

原 著

## Wolff–Parkinson–White 症候群における心室早期興奮が心機能に及ぼす影響

藤田 修平<sup>1)</sup>, 中川 亮<sup>1)</sup>, 西田 圭吾<sup>1)</sup>, 佐藤 啓<sup>1)</sup>, 白田 和生<sup>2)</sup>, 廣野 恵一<sup>3)</sup>,  
市田 蘿子<sup>3)</sup>, 二谷 武<sup>1)</sup>, 五十嵐 登<sup>1)</sup>, 畑崎 喜芳<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>富山県立中央病院小児科

<sup>2)</sup>富山県立中央病院内科（循環器）

<sup>3)</sup>富山大学医学部小児科

### Effect of Ventricular Preexcitation on Left Ventricular Function in Pediatric Patients with Wolff–Parkinson–White Syndrome

Shuhei Fujita<sup>1)</sup>, Ryo Nakagawa<sup>1)</sup>, Keigo Nishida<sup>1)</sup>, Akira Sato<sup>1)</sup>, Kazuo Usuda<sup>2)</sup>, Keiichi Hirono<sup>3)</sup>,  
Fukiko Ichida<sup>3)</sup>, Takeshi Futatani<sup>1)</sup>, Noboru Igarashi<sup>1)</sup>, and Kiyoshi Hatasaki<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Pediatrics, Toyama Prefectural Central Hospital, Toyama, Japan

<sup>2)</sup>Department of Internal medicine, Toyama Prefectural Central Hospital, Toyama, Japan

<sup>3)</sup>Department of Pediatrics, University of Toyama Graduate School of Medicine, Toyama, Japan

**Background:** Wolff–Parkinson–White syndrome with ventricular preexcitation may cause cardiac dysfunction and dilated cardiomyopathy even in the absence of recurrent and incessant tachycardia.

**Purpose:** This study aimed to determine the effect of ventricular preexcitation on cardiac function in pediatric patients with manifest accessory pathway.

**Methods:** We analyzed the clinical data of 20 patients who underwent electrophysiological examination and radiofrequency catheter ablation (RFA) for paroxysmal supraventricular tachycardia associated with accessory pathway [male:female, 8:12; age, 12 (0.8~16) years]. We divided the patients into two groups: patients with ventricular preexcitation (manifest group, n=12) and those without ventricular preexcitation (concealed group, n=8).

**Results:** LVEF before RFA was within the normal range in all patients but was significantly lower in the manifest group than in the concealed group [manifest group vs. concealed group, 66.0% (47.7%–74.5%) vs. 78.1% (70.1%–83.0%);  $p=0.001$ ]. LVEF increased after RFA in the manifest group [prior-RFA vs. post-RFA, 66.0% (42.7%–74.5%) vs. 74.4% (52.7%–80.7%);  $p=0.003$ ]. No change was observed in the LVEF after RFA in the concealed group. Cardiac dysfunction was detected in two patients, with the LVEF of 53.1% and 42.7%, respectively. Both patients were in the manifest group, and the accessory pathway was located at the right posterolateral and right anterolateral, respectively. The LVEF after RFA in these patients improved to 75.7% and 52.7%, respectively.

**Conclusions:** The LVEF was lower in patients with manifest accessory pathway than in patients with concealed accessory pathway, and the LVEF was shown to increase by the disappearance of preexcitation of the manifest accessory pathway.

**Keywords:** Wolff–Parkinson–White syndrome, ventricular preexcitation, dilated cardiomyopathy, radiofrequency catheter ablation, cardiac function

2017年11月22日受付, 2018年2月14日受理

著者連絡先: 〒930-0975 富山県富山市西長江2-2-78 富山県立中央病院小児科 藤田修平

doi: 10.9794/jspccs.34.63

**背景：**WPW 症候群において頻回の頻拍発作がない症例で、副伝導路に起因すると思われる拡張型心筋症が報告されている。

**目的：**顕性副伝導路による心室早期興奮の心機能に対する影響について検討する。

**対象と方法：**対象は発作性上室性頻拍に対して心臓電気生理学的検査およびカテーテルアブレーション (RFA) を行った房室回帰性頻拍の 20 症例 (男:女=8:12, 年齢 12 (0.8~16) 歳). 術前に副伝導路による心室早期興奮を認めた群 (顕性群 12 例) と認めなかった群 (潜在性群 8 例) で比較検討した。

**結果：**RFA 前の左室駆出率はいずれの群も正常範囲であったが顕性群で有意に低値であった (顕性群 vs. 潜在性群 66.0 (47.7~74.5) vs. 78.1 (70.1~83.0) %,  $p=0.001$ ). 左室駆出率は顕性群で RFA 後に上昇した (前 vs. 後 66.0 (42.7~74.5) vs. 74.4 (52.7~80.7) %,  $p=0.003$ ). 潜在性群では左室駆出率の変化はなかった (前 vs. 後 78.1 (70.1~83.0) vs. 79.3 (72.1~85.2) %,  $p=0.58$ ). 心機能低下例を 2 例認め、左室駆出率はそれぞれ 53.1, 42.7% であった。いずれも顕性群であり副伝導路は右後側壁および右前側壁副伝導路であった。RFA 後に左室駆出率はそれぞれ 75.7, 52.7% まで改善した。

