

症例報告

良性心室期外収縮として長期経過観察中に発症した 特発性多形性右室流出路起源心室頻拍の1男児例

菅 敏晃¹⁾, 吉田 葉子¹⁾, 吉田 修一郎¹⁾, 鈴木 嗣敏¹⁾, 佐々木 昶²⁾, 藤野 光洋²⁾,
平野 恭悠²⁾, 川崎 有希²⁾, 江原 英治²⁾, 村上 洋介²⁾, 中村 好秀^{1, 3)}

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 小児循環器科

³⁾ 近畿大学 小児科

Idiopathic Polymorphic Right Ventricular Outflow Tachycardia Developed after a Long-term Follow-up of Benign Premature Ventricular Contractions with a Normal Structural Heart

Toshiaki Kan¹⁾, Yoko Yoshida¹⁾, Shuichiro Yoshida¹⁾, Tsugutoshi Suzuki¹⁾, Takeshi Sasaki²⁾,
Mitsuhiro Fujino²⁾, Tomohiro Hirano²⁾, Yuki Kawasaki²⁾, Eiji Ehara²⁾,
Yosuke Murakami²⁾, and Yoshihide Nakamura^{1, 3)}

¹⁾ Department of Pediatric Electrophysiology, Osaka City General Hospital, Osaka, Japan

²⁾ Department of Pediatric Cardiology, Osaka City General Hospital, Osaka, Japan

³⁾ Department of Pediatrics, Kinki University, Osaka, Japan

A 6-year-old asymptomatic boy without structural heart disease was revealed by a school-based heart disease screening to have isolated premature ventricular contractions (PVCs). After confirming the disappearance of PVCs by exercise stress test, he was followed up once a year. Three years after the initial diagnosis, he experienced palpitations and dimmed vision but without syncope. At 11 years of age, he was diagnosed with repetitive and sustained ventricular monomorphic tachycardia. On admission, he had fever due to an upper respiratory tract infection. His palpitations were severe, and his 12-lead electrocardiogram showed polymorphic ventricular tachycardia of right ventricular origin. After continuous infusion of an ultra-short-acting beta blocker, his ventricular tachycardia improved to maximal bigeminal premature contractions. Electrophysiological examination was performed under general anesthesia. This showed that tachycardia arose from the posterior free wall of right ventricular outflow tract. To target the initial PVC, radiofrequency ablation was successfully performed with an irrigated ablation catheter. Observation over 18 months following ablation showed no recurrence of ventricular tachycardia and symptoms. Although PVCs that originate from the right ventricular outflow tract in children with normal structural hearts usually carry a good prognosis, there are rare cases that involve polymorphic ventricular tachycardia with symptoms. In the follow-up of children with PVCs identified in school heart screenings, we must pay attention to the manifestation of symptoms for earlier detection of malignant arrhythmias.

患者は特記すべき既往歴や家族歴のない11歳男児。6歳時の学校心臓検診で心室期外収縮と診断され、運動負荷による消失を確認後、年1回経過観察されていた。9歳頃から動悸を自覚、11歳時に頻度が増加し、検診時に自覚症状が初めて明らかとなった。Holter心電図で心室期外収縮は全心拍数の25%、最長50秒の持続性心室頻拍を認め、治療目的で紹介され入院となった。入院時偶発的にリンパ節炎で発熱を認めた。心エコー上、基礎心疾患なく心機能は正常だった。多発する多形性非持続性心

2014年11月14日受付, 2015年4月20日受理

別刷り請求先: 〒534-0021 大阪市都島区都島本通2-13-22 大阪市立総合医療センター 小児不整脈科 吉田葉子

doi: 10.9794/jspccs.31.199

室頻拍は、強い動悸の症状を伴った。Landiolol 持続静注開始により二段脈まで改善、感染症の治癒後に電気生理検査およびカテーテルアブレーション治療を施行した。右室流出路肺動脈弁直下の不整脈起源に対する高周波通電で不整脈は消失した。術後1年半の経過観察期間で再発はない。小児の心室期外収縮・心室頻拍は単形性の右室流出路起源のものが多く、自然予後は良好である。しかしながら、極めてまれに多形性心室頻拍や心室細動にいたる一群が潜在する。多形性心室頻拍の早期発見のためには、学校検診後の経過観察中であっても、自覚症状の出現に特に注意して問診を行う必要がある。

