

小児期完全房室ブロックの長期予後

中島崇博, 浅井俊行
長嶋正実 (名古屋大学医学部小児科)
松島正気 (中京病院小児循環器科)
田内宣生 (名城病院小児循環器科)
大須賀明子 (藤田学園保健衛生大学医学部小児科)
北條泰男 (国立名古屋病院小児科)

心電図検査が普及するにつれて小児期の完全房室ブロックも決して稀な疾患でなくなりつつある。今回、その臨床所見、ペースメーカー植え込みの適応、予後などにつき検討した。対象は名古屋市および近郊の9施設にて管理されているもので先天性房室ブロック38例、後天性完全房室ブロック6例の計44例である。なお、先天性完全房室ブロックの診断はYaterの基準に従った。また、後天性完全房室ブロックについては手術後のものと心筋炎などによる一過性のブロックは対象から除外した。(表1)

〔結果〕

〔I〕 先天性完全房室ブロック

(1)性差 (表1)

男17例, 女21例である。また, 2組の兄弟発症例があった。

(2)先天性完全房室ブロックの発見時期と予後 (図1)

38例中, 胎内で既に疑われたり, 診断されていたものを含め周生期に発見されたものが最も多く18例であり, うち4例が死亡。周生期以後5歳までに発見されたもの8例, うち1例が死亡。6~11歳に発見されたもの9例で, ほとんどが小学校の検診で発見された。12歳以上3例ですべて中1検診で発見されたものである。6歳以上で発見されたものでは死亡例はなかった。

(3)合併症 (表2)

心奇形は7例(19%)にみられた。多脾症候群4例と肺動脈狭窄, 動脈管開存, 修正大血管転位各1例である。アダムス・ストークス発作は6例にみられ, 新生児期死亡例を除く34例中18%に発症したことになる。心不全はすべて新生児期に症状の発現がみられ, 全体では38例中8例(21%)にみられたが, 心奇形を除くと31例中5例(16%)となる。

また、新生児期に発見されたものだけで、心奇形も併わないものでは14例中5例(36%)が心不全を呈した。

(4)死亡例(表3)

38例中5例(13%)が死亡。複雑心奇形を伴った多脾症候群3例と心奇形はないが出生時既に胎児水腫の状態であったもの1例の計4例(うち3例に一時的ペースングを施行した)は新生児期に死亡した。肺動脈狭窄合併例はアダムス・ストークス発作があったため3歳時に根治術とペースメーカー植え込みを施行したが手術により死亡した。

(5)ペースング例(表4)

新生児期に一時的ペースングを施行されたものは7例(18%)であり、生存4例はすべて心奇形の合併なく数日間のペースングで血行動態の改善が得られた。逆に死亡した3例は複雑心奇形を合併した多脾症候群2例と胎児水腫1例でいずれも重症の心不全を呈し、呼吸管理や種々の薬物療法にもかかわらず新生児早期に死亡した。永久的ペースメーカー植え込みを必要としたものは12例(32%)である。植え込み時年齢は生後12日に施行された1例以外には新生児期のもはなく、合併心奇形の根治術時、あるいはアダムス・ストークス発作の発症時期に応じて植え込まれたものが多かった。植え込み理由としてはアダムス・ストークス発作のためとするものが6例で最多であった。一方、心不全のためだけで永久的ペースメーカーを必要としたものはなかった。心奇形合併を理由としたものは4例あり、うち3例は根治術時に同時に植え込みが行われた。その他には、アダムス・ストークス発作はないものの、ホルター心電図記録に3秒以上の心拍停止が頻回にみられたこと、および電気生理学的検査にて Corrected junctional recovery time (CJRT) が5.7秒と延長していたためアダムス・ストークス発作の危険が高いと判断され永久的ペースメーカーが植え込まれたものが1例ある。前述した生後12日に植え込みされた例は他施設で施行されたものであり、植え込み理由の詳細は不明であった。

〔II〕 後天性完全房室ブロック(表5)

(1)性差、発症年齢

男4例、女2例であり、発症年齢は2歳から18歳にわたる。

(2)基礎疾患

SLE、心筋炎、Kearns-Shy 症候群各1例、心房粗動から完全房室ブロックに進行したものの1例、症例5は1度房室ブロックだったものが3年の経過で2度ブロックから遂には完全房室ブロックとなった。また、原因疾患不明であったものが1例ある。

(3) アダムス・ストークス発作および心不全

6例中3例にアダムス・ストークス発作がみられたが心不全を呈したものはなかった。

(4) ペーシングおよび予後

アダムス・ストークス発作を起こした3例を含め4例(67%)に永久的ペースメーカーが植え込まれた。症例2はアダムス・ストークス発作はないがホルター心電図で睡眠中に4秒以上の心拍停止が頻回にみられたため予防的にペースメーカーが植え込まれた。SLEによる多臓器不全で死亡した1例以外は順調に経過している。

〔Ⅲ〕 生理学的検査所見と予後 (表6)

アダムス・ストークス発作を起こせばペースメーカー植え込みの絶対適応となるが、どのような症例が予後不良であるのか、先天性および後天性のもの全44例について検査所見上の危険因子について検討した。

(1) ECG

脚ブロックパターンの幅の広いQRS波形は7例(16%)にみられた。この中には、脚ブロック波形と正常QRS波形のものが混在するものも含めた。アダムス・ストークス発作5例(71%)を含め永久的ペースメーカーは6例(86%)と高率に植え込まれていた。