**結論：**顕性副伝導路症例では潜在性副伝導路症例に比べて左室駆出率が低値であり、顕性副伝導路の消失により左室駆出率は上昇することが示された。

## はじめに

小児において発作性上室性頻拍の頻拍発作が頻回にあり、持続時間が長いと不整脈誘発性心筋症を発症することがある<sup>1)</sup>。小児における不整脈誘発性心筋症は、心房頻拍や接合部頻拍、permanent junctional reciprocating tachycardia での発症が多いとされており、WPW 症候群での発症は稀である<sup>1,2)</sup>。一方、WPW 症候群では頻拍発作をほとんど認めないような症例でも、副伝導路による心室早期興奮に起因すると思われる二次性拡張型心筋症の症例が新生児から成人例まで広く報告されている<sup>3~8)</sup>。小児 WPW 症候群において顕性副伝導路の心機能に対する影響について検討した報告は少ない<sup>9,10)</sup>。今回、我々は顕性副伝導路による心室早期興奮の心機能に対する影響を明らかにすることを目的に以下の検討を行った。

## 対象と方法

対象は 2009 年 4 月から 2017 年 10 月の間に当院で発作性上室性頻拍に対して心臓電気生理学的検査およびカテーテルアブレーションを行った房室回帰性頻拍の 20 症例 (再発例の 2 回目カテーテルアブレーションを含む延べ 21 症例) のデータを診療録、心電図、心臓超音波検査、心臓電気生理学的検査より解析した。今回の症例に心奇形合併症例は含まれていなかった。カテーテルアブレーション後の心臓超音波検査の心機能解析が不能であった 1 症例を今回の検討から除外した。そのため、今回の検討は 19 症例 (延べ 20 症例、男:女=8:12, 年齢 12 (0.8~16) 歳) に対して検討を行った。カテーテルアブレーション前に副伝導路による心室早期興奮を認めた群 (顕性群: 12 例)

と認めなかった群 (潜在性群: 8 例) に分け、両群間での比較検討を行った。さらにそれぞれの群でカテーテルアブレーション前後での比較検討を行った。

心臓電気生理学的検査およびカテーテルアブレーションは心電図で頻拍発作が確認された症例もしくは心電図上、デルタ波を認め動悸症状の自覚のある症例で施行した。年少時で薬物治療を希望した場合は、薬物治療を行ったのちに適切な時期にカテーテルアブレーションを行った。抗不整脈薬は心臓電気生理学的検査およびカテーテルアブレーション 5~7 日前に内服を中止した。心臓電気生理学的検査、カテーテルアブレーション中の鎮静、鎮痛は静脈麻酔を用いて行った。ミダゾラム、ペンタゾシンで鎮静、鎮痛を行った後、デクスマメトミジン持続投与を行った。吸入麻酔、筋弛緩剤、気管挿管での全身麻酔管理を行った症例はいなかった。心臓電気生理学的検査は高位右房、ヒス束、右室心尖部に 2Fr, 4 極電極カテーテル、冠静脈洞に 2Fr, 8 極もしくは 5Fr, 10 極電極カテーテルを挿入して行った。頻拍の誘発は心室および心房からの期外刺激、連続刺激を行った。頻拍誘発が不能であった場合は、イソプロテノール持続点滴を行って心房期外刺激を行った。カテーテルアブレーションは 7Fr, 4mm tip アブレーションカテーテルを用い、温度コントロールで行った。全例カテーテルアブレーション後、20 分以上副伝導路の伝導再発がないことを検査室で確認し、手技を終了した。カテーテルアブレーションの急性期成功は、顕性群では副伝導路の順行性および逆行性伝導の消失とし、潜在性群は副伝導路逆行性伝導の消失とした。

心臓超音波検査は心臓電気生理学的検査およびカテーテルアブレーションの前日および翌日に行った。心臓超音波検査は Philips iE33 もしくは GE Vivid E9

を用いて行った。左室拡張末期径、左室駆出率、左室内径短縮率、Septal to posterior wall motion delay (SPWMD) に関しては傍胸骨短軸像の M-mode より算出した。すべての解析に用いた画像は左室短軸像の乳頭筋レベルとし、左室駆出率は Cube 法による数値を採用した。SPWMD は、評価が可能であった 15 例（顕性群 8 例）で検討を行った。心機能低下は左室駆出率 <55% と定義した。なお、心臓超音波検査時に心機能に影響を及ぼすような薬物投与は行われておらず、抗不整脈薬は全例で半減期の 5 倍以上の休薬期間をとった。

統計学的検討では、データは通常中央値、範囲で示した。2 群の数値の比較は対応のない 2 群間の比較は Mann-Whitney の U 検定を、対応のある 2 群間の比較は Wilcoxon の符号化順位検定を用いて検定した。3 群間の数値の比較検討は Kruskal-Wallis 検定を用いて検定した。 $p < 0.05$  を統計学的有意差ありとした。

## 結 果

患者の臨床的特徴および心電図、心臓超音波検査、心臓電気生理学的検査所見を Table 1 に示す。顕性群で年齢が高く、それに伴い体格も大きかった。頻拍発作に関しては全例で数分から数十分の動悸症状がカテーテルアブレーションまでに 5 回未満であった。

Table 1 Baseline clinical, electrocardiogram, echocardiography and electrophysiological study characteristic of study patients

