

総 説

小児期不整脈の管理

浜松赤十字病院 小児科

川田康介

Key words

学校心臓検診, 小児期不整脈, 不整脈児の QOL, 開心術後不整脈

I. はじめに

学校心臓検診に心電図検査が取り入れられるようになり, 多くの不整脈が発見されている。これらの不整脈は, 成人領域で扱われる不整脈と比較して, 無症状でかつ明らかな基礎疾患も認めず, 特別な治療を必要としないものがほとんどである。しかし注意深く観察すると, 重篤な基礎心疾患が隠されていたり, 運動中に重症不整脈に移行したりして, 突然死の原因になるものもあるので, 学校保健上重要である。また, 先天性心疾患術後には高頻度に難治な不整脈が発生するため, 専門医による厳重な管理が必要である。

小児期不整脈の特徴は以下のとおりである。

- 1) 無症状のことが多く, 検診で偶然発見されるものがほとんどである。
- 2) 徐脈性不整脈よりも頻脈性不整脈の頻度が高い。
- 3) 虚血性心疾患のような明らかな基礎心疾患をもたないものが多い。
- 4) 不整脈をもつ児においても, 良好な運動能を有する場合が多い。
- 5) 良好な運動能を有するがゆえに, 運動時の突然死等の心事故発生率が高い。

不整脈を有する児を管理する際に重要な点は, 大きく2点に分けられる。第1には, 予後良好で管理不要な不整脈に対して, いたずらに厳格な管理を強いることで, 成長期にある小児の QOL を損なわないようにすることである。一方, 心不全や突然死の可能性のある不整脈に対しては, たとえ無症状であっても専門医による厳重な管理を行うことが重要である。

II. 心電図上の特徴

1. 新生児期にみられる不整脈

出生直後に期外収縮が頻発する症例がしばしばみられる。基礎疾患さえなければこのような不整脈は生後1週間から2ヶ月以内に消失することが多く, 治療の対象になるものはほとんどない。

新生児期の上室性頻拍は, 多くが副伝導路を介する上室性頻拍で, 房室結節リエントリー性頻拍は稀である。頻拍時の心拍数が速く, うっ血性心不全に陥りやすいという特徴をもつ。

先天性完全房室ブロックの頻度は通常1/20,000出生であるが, 抗SSA/Ro抗体を有するSLE合併母体からの新生児ではより高率となる。胎児水腫や発育遅延が認められれば娩出し, isoproterenol投与, ペースメーカー植え込みが必要である。

2. 学校心臓検診で検出される代表的な不整脈

学校心臓検診は, 成長に伴って増加する各種不整脈や心筋疾患の抽出と管理に威力を発揮し, 小児の突然死の予防とQOLの向上に貢献している¹⁾。

期外収縮の頻度が最も高く, 次いで無症候性のWPW症候群である。完全右脚ブロックが比較的多いのも特徴的である。

心疾患をもつ児童・生徒を管理する目安としては, 現在は全国的に「心臓病管理指導表」(表1)が用いられている。

1) 洞性不整脈

若年者では呼吸性不整脈を高頻度に認める。吸気時に頻脈になり, 呼気時に徐脈になる。

能性があり、定期的な管理を要する（D または E 禁）。

4) WPW 症候群

基礎疾患がなく頻拍発作の既往のないものは運動制限は不要である。頻拍発作を有する5歳以上のWPW症候群に対しては、高周波カテテルアブレーションによる治療も可能である。

基礎疾患として心筋症やEbstein 奇形などが認められることがあり、少なくとも一度は心エコー検査を施行しておく必要がある²⁾。

5) 完全右脚ブロック

心臓検診で比較的多く検出される。基礎疾患がない完全右脚ブロックは管理不要で差し支えなく、2～3枝ブロックへの進展もほとんどないとされている。

ただし、PR 時間延長や左軸偏位を伴うものは、高度房室ブロックへ進展する可能性も否定できないので経過観察とする（D または E 禁）。

6) 1 度房室ブロック

多くの症例が機能的なものと考えられる。PR 時間が0.24秒以下のもの、運動負荷によりPR時間が正常化するものは管理不要でよい。一方、運動負荷でPR時間が延長したり房室ブロックが進行したりするものは、器質的な伝導障害の有無を検索する必要がある。

