のみであり、その他はすべて12歳以上の症例であった。安静時頻脈時のQTc時間は、年齢とともにLQTS2に関して男児では短縮し、女児では延長する傾向があり、LQTS3に関してはほぼ変化が見られなかった。また、LQTS2に関しては、心イベントを認める男児女児とも頻脈時のQTc時間が年齢とともに延長する傾向が見られ、年齢とともに頻脈時のQTc時間が延長する児は心イベントリスクのある可能性が示唆された。

■ 2025年7月12日(土) 13:00 ~ 14:00 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (III-P03-5)**電気生理学・不整脈4 (諸問題)**

座長：青木 寿明 (大阪母子医療センター 循環器内科)

座長：旗 義仁 (東京蒲田病院 不整脈・成人先天性心疾患センター)

[III-P03-5-04] 生後2週間健診が診断契機となった新生児房室回帰性頻拍の一例

○元永 貴大, 古田 貴士, 岡田 清吾, 山浦 咲恵, 藤原 万裕, 古澤 法陽, 星出 まどか, 松重 武志, 長谷川 俊史 (山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学講座)

キーワード：上室頻拍、乳幼児健診、潜在性WPW症候群

【背景】先天性疾患および新生児期発症疾患の早期発見を目的として、山口県宇部市では2016年度から小児科医による生後2週間健診が導入された。【症例】日齢12の男児。前日から哺乳不良、嘔吐、および多呼吸をみとめた。生後2週間健診時に頻拍を指摘され、近医から当院に救急搬送された。当院搬送時は頻脈(220/min)および多呼吸(64/min)をみとめたが、活気は保たれていた。12誘導心電図所見はRR間隔整のnarrow QRS頻拍であり、食道誘導心電図でQRS波の直後にP波をみとめ、short RP'頻拍と診断した。画像検査では心拡大(心胸郭比0.58)および軽度の左室駆出率低下(58%)をみとめ、血液検査でBNP(4,655 pg/mL)およびトロポニンI(0.037 ng/mL)が上昇していた。ATP急速静注では頻拍が停止せず、プロカインアミド静注後に再度ATPを投与し頻拍が停止した。頻拍停止時の波形はQRSの直後に逆行性P波をみとめ房室ブロックで停止した。鋸歯状波、異所性P波、およびデルタ波はみとめなかった。また、頻拍中にQRS波が左脚ブロックパターンに変化し、その際のRR間隔がわずかに延長しており、Coumel現象と考えた。以上から、順行性房室回帰性頻拍および左側副伝導路を有する潜在性WPW症候群と診断した。フレカイニド100 mg/m²/dayの内服で発作は抑制され、左室駆出率および心拡大は速やかに改善した。【考察】新生児の循環不全徴候は哺乳不良、嘔吐、多呼吸など非特異的なことが多く、新生児期発症の頻脈性不整脈は時に早期発見が困難である。本症例では生後2週間健診で早期に房室回帰性頻拍を診断できたことが良好な転帰につながった一因と考えられた。

ポスター発表 | 電気生理学・不整脈4 (諸問題)

⌚ 2025年7月12日(土) 13:00 ~ 14:00 📍 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (III-P03-5)

電気生理学・不整脈4 (諸問題)

座長：青木 寿明 (大阪母子医療センター 循環器内科)

座長：旗 義仁 (東京蒲田病院 不整脈・成人先天性心疾患センター)

[III-P03-5-05] NICU入院中に頻拍発作を起こした超低出生体重児の1例

○木下 湧暉, 岸本 慎太郎, 佐藤 亮介, 甲斐 陽一郎, 山本 大貴, 井上 真紀, 前田 知己, 井原 健二 (大分大学 医学部 小児科学講座)