	Manifest group n=12	Concealed group n=8	p value
Age (y)	12 (10-16)	7 (0.8-16)	0.05
Women (%)	5 (42)	7 (88)	
Length (cm)	155.7 (136.8-179.3)	127.0 (72.0-161.0)	0.007
Weight (kg)	48.5 (28.3-80.8)	27.6 (9.6-50)	0.02
PQ (ms)	83 (59-98)	127 (113-166)	<0.001
QRS (ms)	142 (113-153)	72 (49-93)	<0.001
LVEDd (mm)	45.4 (38.0-54.7)	35.8 (23.0-47.1)	0.009
LVEDd (% of normal)	95.9 (80.7-110.6)	90.2 (86.1-96.7)	0.16
LVEF (%)	66.0 (42.7-74.5)	78.2 (70.4-83.0)	0.001
FS (%)	35.0 (17.0-39.0)	39.7 (33.3-48.0)	0.01
Medication (%)	4 (33)	4 (50)	
Beta blocker	1 (metoprolol)	3 (metoprolol, atenolol, propranolol, bisopronol)	
Na channel blocker	3 (flecainide)	2 (flecainide)	
Ca channel blocker		2 (verapamil)	
K channel blocker		1 (amiodarone)	
AVRT rate (beat/minutes)	181 (120-273)	192 (140-250)	0.85
AAPERP (ms)	265 (190-340)	NA	

LVEDd left ventricular end diastolic diameter, LVEF left ventricular ejection fraction, FS fractional shortening, AP accessory pathway, AAPERP antegrade accessory pathway effective refractory period, AVRT atrioventricular reciprocating tachycardia, RFA radiofrequency catheter ablation, F female, M male, NA not available

両群ともに頻拍発作の再発予防目的で種々の抗不整脈薬が投与されていた。顕性群でナトリウムチャネル阻害薬が投与されていたが、顕性副伝導路の消失例は認めなかった。心電図所見で QRS 幅は顕性群で有意に長かった。左室内径短縮率（顕性群 vs. 潜在性群 35.0 (17.0~39.0) vs. 39.7 (33.3~48.0) %,  $p=0.01$ ），左室駆出率（顕性群 vs. 潜在性群 66.0 (47.7~74.5) vs. 78.1 (70.1~83.0) %,  $p=0.001$ ）は両群とも正常範囲内であったが顕性群が有意に低値であった（Fig. 1）。Fig. 1 の心機能低下を示した 2 例を含まず

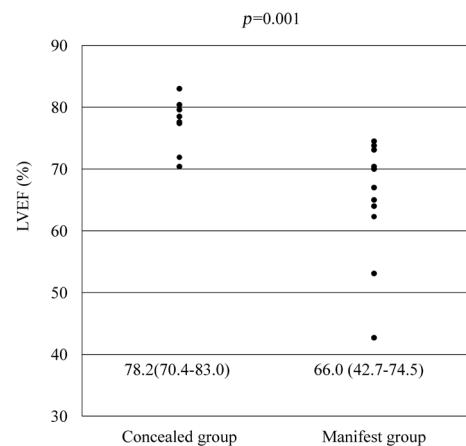


Fig. 1 LVEF in patients with concealed and manifest group

に解析をしても左室内径短縮率（顎性群 vs. 潜在性群 35.3 (27.7~39.0) vs. 39.7 (33.3~48.0) %,  $p=0.01$ ）および左室駆出率（顎性群 vs. 潜在性群 68.5 (62.3~74.5) vs. 78.1 (70.4~83.0) %,  $p=0.003$ ）は顎性群で有意に低値であった。左室拡張末期径は体表面積に準じた正常値で補正後は両群間に有意差は認められなかった。データの得られた 15 例（顎性群 8 例）での SPWMD は両群間で統計学的な有意差は認めなかった（顎性群 vs. 潜在性群 79.6 (41.5~350.6) vs. 58.3 (48.4~69.2),  $p=0.11$ ）。副伝導路の位置は顎性群では左自由壁側が最も多く、中隔および右室自由壁が同数であった。心臓電気生理学的検査時に誘発された房室回帰性頻拍の心拍数は 190 回/分前後であり、有意差は認めなかった。順行性副伝導路有効不応期は 265 (190~340) ms であった（Table 1）。誘発された房室回帰性頻拍は顎性群の 1 例で逆行性房室回帰性頻拍が誘発され、それ以外の症例は順行性房室回帰性頻拍が誘発された。さらに顎性副伝導路の部位の違いによる差を検討するために顎性群を左右に分けて、右顎性副伝導路と左顎性副伝導路および潜在性副伝導路の 3 群間で比較検討を行ったところ、右顎性副伝導路では統計学的に有意に QRS 幅および SPWMD が長く、左室内径短縮率および左室駆出率が低値であった（Table 2）。

カテーテルアブレーションの急性期成功率は 100% であった。カテーテルアブレーション前後の左室駆出率は顎性群でカテーテルアブレーション後に増加した（前 vs. 後 66.0 (42.7~74.5) vs. 74.4 (52.7~80.7) %,

$p=0.003$ ）（Fig. 2a）。左室内径短縮率（前 vs. 後 35.0 (17.0~39.0) vs. 37.5 (22.1~46.0) %,  $p=0.005$ ）も増加した。QRS 幅は有意に短縮し、正常範囲となった（前 vs. 後 142 (113~153) vs. 81 (70~96) ms,  $p=0.002$ ）。カテーテルアブレーション前後で検討が可能であった症例での SPWMD はカテーテルアブレーション後にほとんどの症例で短縮し、統計学的な有意差を認めた（前 vs. 後 76.1 (41.5~350.6) vs. 41.5 (41.5~115.3) ms,  $p=0.03$ ）（Fig. 2b）。左室拡張末期径に関しては変化がなかった（Table 3）。潜在性群では左室駆出率（前 vs. 後 78.1 (70.1~83.0) vs. 79.3 (72.1~85.2) %,  $p=0.58$ ），左室内径短縮率（前 vs. 後 35.0 (17.0~39.0) vs. 37.5 (22.1~46.0) %,  $p=0.58$ ），左室拡張末期径（前 vs. 後 45.4 (38.0~54.7) vs. 46.4 (39.5~55.0) mm,  $p=1.0$ ）のいずれも変化はなかった。