7) 2 度房室ブロック

小児期に発見される2度房室ブロックは大多数がWenckebach 型であり、Mobitz II 型であることは極めて稀である。

Wenckebach 型では、運動負荷にて房室伝導が正常化する場合には機能的な房室ブロックとみなしE可とする。心拍数が増加しても房室ブロックが軽快しない場合や、ホルター心電図にて3秒以上の心停止を伴う場合には、器質的な房室伝導障害が存在する可能性もあり、D または E 禁として経過観察する。

Mobitz II 型は His 束以下のブロックであることが多く、器質的な異常によるものがほとんどである。より高度な房室ブロックに移行する危険性も多いため、D 区分以上の運動制

限が必要であり、さらに、失神などの Adams-Stokes 発作を呈する場合には早期にペースメーカー治療を行う。

8) 完全房室ブロック

運動負荷試験で最高心拍数が90～100/分程度まで上昇し、かつ症状がない場合には、D または E 禁区分で管理可能であるが、心拍数の上昇が少ないものや心室性不整脈が出現する場合には運動制限をさらに強める必要がある。基礎疾患を伴うものや症候性のものはペースメーカーの適応となる。

3. 近年注目されている致死的不整脈

1) 先天性 QT 延長症候群

失神、突然死を起こし重要な疾患と位置づけられている。近年のめざましい遺伝子解析により本症候群の遺伝子異常とそれに起因する Na, K チャネルの異常が明らかにされ、現在いくつかのサブタイプ (LQT 1～6, JLN 1, 2) に分類されている³⁾。遺伝子異常の型により臨床症状にも差があることが判明し始め⁴⁾、QT 延長症候群の治療と管理は各群の特徴に応じてなされようとしている。

2) カテコラミン誘発性多形性心室頻拍

3 心拍以上、2 種類以上の QRS 波形をもつ心室頻拍が運動やカテコラミン負荷で容易に誘発される。安静時には徐脈傾向を示すことが多い。発症年齢は約10歳であり、ほぼ全例が失神をきたす⁵⁾。治療はβ遮断薬が有効であるが、根治は困難であり、植込み型除細動器 (ICD) の適応と考えられる。

3) Brugada 症候群

心電図上、右側胸部誘導の右脚ブロック様 late R 波と ST 上昇を認め、心室細動 (Vf) から突然死をきたす。ST 上昇は必ずしも持続的な所見ではなく注意を要する。ST 上昇のタイプとして cove 型および saddle-back 型があり、前者においてより失神発作の危険が高いとされている。治療の第一選択は ICD であり、抗不整脈薬の Vf に対する予防効果は乏しい。学校心臓検診で発見される Brugada 型心電図の扱いは未だ統一されていない。家族歴、Na チャネル遮断薬による薬

物負荷試験, 電気生理検査による Vf 誘発の有無などを参考にして治療方針を決定する。

4. 器質的心疾患と不整脈

1) 先天性心疾患

先天性心疾患に合併する不整脈は, 圧負荷・容量負荷が関与する場合, 刺激伝導系の走行異常が関与する場合などに分類される。以下に, 特徴的な合併不整脈を有する先天性心疾患をいくつか挙げる。

a. Ebstein 奇形

房室弁輪部異常に伴う副伝導路の存在を認め, WPW 症候群を示したり房室回帰頻拍を発症したりすることがある。

b. 修正大血管転換

房室結節の位置異常のために房室ブロックとなることがある。また, 房室結節が2箇所存在する場合, 2つの房室結節間でリエントリー性頻拍が発症することがある。

c. 心房内臓器錯位症候群

right isomerism^{註1)}では洞房結節および房室結節が2つずつ存在し, 後者は発作性上室性頻拍症の原因となる⁶⁾。left isomerism^{註2)}では洞結節の欠損または低形成例が多く, 心房性の徐脈が認められ, 加齢に伴いその頻度は増加する⁷⁾。また, 完全房室ブロックは心内膜床欠損合併例にて頻度が高い。

注1)

心房や臓器が両側右側構造を示すことを特徴とする。無脾症候群を合併することが多い。

注2)

心房や臓器が両側左側構造を示すことを特徴とする。多脾症候群を合併することが多い。

2) 開心術後不整脈

a. 接合部異所性頻拍

心電図は, 房室解離, 逆行性 P 波を伴う narrow QRS 頻拍で, QRS レートは P レートより速く 200bpm 以上となる。自動能亢進が原因と考えられる。

