

●一般演題

頻拍停止後にニアミス乳幼児突然死を起こした WPW症候群と左室心筋緻密化障害を合併した乳児例

埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科 趙 麻未・安原 潤・熊本 崇
清水寛之・小島拓朗・葭葉茂樹
小林俊樹・住友直方

はじめに

WPW症候群と左室心筋緻密化障害を合併した乳児例でニアミス乳幼児突然死を起こした症例を経験したので報告する。

1 症 例

1ヵ月男児。

家族歴：図1に示す。

第1子(女児)は生後1時間で頻拍発作を認め、WPW症候群の診断を受け、1ヵ月半で突然死した。ほかの家族の心疾患は指摘されていない。

妊娠分娩歴：在胎週数37週3日，予定帝王切開(前回帝王切開)。

出生体重3088 g，Apgar score 8/9。

現病歴：第1子の家族歴があったため，患児も出生後に心電図を行いWPW症候群と診断された。第一子の件があったため，経過観察目的で入院したところ，短時間(1～2時間)の発作性上室頻拍(PSVT)を何度か認めた。その後発作は起こらなくなり，日齢10に退院した。日齢22の定期外来で再度PSVTを認めたため，当院へ紹介された。

入院時現症：身長 51.5 cm(−0.9SD)，体重 3400 g(−1.4SD)，心拍 153/分，呼吸数 40～60回/分，血圧 88/54 mmHg，SpO₂(RA) 99%。

全身状態はやや不良で，心尖部でLevine I/VI

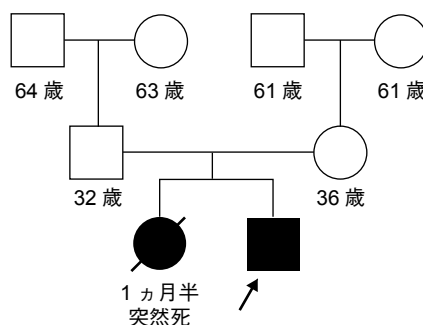


図1 家系図

の拡張期雑音を聴取した。肝脾腫なし。末梢冷感を軽度認めた。筋緊張は軽度低下していた。

入院時検査所見：胸部X線は心胸比64%，肺うっ血像を認めた。心電図では正常洞調律，正常軸，II，III，aVF誘導に陽性のΔ波を認め，V1誘導は高いR波のΔ波を認めた(図2)。第1子の心電図も同様のΔ波を認めた(図3)。

経胸壁心エコーでは左房・左室の拡張があり，左心室駆出率は39%。mild MRを認めた。また，著明な肉柱形成と深い間隙があり，カラドプラで間隙間に血流を認め，noncompaction/compaction (N/C) > 5.8であり，左室心筋緻密化障害と診断した(図4)。Ebstein 奇形その他の心内奇形は認めなかった。血液生化学検査はBNP 904.9 pg/mLと著明な上昇を認めた。