心機能低下例の臨床像のまとめを Table 4 に示す。2 例の心機能低下例がみられ、それぞれ左室駆出率は 53.1 および 42.7 % であった。いずれも顎性群で副伝導路の位置は右後側壁および右前側壁であった。症例 1 は運動時の動悸があったが、易疲労感などの心不全症状は認めなかった。症例 2 は胸痛と運動時の易疲労感を訴え、NYHA II であった。2 例ともカテーテルアブレーション後に QRS 幅は正常化した。心臓超音波検査では症例 1 では速やかに中隔側の非同期は解消され、心機能も改善した。しかし症例 2 では非同期は改善したが、中隔側の収縮低下の改善が乏しかった（Fig. 3a, b）。カテーテルアブレーション後、副伝導路の切断による左室駆出率はそれぞれ 75.7 および

Table 2 Comparison of electrocardiogram, echocardiography date between right, left manifest and concealed accessory pathway

	Manifest group (Right, n=6)	Manifest group (Left, n=6)	Concealed group n=8	$p$ value
PQ (ms)	76 (59~91)	83 (74~98)	127 (113~166)	<0.001
QRS (ms)	146 (113~153)	128 (117~149)	72 (49~93)	<0.001
LVEDd (% of normal)	90.1 (87.0~107.9)	99.5 (80.7~110.6)	90.2 (86.1~96.7)	0.18
LVEF (%)	63.2 (42.7~70.4)	71.6 (65.0~74.5)	78.1 (70.4~83.0)	0.001
FS (%)	28.3 (17.0~35.0)	36.3 (35.0~39.0)	39.7 (33.3~48.0)	0.003
SPWMD*	147.6 (78.8~350.6)	41.5 (41.5~76.1)	58.2 (48.4~69.2)	0.02
AP location (%)	Anterolateral 1 Posterolateral 2 Midseptal 2 Posteroseptal 1	Lateral 3 Posterolateral 3	Left lateral 1 Left posterior 1 Left posterolateral 1 Right anterior 2 Right lateral 1 Right anteroseptal 1 Right posteroseptal 1	

LVEDd left ventricular end diastolic diameter, LVEF left ventricular ejection fraction, FS fractional shortening, AP accessory pathway \*Available data were right manifest group; n=5, left manifest group; n=3, concealed group; n=7

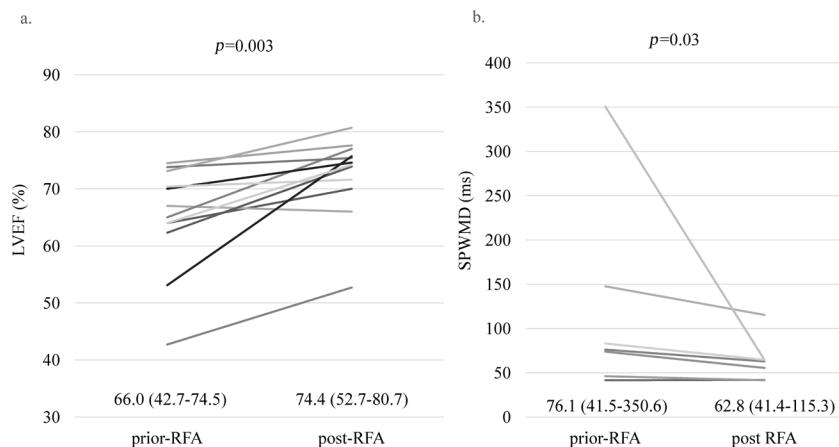


Fig. 2 LVEF and SPWMD in patients with manifest group before and after RFA

Table 3 Comparison of prior- and post-radiofrequency ablation measurements in the Manifest group patients

Parameter	Number of patients	Prior RFA	Post RFA	p value
QRS (ms)	12	142 (113-153)	81 (70-96)	0.002
PQ (ms)	12	83 (59-98)	134 (115-142)	0.002
LVEF (%)	12	66.0 (42.7-74.5)	74.4 (52.7-80.7)	0.003
FS (%)	12	35.0 (17.0-39.0)	37.5 (22.1-55.0)	0.005
LVEDd (mm)	12	45.4 (39.5-55.0)	46.4 (39.5-55.0)	0.88
SPWMD (ms)	7	76.1 (41.5-350.6)	62.8 (41.4-115.3)	0.03

LVEDd left ventricular end diastolic diameter, LVEF left ventricular ejection fraction, FS fractional shortening, SPWMD septal-to-posterior wall motion delay, RFA radiofrequency catheter ablation

Table 4 Clinical and electrophysiological characteristic of patients with left ventricular dysfunction

No.	Sex	Age (y)	PQ (ms) (prior/post RFA)	QRS (ms) (prior/post RFA)	LVEDd (mm) (prior/post RFA)	LVEF (%) (prior/post RFA)	SPWMD (ms) (prior/post RFA)	Location of accessory pathway	AAPERP (ms)	AVRT rate (bpm)	AVRT conduction
1	F	15	66/134	145/85	NA	43.2 (87.6)/ 45.2 (91.7)	53.1/75.7 350.6/64.6	Right posterolateral	230	250	Orthodromic
2	M	11	91/142	153/89	34.2	51.9 (107.9)/ 55.0 (114.3)	42.7/52.7 147.6/115.3	Right anterolateral	290	140	Antidromic