先天性と心疾患術後の場合があり, 前者は薬剤抵抗性で難治である。心疾患術後例は術後24時間以内に発生することが多く, 循環動態の改善が得られれば自然停止する傾向がある。心不全を呈する場合は, 低体温 (33~35℃), 経口 propafenone, amiodarone 等を試みる。

b. 洞機能不全症候群

開心術後の洞機能不全症候群は, 心房中隔欠損孔閉鎖術, 完全大血管転位に対する Mustard 手術や Senning 手術, 単心室に対する Fontan 型手術などの心房手術によって発生する頻度が高い。

徐脈により失神などの症状を有する場合には, ペースメーカーの適応となる。

また, 手術法による不整脈発生率に大きく差がみられるため, 術後遠隔期の不整脈を考慮した術式選択が重要である。以上の点を考慮し, 完全大血管転位に対しては Jatene 手術が, 単心室に対しては心房収縮を期待しない大静脈-肺動脈連結法 (TCPC 法) が広く行われるようになっていく。

c. Fallot 四徴症術後心室性不整脈

近年, Fallot 四徴症術後の完全房室ブロックは極めて稀である。右脚ブロックは高頻度に認められるが, 心機能上問題となることは少ない。一方, 術後遠隔期の心室性不整脈は心臓突然死の原因として重要視されている⁸⁾。術後の心室性不整脈に影響する因子として, 術前および術後の高い右室圧, 高い手術時年齢, 長い術後観察期間などが重要である。その他心電図上の指標として, QRS 時間が 180m sec 以上と極端に広いことや, QT dispersion が高値を示すことも危険因子とされている⁹⁾。

d. Fontan 術後心房性不整脈

三尖弁閉鎖や単心室をはじめとする複雑心奇形に対する Fontan 型手術は, 様々な工夫が加えられ, その適応を拡大してきた。古典的な Fontan 型手術による右

房に対する過大な容量負荷と圧負荷は、遠隔期における上室性不整脈（心房粗細動、発作性上室性頻拍など）の発生を招くことが明らかにされ、最近では上述したように、心房収縮を期待しないTCPC法が広く用いられるようになっている。

3) 川崎病（冠動脈病変を有する）

冠動脈病変が5%程度に残存するが、側副血行路が発達しやすいためか、心室性不整脈の合併は決して多くない。冠動脈病変が高度であると、虚血に伴う不整脈が出現すると考えられる。

Ⅲ. 結 語

学校心臓検診で検出される代表的な不整脈、および小児の器質的心疾患で認められる不整脈の特徴と管理について概説した。学校心臓検診で検出される不整脈の多くは予後良好なものであり、成長期にある小児のQOLを損なわないように管理することが重要である。一方、先天性心疾患術後には高頻度に難治な不整脈が発生するため、専門医による厳重な管理が必要である。

文 献

- 1) 原田研介編. 最新学校心臓検診. 東京: 中外医学社; 1998.
- 2) 中村好秀. 小児WPW症候群の長期予後. 小児内科 2001; 33: 714-719.
- 3) Splawski I, Shen J, Timothy KW, et al.

Spectrum of mutations in long-QT syndrome genes: KVLQT1, HERG, SCN5A, and KCNE2. Circulation 2000; 102: 1178-1185.

- 4) Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, et al. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. Circulation 2001; 103: 89-95.
- 5) Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. Circulation 1995; 91: 1512-1519.
- 6) Wu MH, Wang JK, Hsieh FJ, et al. Supraventricular tachycardia in patients with right atrial isomerism. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 773-779.
- 7) Momma K, Takao A, Shibata T. Characteristics and natural history of abnormal atrial rhythms in left isomerism. Am J Cardiol 1990; 65: 231-236.
- 8) Cullen S, Celermajer DS, Franklin RC, et al. Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12-year prospective study. J Am Coll Cardiol 1994; 23: 1151-1155.
- 9) Daliento L, Rizzoli G, Menti L, et al. Accuracy of electrocardiographic and echocardiographic indices in predicting life threatening ventricular arrhythmias in patients operated for tetralogy of Fallot. Heart 1999; 81: 650-655.