

Fri. Jul 8, 2016

第A会場

第13回教育セミナー

第13回教育セミナー（13ES）

ステップアップ：不整脈・房室弁

座長：

鎌田 雅博（広島市立広島市民病院 小児循環器科）

河田 政明（自治医科大学 とちぎ子ども医療センター・成人先天性心
疾患センター）

3:00 PM - 6:00 PM 第A会場（天空 A）

[13ES-01] ステップアップ：不整脈 12誘導でここまで読
みたい不整脈

○岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-02] ステップアップ：不整脈 不整脈に対する負荷
テスト

○豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-03] ステップアップ：不整脈 学校心臓検診で診断
される不整脈の管理と治療

○鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈
科）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-04] ステップアップ：房室弁 房室弁の解剖

○鈴木 章司（山梨大学医学部附属病院 第二外科）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-05] ステップアップ：房室弁 房室弁のエコー診断
（形態と重症度評価）

○新居 正基（静岡県立こども病院循環器センター）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-06] ステップアップ：房室弁 房室弁疾患の外科治
療

○芳村 直樹（富山大学第一外科 小児循環器外科）

3:00 PM - 6:00 PM

第13回教育セミナー

第13回教育セミナー（13ES）

ステップアップ：不整脈・房室弁

座長:

鎌田 雅博（広島市立広島市民病院 小児循環器科）

河田 政明（自治医科大学 とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター）

Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場 (天空 A)

13ES-01～13ES-06

[13ES-01] ステップアップ：不整脈 12誘導でここまで読みたい不整脈

○岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-02] ステップアップ：不整脈 不整脈に対する負荷テスト

○豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-03] ステップアップ：不整脈 学校心臓検診で診断される不整脈の管理と治療

○鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-04] ステップアップ：房室弁 房室弁の解剖

○鈴木 章司（山梨大学医学部附属病院 第二外科）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-05] ステップアップ：房室弁 房室弁のエコー診断（形態と重症度評価）

○新居 正基（静岡県立こども病院循環器センター）

3:00 PM - 6:00 PM

[13ES-06] ステップアップ：房室弁 房室弁疾患の外科治療

○芳村 直樹（富山大学第一外科 小児循環器外科）

3:00 PM - 6:00 PM

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-01] ステップアップ：不整脈 12誘導でここまで読みたい不整脈

○岩本 眞理（済生会横浜市東部病院 こどもセンター）

【はじめに】 不整脈の診断において12誘導心電図は診断や機序解明に有用です。不整脈があれば誘導を選んで（1誘導）長めの心電図記録で不整脈の発生状況をみます。このリズムストリップは重要ですが12誘導心電図の情報と合わせて初めて十分な情報が得られます。12誘導心電図からみる不整脈について大きく2つに分けて解説します。初めは記録中に不整脈が出現している場合、次に記録中には不整脈が出現していない場合です。

【12誘導心電図記録中に不整脈のある場合】

出現頻度の多い不整脈では不整脈中の12誘導心電図記録が可能で、多くの情報をもたらします。期外収縮（上室・心室）の起源、単形性か多形性かの判別、上室頻拍における心房と心室の関係、心房頻拍の起源、心室頻拍の起源・単形性か多形性かの判別などを行います。そうして実際に記録された不整脈を細かく解析して次の検査計画や治療方針を決めます。

【12誘導心電図記録中に不整脈が出現していない場合】

不整脈があっても頻度が少なく（多くは発作性）、通常は洞性脈である場合です。これは12誘導心電図で不整脈基質の診断を行います。WPW症候群がその代表疾患ですが、副伝導路によりδ波があり発作性上室頻拍をおこす可能性があります。また遺伝性不整脈としてQT延長症候群、Brugada症候群などは心室細動をおこす場合があります。これも12誘導心電図が必要で、学校心臓検診の一次検診で推奨されています。基礎心疾患（心筋炎・心筋症・虚血性心疾患・先天性心疾患・心臓手術後など）に伴う不整脈においても異常Q波・脚ブロック・STT変化などに注目します。

【結語】12誘導心電図は様々な情報を提供するので、細かく診ることが重要です。また不整脈出現時・運動負荷時の情報、遺伝性不整脈では記録時期や時間帯を変えた複数回記録も有用です。

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-02] ステップアップ：不整脈 不整脈に対する負荷テスト

○豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）

不整脈に対する負荷テストについて述べる。

1. 薬物負荷：カテコラミン（エピネフリン、イソプロテレノール）、抗不整脈薬（アデノシン三リン酸、βブロッカー、Caブロッカー、Ia群薬、Ic群薬など）
2. 運動負荷
3. 起立試験、Tilt試験
4. 顔面浸水試験

などについて、いつ、どのように行うかを提示する。

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-03] ステップアップ：不整脈 学校心臓検診で診断される不整脈の 管理と治療

○鈴木 嗣敏（大阪市立総合医療センター 小児不整脈科）

学校心臓検診で診断される不整脈は多彩であるが、その中でも無症状で診断され診断後の管理が問題となることの多い心室性期外収縮、QT延長症候群、WPW症候群について概説する。

