

●一般演題

## 複数回のアブレーションを必要とした Noonan症候群に合併した心房頻拍の小児例

埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科 森 仁・住友直方・連 翔太・今村知彦  
岩下憲行・長田洋資・小柳喬幸・小島拓朗  
葭葉茂樹・小林俊樹  
埼玉医科大学国際医療センター心臓内科 加藤律史・松本万夫  
都立小児総合医療センター循環器科 住友直文  
青梅市立総合病院小児科 横山晶一郎

### 1 症 例

症例は8歳4ヵ月女児。出生後に特異的顔貌からNoonan症候群と診断され、心臓超音波検査で左室肥大と軽度僧帽弁閉鎖不全を認めた。成長に従い左室流出路狭窄が進行し、2歳5ヵ月時に左室流出路筋束切除術を施行し、同入院中より心房頻拍を認め、薬物治療(フレカイニド、プロプラノロール)を施行した。徐々に頻拍頻度が増加したため、6歳9ヵ月時に初回カテー

テルアブレーションを施行した。

初回セッション時の3Dマッピング画像と透視画像を図1に提示する。頻拍は上大静脈と右房接合部より発生する巣状興奮パターンを呈しており、最早期興奮部位の焼灼で頻拍停止するも1週後に再発を認めた。持続時間が短いため、経過観察としていたが、徐々に持続傾向となり、2ndセッションを7歳8ヵ月時に施行した。

2ndセッション時の12誘導心電図と3Dマッ

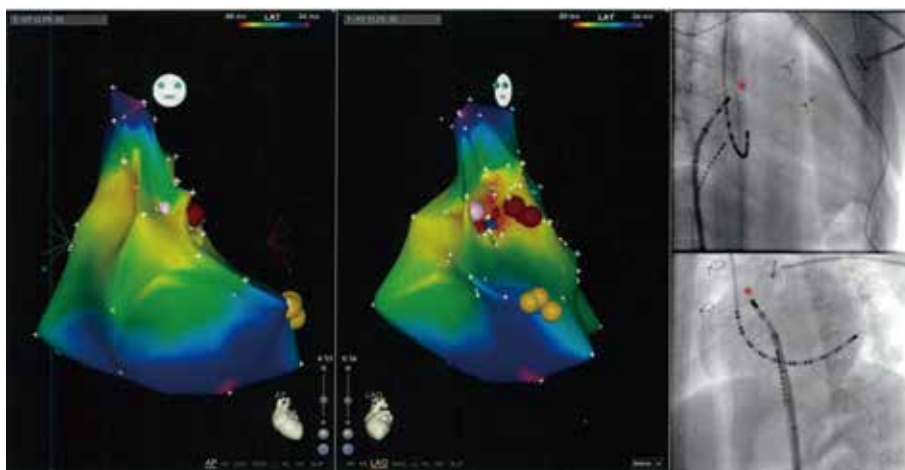


図1 1stセッション時アブレーション所見

Hitoshi Mori, et al.: Successful atrial tachycardia ablation with difficulty after multiple session in a child with the Noonan Syndrome



図2 2ndセッション時アブレーション所見



図3 3rdセッション時アブレーション所見

ピング画像を図2に提示する。心電図所見から右房上部起源が示唆された。頻拍周期が不安定でありペーシングによる検証が困難であったため、3Dマッピングを作成すると頻拍は上大静脈と右房接合部より発生する巣状興奮パターンを呈した。再早期興奮部位の焼灼によって通電開始後1秒程度で停止が得られ、周囲の追加通

電を施行し手技を終了した。2ndセッションから8ヵ月経過後の8歳4ヵ月時に頻拍の再発を認めた。12誘導心電図所見から右房上部起源が示唆され(図3)、3rdセッションを施行する方針となった。