LVEDd left ventricular end diastolic diameter, LVEF left ventricular ejection fraction, SPWMD septal-to-posterior wall motion delay, AAPERP antegrade accessory pathway effective refractory period, AVRT atrioventricular reciprocating tachycardia, RFA radiofrequency catheter ablation, F female, M male, NA not available

52.7%であり、症例2での改善は不十分であった。SPWMDはそれぞれ350.6および147.6msであったが、いずれの症例も64.6および115.3msまで短縮した。2-D speckle trackingを用いたradial strain像の解析 (EchoPac PC, GE) では、心電図のQRS onsetから最大strain値までの時間の前壁中隔と後壁の差 (Speckle Tracking Radial Strain Delay Index) は、それぞれカテーテルアブレーション前169msおよび75msから18msおよび50msまで短縮した (Fig. 4a,

b). 著しい心機能低下をきたした症例2の他の検査データはBNP34.2pg/mLと上昇は軽度であった。心筋テクネシウムシンチでは心室中隔基部の血流欠損は認めなかったが、Gated SPECT上、左室壁運動はびまん性低下を示し、特に中隔側で高度低下を呈していた (LVEDV 134mL, LVESV 84mL, EF 37%)。心臓電気生理学的検査時の副伝導路は順行性伝導のみであった。順行性副伝導路有効不応期は290ms、副伝導路の順行伝導途絶時の房室伝導はAH 200ms, HV

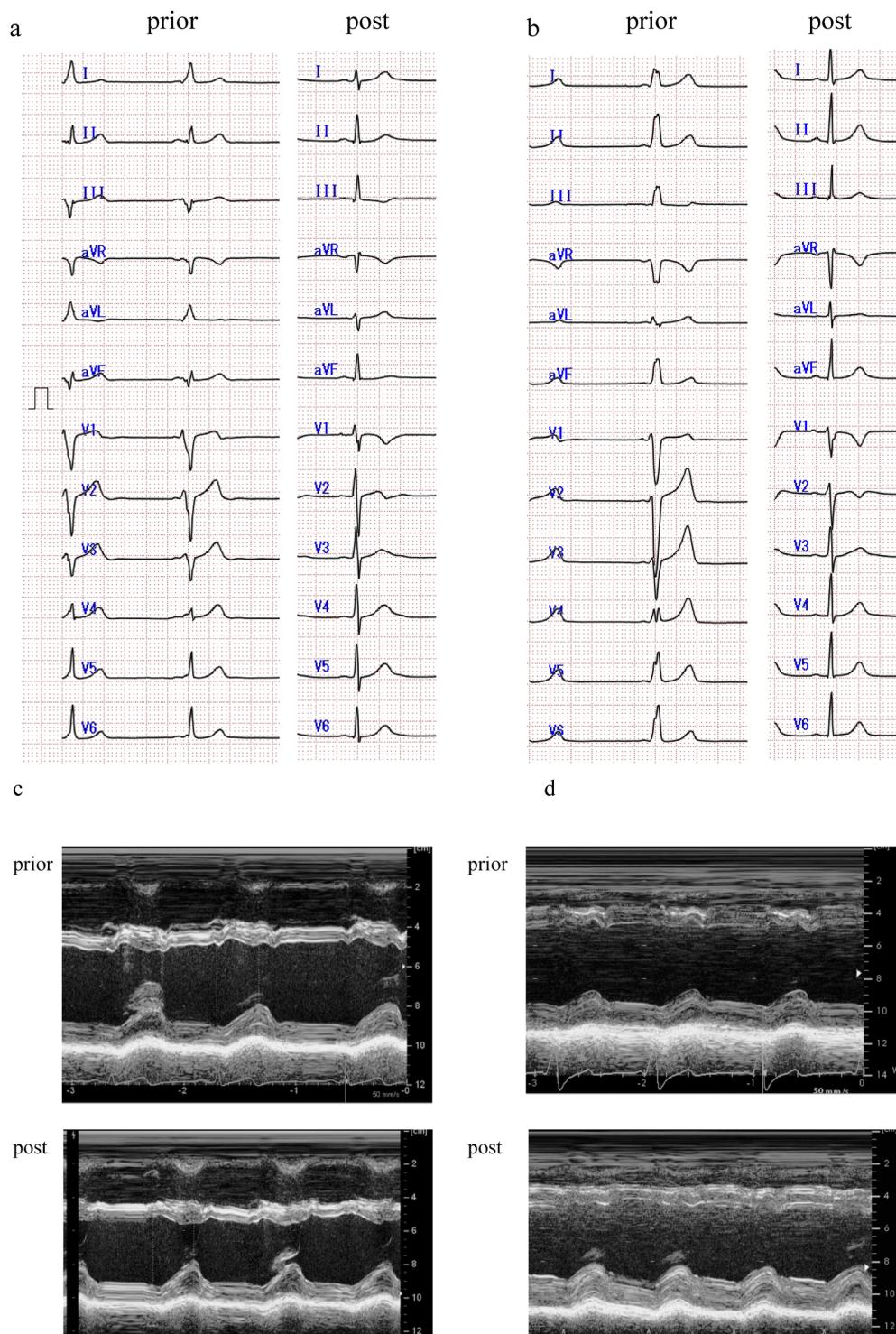


Fig. 3 12-lead electrocardiogram and echocardiogram in patients with LV dysfunction prior and post-RFA. (a) showed posterolateral and anterior accessory pathway, relatively. (b) showed disappeared accessory pathway after RFA (c) showed dyssynchrony of ventricular septum and left wall before RFA (d) showed improved LV wall motion after RFA