Keywords: premature ventricular contraction, idiopathic polymorphic ventricular tachycardia, school heart examination, malignant entity of idiopathic right ventricular outflow tachycardia

はじめに

学校心臓検診において心室期外収縮は遭遇する頻度の高い不整脈であり、0.28～0.71%に検出される¹⁾。基礎心疾患がない場合は減少や消失することも多く、突然死のリスクはほとんど存在しない²⁾。しかしながら、そのうちの一部に重症心室性不整脈に進展したり、器質的心疾患が合併したりすることがある³⁾。良性の心室期外収縮として長期経過観察中に持続性心室頻拍を発症した特発性多形性右室流出路起源心室頻拍の1例を経験したので報告する。

症 例

患者: 11歳4カ月、男児(小学6年生)。

既往歴: 特記事項なし。

家族歴: 母方祖母がペースメーカー植込み術後(詳細不明)。その他、心疾患・若年死・突然死など特記事項なし。

現病歴: 6歳時、小学入学時心臓検診で単発の心室期外収縮を指摘された。以降年1回のトレッドミル運動負荷試験で経過観察されていた。安静時に期外収縮は最大二段脈まで認めたが、運動負荷で消失するため、学校生活指導管理区分「E可」とされた。負荷検査による症状出現はなかった。9歳頃から動悸を感じるようになり、経年的に頻度が増加していた。まれに眼前暗黒感を感じることもあったが失神はなかった。症状は運動中には認めず、運動後の安静時などに多かった。本人からの訴えがなく、両親は症状について把握していなかった。11歳時には数秒から10数秒間の動悸が、多い時には1日に何度も出現するようになった。この年学校心臓検診調査票で症状が初めて明らかとなり、運動負荷試験に加えて、Holter心電図が初めて施行された。総心拍数125,351/日、心室期外収縮31,718/日(総心拍数の25%)、3連発以上251回、最長50秒間の単形性持続性心室頻拍(最大244/分)を認め、この頻拍時に患者は動悸を感じて

いた(Fig. 1)。この結果により精査加療目的で当院に紹介され入院したが、この時偶発的に単純性頸部リンパ節炎に罹患していた。患児は非持続性の強い動悸を訴えていた。

入院時理学所見: 身長147.5cm(+0.6SD)、体重35.5kg(-0.2SD)、血圧105/50mmHg、心拍数68/分、呼吸数20/分、体温37.6°C。頸部:左頸部リンパ節腫脹(3cm大、弾性硬、圧痛あり)。頸静脈怒張なし。咽頭:発赤あり。心音:不整、雑音なし。腹部:肝臓触れず。その他異常所見なし。

血液検査: WBC $13.94 \times 10^3/\mu\text{L}$, RBC $4.83 \times 10^6/\mu\text{L}$, HGB 14.3g/dL, PLT $218 \times 10^3/\mu\text{L}$, CRP 2.79mg/dL, NT-proBNP 39pg/mL。その他生化学一般検査異常なし。

胸部単純X線写真: CTR 44%、異常所見なし。

安静時心電図検査: 洞調律時は心拍79/分、PQ時間100msec、QRS時間80msec、QTc 320msec(Fridericia補正式)、QRS-T波にJ波を含め特異的な所見なし。単発心室期外収縮(左脚ブロック+下方軸)と、多形性を示す非持続性心室頻拍(260/分)を認めた(Fig. 1)。これらのQRS形態は類似し、右室流出路起源と推察した。

心臓超音波: 左室拡張末期径38.7mm(正常値の92%)、左室収縮末期径:26.1mm(正常値の98%)、左室内径短絡率32.6%、拡張能指標正常、心室流出路含め構造異常なし。