心室性期外収縮は、学校心臓検診で診断される代表的な疾患である。ほとんどの症例は無症状である。近年、頻度の多い心室性期外収縮の症例に左室心機能の低下を来す症例があることが成人の報告で散見されている。小児の心室性期外収縮は頻度が低下していく症例もあり、心機能低下を来す症例は稀であるが、頻度が30～40%と多い症例では注意して経過観察する必要がある。また心室頻拍に移行する症例も極めて稀であるが存在する。頻度の多い症例や連発を認める症例はホルター検査やトレッドミル検査で頻度や連発の程度を確認しながら経過観察していくことが重要である。運動制限については、その必要があると判断される症例は本院ではアブレーション治療を行っている。

QT延長症候群は現在15種類の遺伝子異常により分類とされているが、type1からtype3まで約9割を占めており、この3つのtypeの特徴を認識しておくことが重要である。

type3の原因となるSCN5A遺伝子は、Brugada症候群、洞不全症候群など多彩な不整脈の原因となることが近年報告されている。

小児ではQT時間の補正として、Bazettの補正式が使用されてきたが、近年はFridelicaの補正式($QT/RR^{1/3}$)が使用されるようになっていく。ガイドラインでもQT時間の補正についてはFridelicaの補正式を使用することを推奨している。

WPW症候群も学校心臓検診で診断される無症状の疾患の一つである。WPW症候群は、頻拍発作が問題となる疾患である。心房細動による突然死のリスクもあるがその頻度は低い(約0.1%)。

自験例では、学校心臓検診でWPW症候群と診断される症例の中で、QRS幅が120ms以下の症例の約6割が早期興奮症候群の一つである束枝心室副伝導路(FVP)であった。FVPは頻拍発作や突然死のリスクのない疾患で、管理区分は「管理不要」となる。WPWとFVPの鑑別には、ATPテストが最も有用であるが、ホルター検査が鑑別に有用なこともある。

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-04] ステップアップ：房室弁 房室弁の解剖

○鈴木 章司 (山梨大学医学部付属病院 第二外科)

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-05] ステップアップ：房室弁 房室弁のエコー診断（形態と重症度評価）

○新居 正基 (静岡県立こども病院循環器センター)

房室弁複合体は弁輪・弁尖・腱索・乳頭筋そして心房と心室筋の協調作業により正常な弁機能が維持されている。心室筋の収縮に伴った心内圧上昇は房室弁を押し上げ、弁腹にかかる心内圧、腱索の牽引力、そして弁輪および心室基部筋の弁輪形態保持力により、弁接合面を介して相対する2弁尖がcoaptation forceを得て良好に接合する。また、房室弁は心房と心室の境界に存在することから、心房機能も房室弁機能を維持するための要素となる。拡張期には心内圧の低下に伴って、房室弁を接合していた力のバランスが崩れて弁の解放が始まる。本セミナーでは房室弁の基礎的な解剖から各種先天性心疾患に伴った形態異常、そして逆流・狭窄の重症度評価まで

を網羅して概説する。

3:00 PM - 6:00 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:00 PM - 6:00 PM 第A会場)

[13ES-06] ステップアップ：房室弁 房室弁疾患の外科治療

○芳村 直樹（富山大学第一外科 小児循環器外科）

先天性房室弁疾患の外科治療には未解決な問題が多く、challengingな領域である。今回、代表的な房室弁疾患に対する外科治療に関して概説する。

【先天性僧帽弁膜症】

先天性僧帽弁疾患は比較的稀な疾患で、まとまったシリーズの報告はそれほど多くないが、形態の異常が多岐にわたること、他の心疾患を合併する頻度が高いことから、しばしば治療に難渋する疾患群である。外科治療としては当然ながら弁形成術が第一選択術式となる。病変が多岐にわたるため、形成手技も多種多様なものとなる。形成が不可能な高度の弁病変にたいしては人工弁置換術が選択される。人工弁置換術後は、身体の発育に応じて順次、人工弁のサイズアップが必要となる。

【房室中隔欠損症】

左側房室弁狭窄を招来することなくいかに逆流を防止するかが問題となる。不完全型房室中隔欠損の手術は一見単純で容易な手術と考えられがちであるが、房室弁の左右分割線が最初から決まっておらず、状況に応じて分割線を設定し直すことができないこと、弁や弁下組織の先天異常の頻度が多いことなどから、意外に遠隔期の遺残病変や再手術が多い。完全型房室中隔欠損の弁形成の成否はVSDパッチにより房室弁を正しく分割できるか否かにかかっており、正しい分割が行われないと、その後の形成は決して成功しない。

【単心室症例に対する房室弁の外科治療】

房室弁逆流の存在は、Fontan型手術を目指す単心室症例の予後を著しく悪化させる。特に新生児や乳児早期から手術介入を要する高度の房室弁病変の治療は非常に困難である。数多くの形成手技が考案されているが成績不良で、症例によっては人工弁置換を選択した方が良好な結果が得られることもあると思われる。

【Ebstein奇形】

Ebstein奇形に対する弁形成手技としてはこれまで数多くの術式が考案されてきた。2004年、da Silvaらにより報告されたCone reconstructionは術直後から遠隔期まで、三尖弁逆流が良好に制御され、今後、本疾患に対する標準術式となるのではないかと期待される。