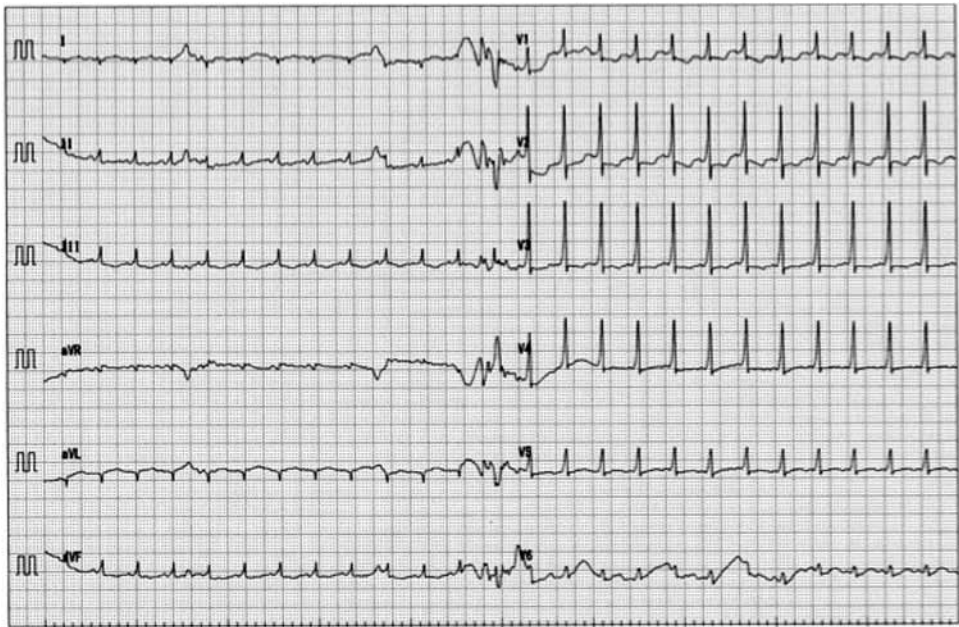


図2 安静時心電図

遺伝子検査では遺伝性不整脈に関する遺伝子異常，心筋疾患関連遺伝子に異常を認めず，両親の心電図，遺伝子検査のいずれも正常であった。

経過：入院後フロセミド1 mg/kg/day，スピロノラクトン1 mg/kg/day，カルベジロール0.01 mg/kg/dayの内服を開始した。その後もHR 180～200のPSVTを繰り返し，アミオダロン(AMD) 5 mg/kg/dayの内服を開始した。

入院3日目にHR 220台のPSVTが続き(図5)，ice backを行ったが停止せずATP 0.1 mg/kg/doseで停止した。鎮静と，呼吸管理目的に気管挿管を行った。同日夜からHR 230～240のPSVTが起これりATP 0.1 mg/kgの静注で，A-V blockで停止し，洞調律に復したが，その後VFに移行した(図6)。胸骨圧迫を施行し，直流除細動器2Jにより洞調律に復した。AMD 5 mg/kg，オルプリノン，リドカインの静注を行い，AMD 10 mg/kg/day，メキシレチン，アスピリン内服を開始した。副伝導路に対するカテーテルアブレーションを行い，AMD内服と β -blockerの内服により不整脈はコントロールされている。