キーワード：頻拍発作、超低出生体重児、ランジオロール

症例は在胎30週・体重976gで出生した基礎心疾患のない超低出生体重児。日齢45より持続時間15分以内の頻拍発作（心拍数250～300/回）が特に誘因なく出現し反復していたが、日齢53（修正37週・体重1628g）に頻拍発作が3時間以上持続し末梢循環不全を伴った。頻拍発作はATP静脈内注射で一旦停止するも3-5拍で再発した。上室頻拍と診断し、その原因として潜在性WPW症候群や心房頻拍を考えた。追加治療が必要な状態であったが、修正37週・体重1.6kgのため、治療選択に苦慮した。今回、われわれは、万が一有害事象が発生してもすぐ中止することで重篤な影響を回避できると考え、超短時間作用型・高 β 1選択性の β 遮断薬であるランジオロールを使用することとした。血圧・心拍数をモニタリングしながら、0.5 μ g/kg/minで開始し、30分ごとに漸増したところ、2.0 μ g/kg/minの時点で頻拍発作は停止、洞調律に復帰した。ランジオロールをプロプラノロール2mg/kg/dayへ置き換えたが、頻拍発作を繰り返すため、フレカイニド50mg/m²/dayを追加したところ頻拍発作は見られなくなった。今回の治療経過中に有害事象は発生しなかった。NICU入院中の児の血行動態に影響ある頻拍発作の報告では発生率は0.19%と少ないことや、低出生体重児ではアデノシン三リン酸・ β 遮断薬など保険適応のある注射薬はないことなどから、NICU入院中の低出生体重児の頻拍発作の治療方法は確立されていない。本症例の治療経験を文献的考察を交えて報告する。

ポスター発表 | 電気生理学・不整脈4 (諸問題)

⌚ 2025年7月12日(土) 13:00 ~ 14:00 🏢 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (III-P03-5)**電気生理学・不整脈4 (諸問題)**

座長：青木 寿明 (大阪母子医療センター 循環器内科)

座長：旗 義仁 (東京蒲田病院 不整脈・成人先天性心疾患センター)

[III-P03-5-06] 食道誘導心電図が診断に有用だった新生児間欠性WPW症候群の1例

○草野 智佳子¹, 池田 英史², 大塚 雅和², 桑原 義典² (1.長崎みなとメディカルセンター小児科, 2.長崎大学病院 小児科)

キーワード：食道誘導心電図、WPW症候群、上室性頻拍

【背景】不整脈診断においてP波の同定は重要であり、P波を明瞭に記録可能な食道誘導心電図は、不整脈診断にきわめて有用である。【症例】DD双胎第2子女児。在胎34週0日、体重1671g、緊急帝王切開で出生した。出生後は呼吸障害・無呼吸発作のため日齢14までHFNC等の呼吸管理を行った。日齢16(修正36週3日)哺乳後に心拍数300bpmのnarrowQRS頻拍が出現し、アイスバッグ法で洞調律へ復帰した。その後も哺乳時に同様の頻拍発作を繰り返すため、精査加療目的で日齢17に当院に転院した。心臓超音波検査では先天性心疾患や心筋症の合併はなく、心機能低下も認めなかった。入院時心電図は洞調律でΔ波を認めなかったが、別日に行った心電図でΔ波を認め、間欠性WPW症候群と診断した。頻拍発作時の体表面12誘導心電図はP波の確認が困難だったが、食道誘導心電図でQRS波の後に逆行性P波を認め、shortRP'の正方向性AVRTと診断した。また、副伝導路の位置についてはV1誘導のみをArrudaアルゴリズムに従って判断すると一見B型(右側自由壁側)に見えるが、頻拍発作時のP'波の極性も含めて考えるとA型(左側自由壁～後壁側)と推測された。narrowQRS頻拍に対し日齢30プロプラノロール内服開始したが、その後も数秒の発作が繰り返し出現し、日齢43ジギタリス内服追加後も改善なかった。日齢55フレカイニド内服変更後は発作頻度が減少したため自宅退院し、1歳までに明らかな頻拍発作は認めていない。【考察】本症例は入院中に食道誘導電極入り胃管を留置し、発作時心電図を捉えることができた。短時間・頻度の少ない頻拍発作の記録は難易度が高いが、当科で行った発作時心電図の記録方法や食道誘導電極の作成工夫を提示する。