図3に3rdセッション時の12誘導心電図と3Dマッピング画像を提示する。頻拍の再早期

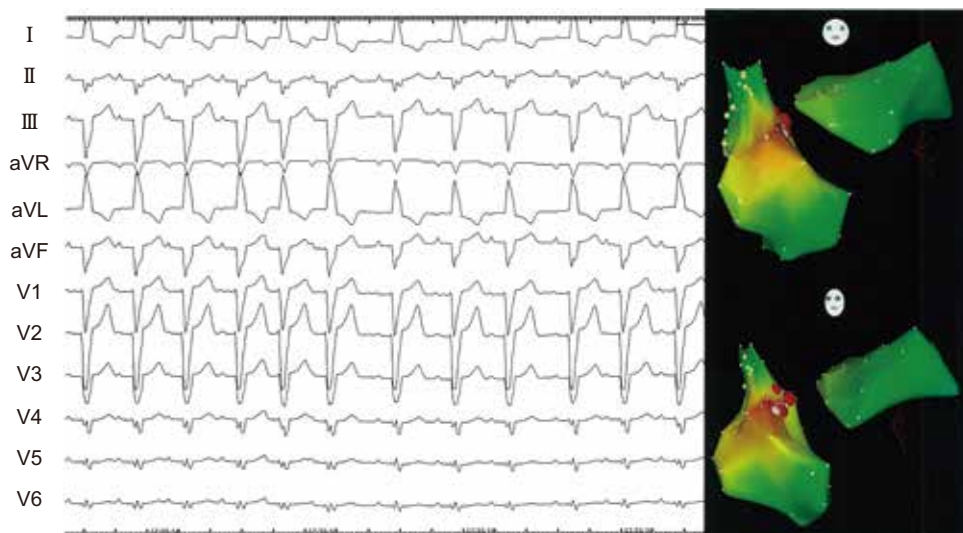


図4 4thセッション時アブレーション所見

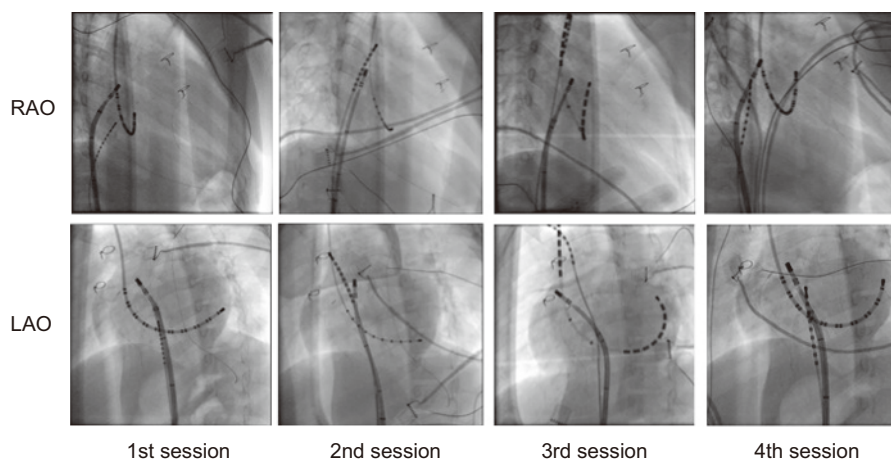


図5 各セッション時の焼灼部位の比較

は右房外側、洞結節近傍を再早期とする巣状興奮パターンを呈した。開心術後の左横隔神経麻痺を呈しており、両側横隔神経麻痺の可能性を懸念し横隔神経領域をマッピングしたところ、最早期の直上を横隔神経が通過しており(図3矢頭)、右鎖骨下静脈から横隔神経刺激下で横隔神経麻痺のないことを確認しながら再早期のアブレーションを施行した。最早期部位の焼灼にて頻拍の停止が得られた(図3矢印)。3rdセッ

ション終了後数時間で頻拍の再発を認めたため、1週間後に4thセッションを施行した。

図4に4thセッション時の12誘導心電図と3Dマッピングを提示する。頻拍は1stセッション、2ndセッションと同一の領域であり、左心房起源の可能性も考慮して左心房マッピングを施行したが、右房側が早期性を有していた。右房中隔のマッピング中にpre-potentialと思われる電位が記録された部位でbumpし頻拍が停

止し、近傍を焼灼し頻拍出現せず終了した。

## 2 考 察

各セッション時の焼灼部位の比較を図5に提示する。1stセッション、2ndセッション、4thセッションは近傍の領域を焼灼しているが、心電図の極性が1stセッション、2ndセッションと4thセッションでは異なっており、起源が複数存在した可能性が考えられる。また、3rdセッションは焼灼部位が他セッションとは異なっているため、異なった起源に由来すると考えられる。

Noonan症候群は細胞内シグナル伝達経路のRAS/MAPKに異常を有し、心奇形・骨格異常・特異的顔貌・精神遅滞などをもつ先天奇形症候群、RAS/MAPK症候群の一つである<sup>1)</sup>。同一症候群の一つであるCostello症候群では33%に不整脈を合併し、その大半(74%)は心房頻拍と報告されているが<sup>2)</sup>、Noonan症候群での不整脈に関する報告は少ない。Noonan症候群の一部

は、Costello症候群と障害部位が共通する場合もあり、本症例では心房性不整脈を合併した可能性が考えられる<sup>1)</sup>。

複数回のアブレーションによる加療を必要とした心房頻拍合併のNoonan症候群の1例を経験した。Noonan症候群での心房性不整脈の合併報告は少ないが、遺伝的背景から心房性不整脈を有し、コントロールに難渋する症例もあり、複数回のアブレーション治療を必要とする症例もある。

## 文 献

- 1) Aoki Y, Niihori T, Narumi Y, Kure S, Matsubara Y. The RAS/MAPK syndromes: novel roles of the RAS pathway in human genetic disorders. *Hum Mutat* 2008;29(8): 992-1006.
- 2) Lin AE, Grossfeld PD, Hamilton RM, Smoot L, Gripp KW, Proud V, et al. Further delineation of cardiac abnormalities in Costello syndrome. *Am J Med Genet* 2002;111(2):115-29.