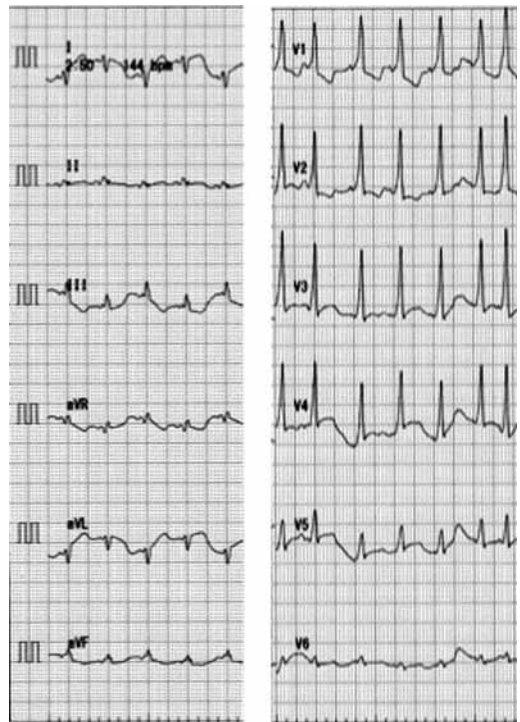


図3 第1子の心電図

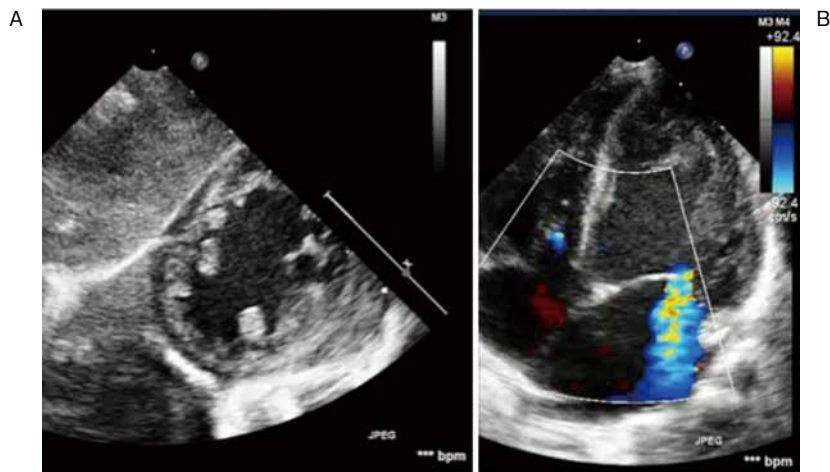


図4 心エコー図

A：左室心筋に緻密化障害がみられる。

B：中等度の僧帽弁逆流がみられる。

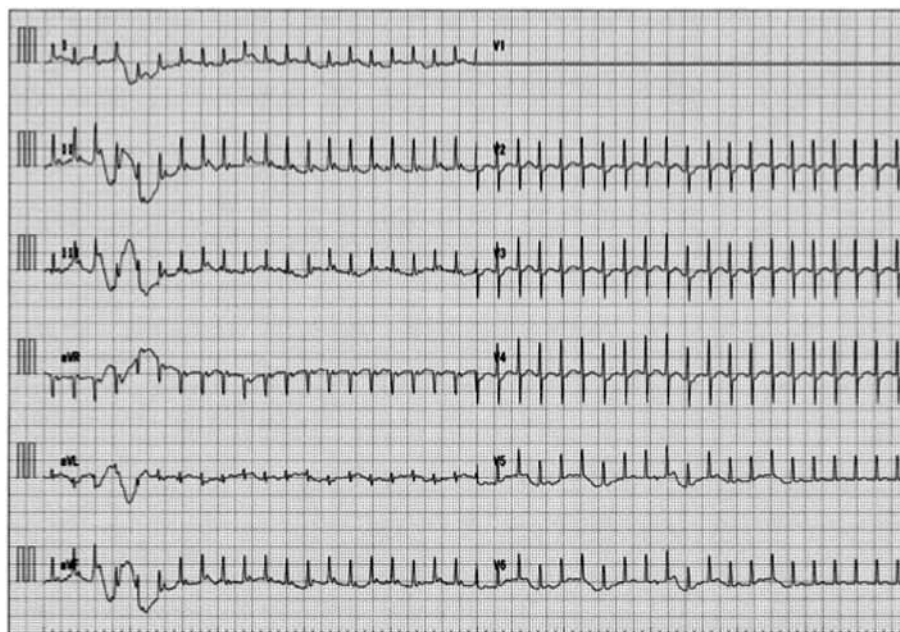


図5 発作時心電図

2 考 察

WPW症候群では突然死の危険性があるが、そのほとんどは頻拍を伴う心房細動から心室細動への移行である。心室細動への移行のハイリスク例は、電気生理学的検査中の副伝導路を経

由する1：1房室伝導が250 ms以下であることが報告されている¹⁾。本症例は心房細動から心室細動の移行ではなく、上室頻拍停止後の心室期外収縮から心室細動が誘発されている。また、家族歴に突然死の既往があり、左心機能の低下