ポスター発表 | 電気生理学・不整脈4 (諸問題)

⌚ 2025年7月12日(土) 13:00 ~ 14:00 🏢 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (III-P03-5)**電気生理学・不整脈4 (諸問題)**

座長：青木 寿明 (大阪母子医療センター 循環器内科)

座長：旗 義仁 (東京蒲田病院 不整脈・成人先天性心疾患センター)

[III-P03-5-07] 病歴聴取と運動負荷心電図の重要性を再認識したカテコラミン誘発多形性心室頻拍例

○石橋 信弘, 山田 洸夢, 石橋 洋子, 本村 秀樹 (国立病院機構 長崎医療センター 小児科)

キーワード：CPVT、病歴聴取、運動負荷心電図

【背景】カテコラミン誘発多形性心室頻拍 (CPVT) は、失神や運動中の突然死の原因となる疾患である。しかし、小児の失神はてんかん、迷走神経反射、起立性調節障害由来が多く、これらと初期診断されることもある。3回の失神後にCPVTと診断した8歳男児について、病歴聴取と運動負荷試験の重要性を改めて認識したので報告する。【症例】5歳時に節分で鬼を怖がり、座位で失神した。胸骨圧迫とAED装着されたがショック作動なく速やかに意識回復し当院へ搬送された。安静時心電図では異常なく、AED心電図波形でも期外収縮や心室頻拍認めなかった。不整脈の可能性は否定できないが初回発作であり、迷走神経反射も考え再発時に再精査とした。6歳時に運動時の失神があったが病院を受診しなかった。8歳時に小学校の徒競走直後に失神し、胸骨圧迫とAED装着開始された。ショック作動はなく速やかに意識は回復し当院へ搬送された。安静時心電図では洞性徐脈 (HR 56回) 以外の異常所見は認めなかったが、モニター心電図で体動時に心室性期外収縮を認めた。また、AED心電図波形でも心室性期外収縮を認めたので、ホルター心電図、運動負荷心電図を行った。HR 120回前後で心室性期外収縮が出現し、二方向性心室頻拍へ移行していた。遺伝子検査で心筋リアノジン受容体 (RyR2) に既知の病的バリエーションを認め、CPVTと確定診断した。β遮断薬とフレカイニドの内服、運動制限を開始した。治療開始後は心臓イベントなく、神経学的後遺症もなく経過している。【考察】失神において、発作時状況、症状の病歴聴取は大切であり、特にCPVTでは運動や精神的興奮を契機に心室頻拍が誘発されるため、その確認が非常に重要である。また、安静時検査では診断が困難であり、運動など負荷心電図検査をする必要がある。2回目の失神時には受診されておらず、安静時検査のみでは診断困難な疾患があることを家族にしっかり説明することも重要と考えられた。

ポスター発表 | 電気生理学・不整脈4 (諸問題)

■ 2025年7月12日(土) 13:00 ~ 14:00 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (III-P03-5)**電気生理学・不整脈4 (諸問題)**

座長：青木 寿明 (大阪母子医療センター 循環器内科)

座長：旗 義仁 (東京蒲田病院 不整脈・成人先天性心疾患センター)

[III-P03-5-08] 冠動脈瘻治療後遠隔期に心房頻拍を合併した1例

○赤塚 祐介, 木村 寛太郎, 高橋 誉弘, 佐藤 浩之, 西山 樹, 加護 祐久, 田中 登, 原田 真菜, 福永 英生,
東海林 宏道 (順天堂大学 医学部 小児科)