入院後治療経過: 頸部造影CT検査で単純性頸部リンパ節炎と診断後、抗生剤治療を開始した。心電図モニター上心拍数250/分前後・10～20秒間の非持続性心室頻拍が頻発して、本人の動悸の訴えが強く、landiolol 持続静注を開始した。最大10μg/kg/minまで漸増し心室期外収縮二段脈にまで改善、症状も消失した。入院4日目に解熱、血液検査の炎症所見改善を待って15日目に全身麻酔下電気生理検査を施行した。Landiololは直前に中止した。電気生理検査ではisoproterenol負荷(0.02μg/kg/min)により心室期

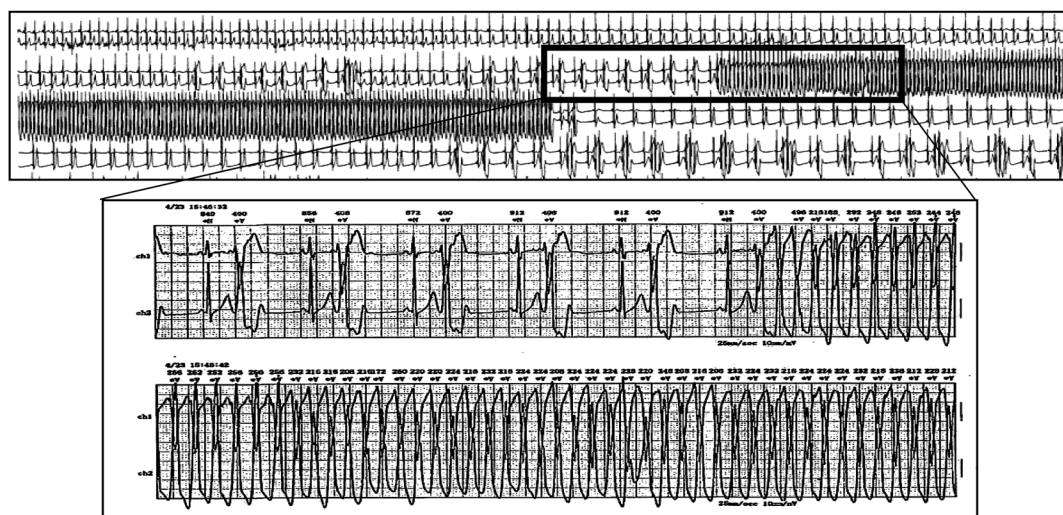


Fig. 1 **Upper:** The 24-h Holter electrocardiogram strip immediately prior to admission to our hospital. Bigeminal ventricular premature contractions (VPCs), repetitive short runs of VPCs, and sustained ventricular tachycardia (VT) were observed. **Middle:** An enlarged view of the beginning of sustained monomorphic VT. The patient experienced palpitations during this tachycardia. Upper lead: NASA; bottom lead: CMS. 10mm/mV, 25mm/sec. **Bottom:** Resting 12-lead electrocardiogram on admission. This demonstrated an isolated VPC and VTs. They had a similar QRS configuration to a left bundle branch block with inferior axis speculated to originate from the free wall of the right ventricular outflow tract. This VT was polymorphic and its cycle length was 220ms. 10mm/mV, 25mm/sec.

外収縮が増加，連発するようになり，CARTO3 三次元マッピングシステムを用いて，一拍目となる心室期外収縮の心室内興奮伝播過程を確認した．最早期心室興奮部位を右室流出路の肺動脈弁直下自由壁後方に同定した．心筋深層への加温効果を期待してイリゲーション型カテーテルを選択し，同部位の高周波通電で急性効果を得た (Fig. 2)．術後1カ月後と4カ月後にHolter心電図を行い，心室期外収縮の頻度はそれぞれ総心拍数の0.9%，0.09%と著減，連発も認めなくなった．また術後4カ月に行ったトレッドミル運動負荷試験では負荷後に心室期外収縮を数拍認めるのみであった．現在術後1年半が経過しており，患者は無投薬・運動制限なしの生活管理指導下においていかなる症状もなく，安静時心電図も正常で経過している．

考 察

学校心臓検診で長期経過観察中に心室期外収縮から進行した，基礎心疾患を有さない多形性右室流出路起源持続性心室頻拍の男児例を報告した．極めてまれではあるが，本症例のように良性と考えられる右室流出路起源心室期外収縮の中に，突然死のリスクとなるような多形性心室頻拍や心室細動に進展する症例がある．