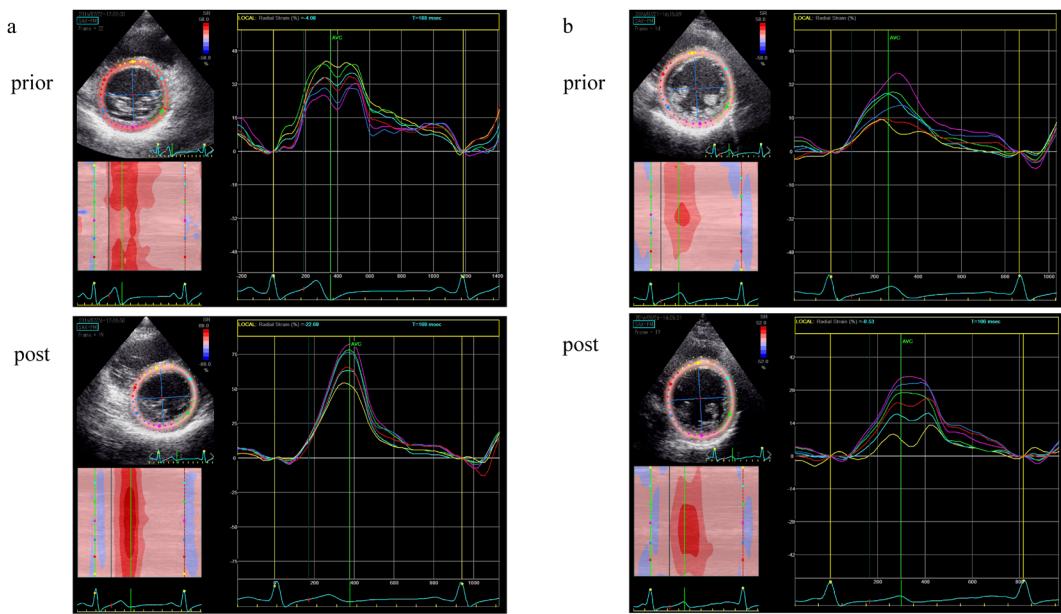


Fig. 4 2-D radial strain by the speckle-tracking echo in the short axis view at the level of papillary muscle before and after RFA in patients with LV dysfunction

55 ms であり、1度房室ブロックであったが、術後翌日には改善した。頻拍の誘発は困難で逆行性房室回帰性頻拍が誘発された (Table 3)。カテーテルアブレーションでの心機能改善が不十分であったため原因検査のため富山大学小児科で心筋症関連遺伝子に関して検査を行った。73種類の心筋症関連遺伝子について次世代シーケンサーを用いて解析を行ったが遺伝子変異は見出されなかった。現在、心不全治療としてアンギオテンシン変換酵素阻害薬を投与し、外来経過観察中であるがLVEFは1年で59.8%と徐々に改善傾向となっている。

## 考 察

WPW症候群で心機能が低下する原因は大きく分けて2つあると考えられており、1) 頻回の頻拍発作による頻拍誘発性心筋症であり<sup>1)</sup>、2) 副伝導路による持続的な心室早期興奮による影響とされている<sup>3-10)</sup>。今回の検討では頻拍発作が頻回で長時間持続する症例や心房細動合併による偽性心室頻拍症例は含まれず頻拍誘発性心筋症は考えにくい。今回の検討結果では顎性群は潜在性群と比べて左室内径短縮率、左室駆出率が低値であり、カテーテルアブレーションによる顎性副伝導路の消失により、速やかに左室内径短縮率、左室駆出率が上昇しており、顎性副伝導路による心室早期興奮が心機能を低下させていることを明らかにした。

顎性副伝導路が原因と思われる心機能低下の機序

は、心室の電気的な非同期による伝導遅延により心室中隔と後壁・側壁との機能的な非同期が長期にわたると心室中隔基部菲薄化、心室瘤から心機能低下をきたすと考えられている<sup>3-10)</sup>。電気的な非同期に関しては、右室心尖部ペーシングでの心機能低下や拡張型心筋症などの左脚ブロック型心電図症例で心機能低下をきたす報告があり、左脚ブロック型心電図が電気的な左室非同期により心機能低下をきたすならば、右顎性副伝導路は左脚ブロック型心電図となるため、これが心機能低下をきたす一要因と推察されている<sup>10)</sup>。今回、カテーテルアブレーションによるQRS幅の正常化および左脚ブロック型心電図の改善は電気的な非同期を改善したものと思われた。また右顎性副伝導路でQRS幅、SPWMDが左顎性副伝導路および潜在性副伝導路群と比較して有意に長かったことは電気的および機能的非同期がより強いことを示したものと思われる。今までの報告<sup>10)</sup>と同様、今回解析できた症例では、左室非同期の指標であるSPWMDはカテーテルアブレーション前後で統計学的に有意に短縮した。また、心機能低下例のみで行ったSpeckle Tracking Radial Strain Delay Indexは、症例1ではSPWMD同様に非同期は大きくカテーテルアブレーション前後で著しく非同期は回復し、心機能も改善した。症例2では非同期の程度は軽度であり、カテーテルアブレーション前後で非同期は回復したが、心室中隔の壁運動低下は乏しく心機能改善も乏しかった。以上より左室駆出率、左室内径短縮率の上昇が示す心機能の改善は