キーワード：心房頻拍、術後遠隔期合併症、心筋リモデリング

【背景】開心術後に生じる心房瘢痕や、左右短絡によって生じた心房負荷による心房筋リモデリングは遠隔期において心房性不整脈の発生に関与する。心房性不整脈は、先天性心疾患 (CHD) 患者における有害事象のリスクを2倍にするとも報告されている。成人CHD患者の心房性不整脈の発生率は15%とされるが、小児期発症は稀である。今回、冠動脈瘻治療後遠隔期に心房頻拍を合併した小児例を経験したので報告する。【症例】13歳男子。9ヶ月時に心房中隔欠損閉鎖術、冠動脈瘻閉鎖術を施行し、11歳時に冠動脈瘻の残存瘤に対するコイル塞栓術を施行した。13歳より胸痛および動悸が出現し、安静時心電図では異常所見を認めなかったが、Holter心電図で上室頻拍が捕捉された。心臓電気生理学検査 (EPS) では、房室結節二重伝導や副伝導路は認めず、CARTO V8および多極マップカテーテル (OPTRELL) を用いてactivation mapを作成したところ、下大静脈-三尖弁輪間峡部 (CTI) を緩徐伝導路とし、右房前面を上行し、右房背側から下行する右房内マクロリエントリが確認された。またvoltage mapでは右房全体に低電位領域が目立ち、右房心筋のリモデリングが示唆された。CTIを回路に含む心房頻拍と考え、同部位へ線状に焼灼線を加えたところ頻拍は消失した。治療後は頻拍発作の再燃なく経過している。【考察・結語】本症例は、瘢痕からの撃発活動によるものではなく、心房負荷によって生じた心筋リモデリングによる心房内マクロリエントリが心房頻拍の機序と考えられた。また心房中隔欠損症と冠動脈瘻による心房負荷の増大がリスク因子であったと推測された。心房負荷を生じる疾患群では、若年においても心房性不整脈を合併することがあり、動悸症状がある場合にはHolter心電図による捕捉が重要である。またEPSによる診断、心筋焼灼による治療が予後を改善すると考えられる。

ポスター発表 | 電気生理学・不整脈4 (諸問題)

⌚ 2025年7月12日(土) 13:00 ~ 14:00 🏢 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (III-P03-5)

電気生理学・不整脈4 (諸問題)

座長：青木 寿明 (大阪母子医療センター 循環器内科)

座長：旗 義仁 (東京蒲田病院 不整脈・成人先天性心疾患センター)

[III-P03-5-09] 右相同心の発作性上室性頻拍の臨床経過

○宮崎 文^{1,2}, 内山 弘基^{1,4}, 井上 奈緒^{1,2}, 曹 宇晨³, 八島 正文³, 小出 昌秋³, 中畠 八隅^{1,2} (1.聖隷浜松病院小児循環器科, 2.聖隷浜松病院成人先天性心疾患科, 3.聖隷浜松病院心臓血管外科, 4.浜松医科大学小児科)

キーワード：右相同心、発作性上室性頻拍、無脾症候群

【背景】 右相同心 (RAI)ではTwin AV node reciprocating tachycardiaを代表とする発作性上室性頻拍 (PSVT)がみられるが、その臨床経過に関する報告は限られる。【目的】 RAIにおけるPSVTの臨床経過を明らかにし、最適な治療戦略を検討する。【方法】 1994年以降に当科で診療したRAI 27人 (観察期間終了時年齢 中央値 14.1, 0.7-47.0歳)を対象に、Twin AV nodes (TAVN)の有無、PSVTの臨床像を、後方視的に診療録を用いて検討した。また、TAVNを有する患者のQRS幅の変動を、左相同心/房室錯位を除いたFontan手術を施行した単心室血行動態症例と比較した。Twin AV nodesはΔ波を有しないQRS波形が1つの心電図に二種類、または3年以内の心電図にみられるものとし、PSVTは1:1の房室伝導がみられる回帰性頻拍とした。【結果】 TAVNは19人 (70.3%)に確認され、うち7人で2種類のQRS波形の融合波形が確認された。PSVTは8人 (29.6%)で発症し、初発時年齢は中央値 3.1, 1.0-27.9歳で、全例でTAVNがみられた。PSVT累積回避率は10歳で66%, 20歳で44%であった。5人にβ遮断薬、Digoxin, Sotalol投与され良好にコントロール良好され、うち2人がPSVT関連なく死亡した。1人はFlecainide投与中にもコントロール不良で、心不全で死亡した。1人は胃破裂術後周術期にPSVTを発症し、全身状態悪化で翌日死亡した。1人は、初回発作のみで無投薬で観察された。0-10歳間、0-20歳間のQRS幅の変化 (ms)は、TAVNを有するRAI群とFontanコントロール群で、それぞれ (32.6±7.5 (n=7) vs. 23.0±9.0 (n=37), p=0.01), (54, 36-60 (n=3) vs. 32, 20-64 (n=15), p=0.07)であった。