小児の不整脈のなかで心室期外収縮は頻度が高く，

24時間Holter心電図を行うと，健常小児では新生児18%，幼児数8%，学童27%に認める⁴⁾．本邦の学校心臓検診で抽出される不整脈としても最多であり，小学校1年生の0.28%，中学校1年生の0.50%，高校1年生の0.71%に認める．一方で心室頻拍の抽出頻度は低く，小学校1年生0.001%，中学校1年生0.002%，高校1年生0.003%に認め，検診で発見されることは極めてまれである¹⁾．

小児の心室頻拍は，明らかな合併心疾患がない特発性のものが多い．二次性のものには，先天性心疾患，心筋症，炎症性心筋疾患，心臓イオンチャンネル病によるものが挙げられ，予後は合併基礎心疾患によって異なる²⁾．

小児特発性心室頻拍についての多症例の報告は多くはない．1999年Pfamatterらが98名の小児特発性心室頻拍患者についての欧州多施設共同研究を報告している．発症時期をみると，乳児期が80%以上，学童期以降にもなだらかなピークを有する二峰性を示した．重い症状（心不全・失神）は12%に認めたが，平均47カ月の経過観察で死亡はなかった．最終的に半数以上が自然消失していた．自然消失に関与する予後良好因子は，乳児期までの発症・右室起源であった⁵⁾．