電気的および機能的非同期の消失によるものと考えられ、心機能低下に顎性副伝導路による左室非同期が強く関連していると思われる。しかし、症例 2 が示すように著しく低下した心機能の改善に関しては非同期の程度よりも心室中隔の壁運動低下の程度の方が強く相關しているように思われた。

心機能低下と顎性副伝導路の部位の関係に関しては、右中隔もしくは後中隔副伝導路では副伝導路からの心室中隔の早期興奮により心室非同期が強く、心機能低下をきたすとされている<sup>9)</sup>。今回の症例では心機能低下をきたしたのはいずれも右自由壁側（前側壁および後側壁）であったが、右自由壁側顎性副伝導路による心機能低下例も散見されている<sup>8, 11-13)</sup>。さらに今回の結果では右顎性副伝導路は左顎性副伝導路や潜在性副伝導路と比べて有意に QRS 幅、SPWMD が長く、左室内径短縮率、左室駆出率が低値であった。以上から中隔側のみではなく自由壁側も含めた右側顎性副伝導路が心機能低下のリスクとなりえると思われた。

WPW 症候群での心室興奮は副伝導路からの伝導と正常房室伝導路からの 2 つの伝導の癒合である。正常伝導路の伝導性が低下していると副伝導路からの伝導が有意となる。Takeuchi らは、右側壁副伝導路で心機能低下を呈しカテーテルアブレーション後に 1 度房室ブロックを認めた症例を報告し、刺激伝導系からの興奮が遅延するために副伝導からの興奮で心室中隔の収縮遅延が起こり左室非同期と心機能低下をきたすのではないかと推察している<sup>8)</sup>。症例 2 では心臓電気生理学検査で副伝導路の順行性伝導が途絶すると AH 200 ms, HV 55 ms と 1 度房室ブロックを呈しており、同様の所見であった。また、Gopinathannair らは、心室中隔欠損術後の成人例の右自由壁顎性副伝導路で左心機能低下を呈した症例で、カテーテルアブレーション後に完全房室ブロックになった症例を報告し、右自由壁顎性副伝導路のみの房室伝導が心機能低下をきたした原因で房室結節の伝導遅延が悪影響を及ぼしていると推察している<sup>14)</sup>。したがって顎性副伝導路症例では房室結節機能低下は、心機能低下の一因になる可能性がある点として重要である。さらにカテーテルアブレーションを行う上でも Gopinathannair らの報告の通り完全房室ブロックを合併した顎性副伝導路症例では、副伝導路の切断後に完全房室ブロックが顎在化するため術前に予測することが重要である。術前の評価としては、narrow QRS 頻拍による房室伝導の確認や頻拍発作がない症例でのホルター心電図、運動負荷心電図での QRS 幅の変化やデルタ波の消失、心臓電気生理学検査による心房プログラム刺激時の

QRS 波形の変化、心房ペーシング部位を変えることによるデルタ波の顎性化や CS ペーシングによる房室結節伝導の顎性化による narrow QRS の確認などで房室結節機能を評価することが可能である。

副伝導路による二次性拡張型心筋症、左心機能低下に関しては比較的予後良好とされている<sup>5, 6, 9, 10)</sup>。心機能改善の機序は顎性副伝導路の消失による左室非同期の解消による心筋リモデリングとされている<sup>9, 10)</sup>。心機能の改善についてはカテーテルアブレーションのみならず、薬物治療、デルタ波の自然消失いずれにおいても顎性副伝導路の伝導が消失することで速やかに改善することが報告されている<sup>15)</sup>。新生児、乳児期早期でカテーテルアブレーションの合併症のリスクの高い症例では心不全治療を行いながら副伝導路の自然消失を待つことや抗不整脈薬による副伝導路の伝導遮断を目指した治療もある。ただし顎性副伝導路消失を目的にした薬物治療は効果が不確かであり、心機能低下例では抗不整脈薬による心機能低下、催不整脈作用に細心の注意を払う必要がある。一方、小児における WPW 症候群へのカテーテルアブレーションの適応は、突然死ニアミス、失神の既往、頻拍の持続による心機能の低下した上室性頻拍、血行動態異常を伴う薬物治療抵抗性がクラス I として挙げられている<sup>16)</sup>。無症候性 WPW 症候群に対してカテーテルアブレーションは強くは推奨されておらず<sup>2, 16)</sup>、当院でも小児 WPW 症候群に対するカテーテルアブレーションは頻拍発作があると判断された症例を行っている。今回の検討では顎性副伝導路症例でカテーテルアブレーションにより多くの症例で心機能の速やかな改善が得られており、頻拍発作がなくても心機能が低下した症例、特に年長児では合併症のリスクも低く、心機能改善を目的にカテーテルアブレーションを考慮してもよいのではないかと思われた。ただし心機能改善に数週から数か月の経過が必要とされる症例の報告も散見される<sup>3-10, 17)</sup>。今回の症例 2 は現在も心不全治療を行いながら経過観察中である。このようなカテーテルアブレーションで顎性副伝導路が消失したにもかかわらず心機能が改善しない場合、拡張型心筋症などの心筋疾患の鑑別なども行いながら心不全治療を行っていく必要もあると思われた。