【結語】 RAIにおけるPSVTは、TAVNを有する症例で高率に発生し、房室結節を抑制する薬剤が有効である。TAVNを有する症例では、QRSは両房室結節で形成されており、加齢によるQRS幅の増大が、他の単心室血行動態疾患より大きい可能性がある。

ポスター発表 | 電気生理学・不整脈4 (諸問題)

⌚ 2025年7月12日(土) 13:00 ~ 14:00 🏢 ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 5

ポスター発表 (III-P03-5)**電気生理学・不整脈4 (諸問題)**

座長：青木 寿明 (大阪母子医療センター 循環器内科)

座長：旗 義仁 (東京蒲田病院 不整脈・成人先天性心疾患センター)

[III-P03-5-10] 心房中隔欠損症における心電図デジタルデータを用いたP波定量解析の有用性○熊本 崇¹, 實藤 雅文¹, 土井 大人¹, 宇木 望², 松尾 宗明¹ (1.佐賀大学医学部附属病院 小児科, 2.佐賀大学医学部附属病院 検査部)

キーワード：心房中隔欠損症、P波、心電図デジタル解析

【背景】本邦において、心房中隔欠損症 (ASD) は学校心臓検診を契機に発見されることが少なくない。その心電図所見として、不完全右脚ブロックや四肢誘導のcrochetageパターンなどのQRS波形の特徴が知られているが、いずれも特異度が高い一方で感度が低いという課題がある。一方で、P波高についてもASD検出に関する報告があるが、QRS波形と比較してさらに感度が低く、実用性に乏しい。P波の小ささや始点・終点の判断の難しさがその要因と考えられる。【目的】ASD症例のP波を詳細に解析することで検出率の向上を図る。【方法】対象は2010～2022年に当院でASDと診断された45例 (条件：二次孔欠損、閉鎖術前の4～9歳時心電図あり、他の心形態異常や染色体異常なし)。対照群として、ASD群と年齢をマッチさせた心臓に構造的・機能的に異常のない45例を選定した。心電図 (FCP-8800, フクダ電子) をデジタルデータとして抽出しMATLABで解析した。そして、P波の開始点・ピーク点・終了点を同定し、ASD群と対照群を後方視的に比較検討した。【結果】ASD群の平均年齢は 6.6 ± 1.7 歳で、男児22例、女児23例、欠損サイズは $< 5\text{mm}$ が9例、 $5 - 15\text{mm}$ が18例、 $> 15\text{mm}$ が18例であった。V3誘導におけるP波高が最も高い弁別能を有し、ROC曲線下面積は0.886であった。特に、欠損孔サイズが 5mm 以上の場合には、ROC曲線下面積は0.954に達し、P波高 0.115mV を閾値とした場合、感度0.83、特異度0.96を示した。さらに、小児循環器専門医による心電図総合判定 (感度0.53、特異度0.98) と比較しても、本解析方法が優れていた。【結語】心電図データをデジタル解析することで、P波高 $\geq 0.115\text{mV}$ がASD検出において高い感度と特異度を有することが示された。本手法は従来法に比べてASDの検出率を大幅に向上させる可能性がある。