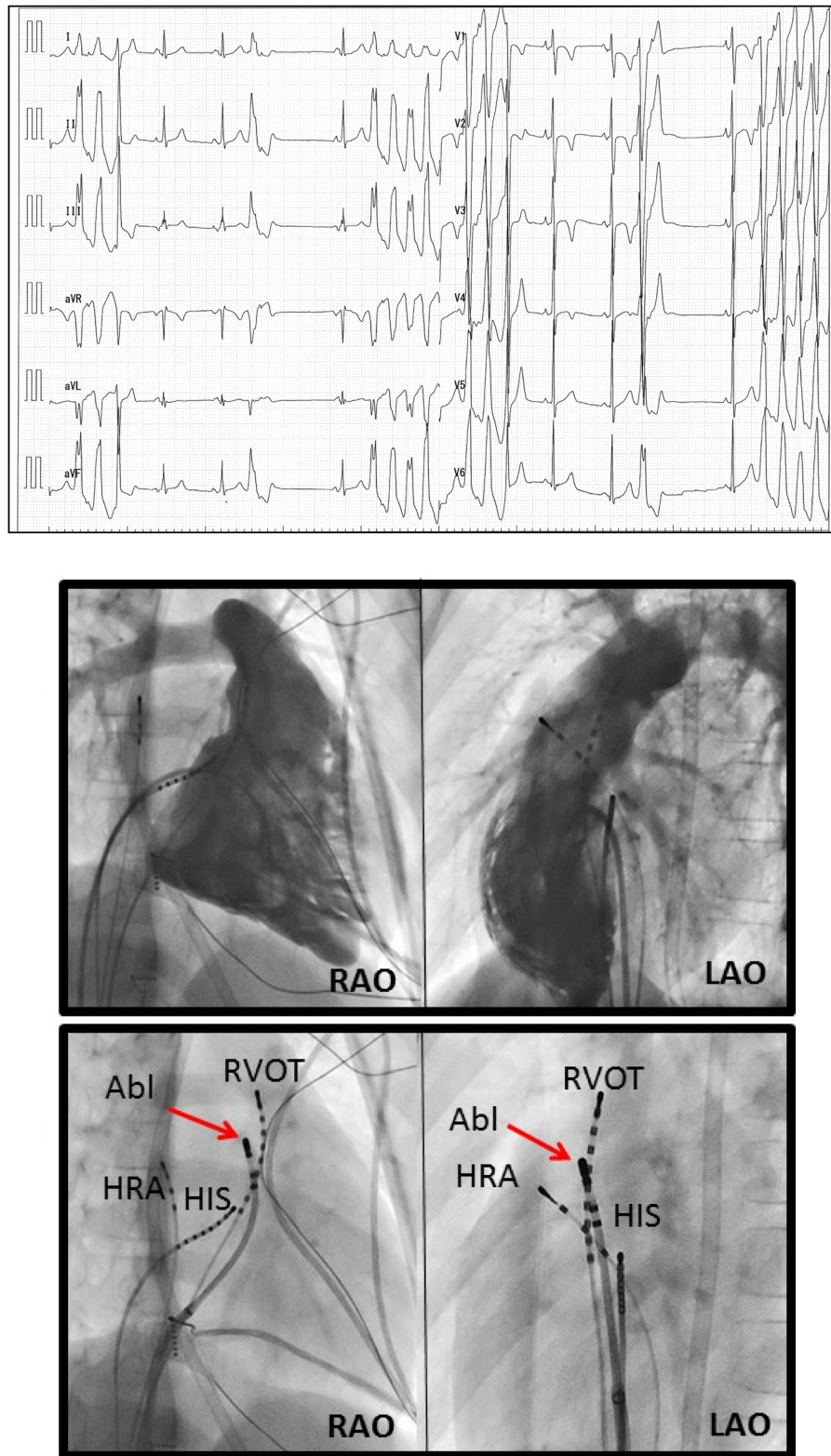


Fig. 2 **Upper:** Angiogram of a structurally normal right ventricle. **Bottom:** Roentgenogram of a successfully ablated point (arrows) and setting of electrophysiological catheters. HRA: high right atrium; HIS: his bundle; RVOT: right ventricle outflow; Abl: irrigated ablation catheter; RAO: 30° right anterior oblique; LAO: 60° left anterior oblique.

本邦では、2005年にIwamotoらが学校心臓検診で診断された心室頻拍患者48名について報告している。後に基礎心疾患が診断された2名(4%)を含んでいる(不整脈源性右室心筋症1名、非虚血性左室瘤1名)。推定される起源は右室流出路が最多で全体の58%を占めた。長期予後を見ると、左室瘤合併をした1名が β 遮断薬投与中に突然死したが、不整脈の自然消失は、26名(54%)と半数以上にみられた。消失までの平均期間は3.2年だった。自然消失に関与する予後良好因子は、単形性心室頻拍(消失率:単形性心室頻拍63% vs. 多形性0%)、右室起源(消失率:右室起源60% vs. 左室起源38%)、5連発未満(消失率:5連発未満83% vs. 5連発以上44%)であり、運動誘発性と消失率は関連性がなかった。Iwamotoらは結論として①検診で発見される心室頻拍はほとんどが特発性で半数以上が自然に消失する、②単形性で5連発未満のものは特に予後がよい、③多形性・基礎心疾患のある例は予後が悪いと述べている⁶⁾。

これら過去の報告から、小児の特発心室頻拍の多くは無症状か軽い症状で、右室(流出路)起源が多く、自然消失の可能性も高く、突然死の可能性は極めて低いといえる。

しかし、特発性の右室流出路起源不整脈の中に、多形性を示し、心室細動となる可能性がある一群が近年報告されていることに触れたい。通常、右室流出路起源の心室細動或多形性心室頻拍は、不整脈源性右室心筋症やBrugada症候群でみられるが、特発性と考えられる症例の報告が、近年近年成人領域で散見される⁷⁻⁹⁾。

2013年にKurosakiらは、右室流出路起源心室性不整脈の特発性心室細動/多形性心室頻拍14名について、同部位起源単形性心室頻拍の77名と、臨床症状や電気生理学的特性について比較検討した。失神症状は心室細動/多形性心室頻拍の群に有意に多くみられた(57% vs. 10%; $p < 0.001$)。トリガーとなる期外収縮に着目すると、I誘導QRS波の陽性所見(陽性成分が陰性成分より0.1mV以上大きい)は前者で有意に多くみられ(71% vs. 35%; $p < 0.05$)、感度71.4%、特異度64.9%、陽性的中率27.0%、陰性的中率92.6%となった。心室細動/多形性心室頻拍の全例において、以前に単発性心室期外収縮が指摘されており、無症状の数年間を経て発症することが推察されている。両群でアブレーション治療の急性効果や遠隔期再発率に有意差はなく、死亡例もなかった。彼らはNodaらの過去の報告もふまえ⁹⁾、右室流出路から肺動脈弁基部を経て肺動脈幹へ延びる心室筋の関与を指