## Limitations

今回の検討は少数例での後方視的研究であり、全例ですべてのデータが一律に記録されておらず検討できない項目があった。特に左室非同期に関しての評価は十分にできていない。また、心機能指標として連続して記録、評価に用いられていた左室駆出率および左室

内径短縮率を解析したが2-Dエコーでの評価であり、bi-planeや3-Dエコーでの評価ではなく十分な評価ではないと思われるが、一施設での連続症例での評価であり測定値のばらつきは少なく顎性副伝導路と心機能の関係を示せたのではないかと考えている。今後、心機能や心室同期不全の評価法を一定に前方視的研究によってより詳細な検討がなされることが期待される。

## 結語

WPW症候群において、顎性副伝導路症例では潜在性副伝導路症例に比べて左室駆出率および左室内径短縮率が低値であり、顎性副伝導路の消失により左室駆出率、左室内径短縮率は速やかに上昇しており顎性副伝導路は心機能を低下させていると考えられた。特に右顎性副伝導路では心機能低下傾向が強く注意が必要である。右顎性副伝導路では、頻拍発作を認めない場合でも心機能低下をきたすことがあり定期的に心臓超音波検査を行い経過観察する必要がある。また頻拍発作がない場合でも心機能低下が認められれば、カテーテルアブレーションは左室非同期および心機能の改善に有用な治療と思われる。

### 利益相反

著者およびすべての共著者において日本小児循環器学会が定める利益相反に関する開示事項はない。

### 付記

本論文の要旨は第53回日本小児循環器学会総会・学術集会(2017年7月、浜松)で発表し、座長からの投稿推薦を受けた。

### 引用文献

- Gopinathannair R, Etheridge SP, Marchlinski FE, et al: Arrhythmia-induced cardiomyopathies: Mechanisms, recognition, and management. *J Am Coll Cardiol* 2015; **66**: 1714–1728
- Cohen MI, Triedman JK, Cannon BC, et al: PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff–Parkinson–White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern. *Heart Rhythm* 2012; **9**: 1006–1024
- Emmel M, Balaji S, Sreeram N: Ventricular preexcitation associated with dilated cardiomyopathy: A causal relationship? *Cardiol Young* 2004; **14**: 594–599
- Fazio G, Mongiovì M, Sutera L, et al: Segmental dyskinesia in Wolff–Parkinson–White syndrome: A possible cause of dilatative cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 2008; **123**: e31–e34
- Udink ten Cate FE, Kruessell MA, Wagner K, et al: Dilated cardiomyopathy in children with ventricular preexcitation: The location of the accessory pathway is predictive of this association. *J Electrocardiol* 2010; **43**: 146–154
- Dai CC, Guo BJ, Li WX, et al: Dyssynchronous ventricular contraction in Wolff–Parkinson–White syndrome: A risk factor for the development of dilated cardiomyopathy. *Eur J Pediatr* 2013; **172**: 1491–1500
- Chiu SN, Chang CW, Lu CW, et al: Restored cardiac function after successful resynchronization by right anterior and anteroseptal accessory pathway ablation in Wolff–Parkinson–White syndrome associated dilated cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 2013; **163**: e19–e20
- Iwasaku T, Hirooka K, Taniguchi T, et al: Successful catheter ablation to accessory atrioventricular pathway as cardiac resynchronization therapy in a patient with dilated cardiomyopathy. *Europace* 2009; **11**: 121–123
- Tomaske M, Janousek J, Rázek V, et al: Adverse effects of Wolff–Parkinson–White syndrome with right septal or posteroseptal accessory pathways on cardiac function. *Europace* 2008; **10**: 181–189
- Kwon BS, Bae EJ, Kim GB, et al: Septal dyskinesia and global left ventricular dysfunction in pediatric Wolff–Parkinson–White syndrome with septal accessory pathway. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2010; **21**: 290–295
- Ilina MV, Abrams DJ, Lowe MD, et al: Resolution of dyssynchronous left ventricular failure via cardiac resynchronization and subsequent radiofrequency ablation in an infant with pre-excitation. *Pediatr Cardiol* 2010; **31**: 897–900
- Takeuchi T, Tomita T, Kasai H, et al: A young patient with atypical type-B Wolff–Parkinson–White syndrome accompanied by left ventricular dysfunction. *J Arrhythm* 2015; **31**: 50–54
- Fukunaga H, Akimoto K, Furukawa T, et al: Improvement in non-tachycardia-induced cardiac failure after radiofrequency catheter ablation in a child with a right-sided accessory pathway. *Heart Vessels* 2013; **28**: 802–807
- Gopinathannair R, Campbell DN, Mazur A: Left ventricular dysfunction caused by unrecognized surgical AV block in a patient with a manifest right free wall accessory pathway. *Indian Pacing Electrophysiol J* 2013; **13**: 109–113
- Cadrin-Tourigny J, Fournier A, Andelfinger G, et al: Severe left ventricular dysfunction in infants with ventricular preexcitation. *Heart Rhythm* 2008; **5**: 1320–1322
- 循環器病の診断と治療に関するガイドライン. カテーテルアブレーションの適応と手技に関するガイドライン(2012年版). [http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2012\\_okumura\\_h](http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2012_okumura_h)
- De Boeck BW, Teske AJ, Leenders GE, et al: Detection and quantification by deformation imaging of the functional impact of septal compared to free wall preexcitation in the Wolff–Parkinson–White syndrome. *Am J Cardiol* 2010; **106**: 539–546