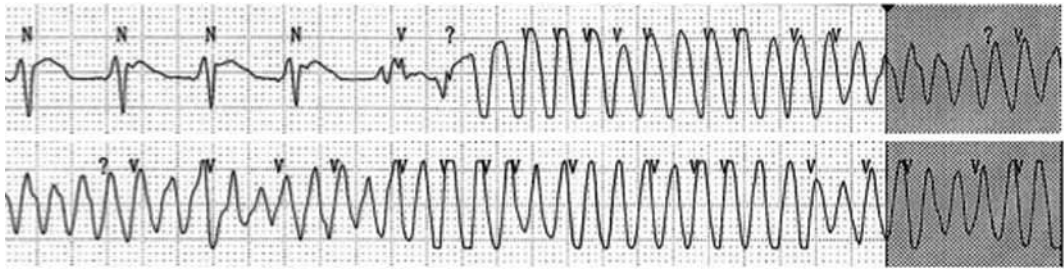


図6 心室細動誘発時の心電図

を認めることが特徴である。家族性WPW症候群では、PRKAG-2の遺伝子異常に伴う突然死ハイリスク例が報告されている²⁾。PRKAG-2遺伝子異常では、房室副伝導路、肥大型心筋症、房室伝導障害などを伴うことがあり、カテーテルアブレーションによる副伝導路の焼灼でも突然死を予防できない可能性が報告されている³⁾。WPWに伴う心房細動でアデノシン投与後にVFが誘発された報告がある⁴⁾。VFが誘発されなかった例との比較では、副伝導路の順行性有効不応期が短い例でVF誘発率が有意に高かった⁴⁾。本例ではVF誘発時に心房細動は記録されておらず、心室期外収縮を契機にVFが誘発されている。

心疾患を原因とする突然死例の検討のうち、5歳以下の乳幼児の場合、構造的な心疾患を認めるのは17%で、10歳以上の場合が65%なのに対して少ないとの報告がある⁵⁾。しかし、一般的には乳幼児での突然死は不整脈によるものは少なく、先天性心疾患、心筋症、心筋炎、冠動脈奇形などが多く^{6, 7)}、1～20歳では心筋症、心筋炎、冠動脈異常、不整脈等が主な原因と考えられている^{7～10)}。本例では左室心筋緻密化障害を合併しており、これがVFの発生に関与していることも考えられる。現在までWPW症候群に左室心筋緻密化障害を合併し、突然死を予防できたという乳児例は、調べたかぎり見あたらない。

第1子である姉の突然死の既往を踏まえて、本症例では早期介入により乳幼児突然死症候群を予防できた極めて稀な1例と考え報告した。

文 献

- 1) Wackel P, Irving C, Webber S, et al. Risk stratification in Wolff-Parkinson-White syndrome: the correlation between noninvasive and invasive testing in pediatric patients. *Pacing Clin Electrophysiol* 2012; 35:1451-7.
- 2) Zhang LP, Hui B, Gao BR. High risk of sudden death associated with a PRKAG2-related familial Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Electrocardiol* 2011;44:483-6.
- 3) Aggarwal V, Dobrolet N, Fishberger S, et al. PRKAG2 mutation: An easily missed cardiac specific non-lysosomal glycogenosis. *Ann Pediatr Cardiol* 2015; 8:153-6.
- 4) Gupta AK, Shah CP, Maheshwari A, et al. Adenosine induced ventricular fibrillation in Wolff-Parkinson-White syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002;25:477-80.
- 5) Pilmer CM, Kirsh JA, Hildebrandt D, et al. Sudden cardiac death in children and adolescents between 1 and 19 years of age. *Heart Rhythm* 2014;11:239-45.
- 6) Dancea A, Côté A, Rohlicek C, et al. Cardiac pathology in sudden unexpected infant death. *J Pediatr* 2002;141:336-42.
- 7) Steinberger J, Lucas RV, Edwards JE, et al. Causes of sudden unexpected cardiac death in the first two decades of life. *Am J Cardiol* 1996;77:992-5.
- 8) Wisten A, Forsberg H, Krantz P, et al. Sudden cardiac death in 15-35-year olds in Sweden during 1992-99. *J Intern Med* 2002;252:529-36.
- 9) Drory Y, Turetz Y, Hiss Y, et al. Sudden unexpected death in persons less than 40 years of age. *Am J Cardiol* 1991;68:1388-92.
- 10) Hofman N, Tan HL, Clur SA, et al. Contribution of inherited heart disease to sudden cardiac death in childhood. *Pediatrics* 2007;120:e967-73.