摘し、不整脈メカニズムは撃発活動またはミクロリエントリーで、不整脈フォーカスからの発火方向が変化することが多形性を生じ、肺動脈弁近傍とくに後方起源のものにそういった傾向が高いのではないかと推論している。Kurosakiらは結論として、右室流出路起源の特発性心室性不整脈で、心室細動/多形性心室頻拍となるのはまれであるが、失神症状のある症例やI誘導陽性のQRSを示す症例では注意を要すると述べている⁹⁾。

本症例は、当初無症状であったが、心室期外収縮と診断された3年後に動悸や眼前暗黒感が出現、症状が徐々に悪化して5年後には多形性心室頻拍となった。胸痛・動悸・前失神・失神のような症状が、心室頻拍の早期発見の手がかりとなることに注意したい。また、入院時12誘導心電図を見ると心室頻拍1拍目のQRS波形はI誘導陽性で、頻拍は多形性を示している。不整脈起源は右室流出路肺動脈弁直下自由壁後方であり、まさにKurosakiらが指摘した悪性の特徴を示す症例であった。幸い、アブレーション治療後の再発は認めていないが、ごく初期の不整脈源性右室心筋症である可能性が少ないながらも残るため、注意深く今後も経過観察を行っていく予定である。

結 語

良性の心室期外収縮として学校心臓検診で長期経過観察中に多形性を示す特発性右室流出路起源心室頻拍を発症した男児例を報告した。学校心臓検診で検出される心室期外収縮のなかには、稀ではあるが遠隔期により重症の心室性不整脈に変化する一群が潜在するため、特に症状の有無に注意して問診を行い、症状を認めるものでは精査をすすめる必要がある。

本論文の内容は2013年11月29日、第18回日本小児心電学会(宮崎)で発表した。本論文に関連する利益相反事項はない。

引用文献

- 1) 長嶋正實, 住友直方, 牛ノ濱大也, ほか: 小児不整脈(改訂第2版). 東京, 診断と治療社, 2011, p 117
- 2) Tsuji A, Nagashima M, Hasegawa S, et al: Long-term follow-up of idiopathic ventricular arrhythmia in otherwise normal children. *Jpn Circ J* 1995; 59: 654-662
- 3) Alexander ME, Berul CI: Ventricular arrhythmias: When to worry. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 532-534
- 4) Nagashima M, Matsushima M, Ogawa A, et al: Cardiac arrhythmias in healthy children revealed by 24-hour ambulatory ECG monitoring. *Pediatr Cardiol* 1987; 8: 103-108
- 5) Pfammatter JP, Paul T, Working Group on Dysrhythmias

- and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology: Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: A multicenter study on clinical profile and outcome. *J Am Coll Cardiol* 1999; **33**: 2067–2072
- 6) Iwamoto M, Niimura I, Shibata T, et al: Long-term course and clinical characteristics of ventricular tachycardia detected in children by school-based heart disease screening. *Circ J* 2005; **69**: 273–276
- 7) Noda T, Shimizu W, Taguchi A, et al: Malignant entity of idiopathic ventricular fibrillation and polymorphic ventricular tachycardia initiated by premature extrasystoles originating from the right ventricular outflow tract. *J Am Coll Cardiol* 2005; **46**: 1288–1294
- 8) Tada H, Tadokoro K, Miyaji K, et al: Idiopathic ventricular arrhythmias arising from the pulmonary artery: Prevalence characteristics, and topography of the arrhythmia origin. *Heart Rhythm* 2008; **5**: 419–426
- 9) Kurosaki K, Nogami A, Shirai Y, et al: Positive QRS complex in lead I as a malignant sign in right ventricular outflow tract tachycardia: comparison between polymorphic and monomorphic ventricular tachycardia. *Circ J* 2013; **77**: 968–974