(2) ホルター心電図

30例にホルター心電図が実施され、4例(13%)に3秒以上の心拍停止がみられた。ほとんどは夜間睡眠中に記録された。2例(50%)にアダムス・ストークス発作がみられ、残る2例も予防的にペースメーカーが植え込まれた。VPCが出現するものは予後不良との報告もあるが今回の検討では明らかではなかった。心拍数のトレンドグラムの検討では、心拍数が運動負荷や精神的興奮によってもほとんど増加せずトレンドグラムがほぼ一直線を呈するものが10例(33%)あり、そのうちアダムス・ストークス発作は5例(50%)、ペースメーカー植え込みは7例(70%)に施行され、心拍数の変動の大きい例に比べ、ともに高率であった。電気生理学的検査(EPS)では18例でブロック部位が診断でき、1例を除き17例がAHブロックであった。HVブロックの1例は、SLEの症例であり、LAD+CRBBBの2枝ブロックから3枝ブロックに進行したものである。

右室心尖部のoverdrive suppression testは17例で施行され、CJRTが3秒以上に延長していたものは9例(53%)あり、うち4例(44%)にアダムス・ストークス発作がみられた。また7例(78%)に永久的ペースメーカーが植え込まれた。

〔まとめおよび考察〕

小児期の完全房室ブロック（先天性 38 例，後天性 6 例の計 44 例）について臨床的検討およびその長期予後の検討をした。

先天性のものは，複雑心奇形や胎児水腫を呈する重症心不全の合併がなければ，生命予後は良好であった。新生児期の徐脈による心不全に対しては，数日間の一時的ペースングで心不全の改善が得られるものと思われた。

後天性のものはアダムス・ストークス発作を起こすものや永久的ペースメーカーを必要とするものが多く，その自然予後は先天性のものに比べ不良であることが推察された。

臨床検査上，QRS 幅の広いもの，ホルター心電図上 3 秒以上の長い心拍停止がみられたり，心拍数の変動が極めて少ないものはアダムス・ストークス発作の危険性が高いと思われた。また，CJRT の延長は下位中枢の自動能の機能低下を示唆するものであり，ペースメーカー植え込みも考慮しつつ注意深く観察することが必要と思われた。

表 1 完全房室ブロック

先天性	38 例 (男 17 女 21)
後天性	6 例 (男 4 女 2)
計	44 例 (男 21 女 23)

図 1 先天性完全房室ブロックの発見時期と予後

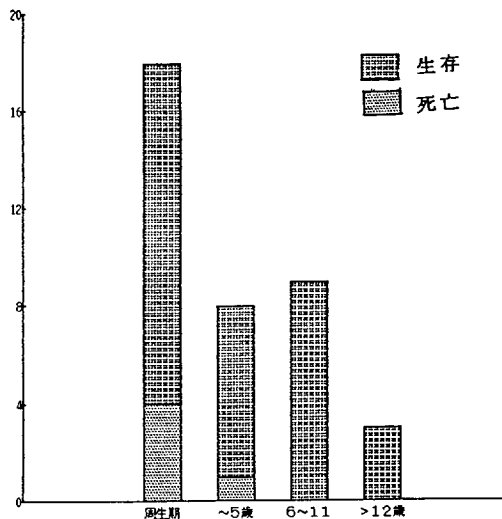


表2 主な合併症 (先天性)

合併症	発生数	発生率	備考
心奇形	7例	7/38 (19%)	Polysplenia 4例, PS, PDA, CorTGA 各1例
A・S発作	6例	6/34 (18%)	新生児期死亡例を除く
心不全	5例	8/38 (21%) 5/31 (16%) 5/14 (36%)	Polysplenia 3例を含む 心奇形を除く 心奇形なく, 新生児期より 観察し得たものだけ
死亡	5例	5/38 (13%)	

表3 死亡例 (先天性)

症例	合併症	ペースメーカー	死亡時期	備考
1 M.O	多脾症	(+)	1日	胎児水腫 ECD PS
2 Y.I	多脾症	(+)	19日	DORV ECD
3 B.W	多脾症	(-)	1日	DORV ECD PS
4 B.N	胎児水腫	(+)	6日	心奇形なし
5 M.O	肺動脈狭窄	(+)	3歳	根治術時

表4 ペーシング例 (先天性 n=38)

1. 一時的ペースメーカー植え込み例 ... 7例 (18%)
 - 生存 4例 (すべて心奇形なし。2例はその後永久的ペーシング。)
 - 死亡 3例 (多脾症候群2例。胎児水腫1例。)
2. 永久的ペースメーカー植え込み例 ... 12例 (32%)

植え込み時年齢	植え込み理由
1歳未満 1例	A・S発作 6例
1～5歳 5例	心不全 0例
6～11歳 2例	心奇形合併 4例
12歳以上 4例	その他 2例

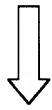
表5 後天性完全房室ブロック

症例	性	発症時期	基礎疾患	A・S発作	ペースメーカー
1 M.O	女	18歳	SLE	(+)	(+)
2 M.M	男	2歳	心筋炎	(-)	(+)
3 K.Y	女	11歳	Kearns-Shy	(+)	(+)
4 Y.Y	男	6歳	心房粗動	(-)	(-)
5 N.M	男	11歳	高度房室ブロック	(-)	(-)
6 H.M	男	2歳	不明	(+)	(+)

表6 検査所見と予後 (先天性および後天性)

検査所見	検出数	A・S発作	ペースメーカー
【ECG】			
wideQRS	7/44(16%)	5/ 7(71%)	6/ 7(86%)
【Holter】			
長い心停止	4/30(13%)	2/ 4(50%)	4/ 4(100%)
VPC	15/30(50%)	1/15(7%)	4/15(27%)
心拍数の変動			
(小)	10/30(33%)	5/10(50%)	7/10(70%)
(中)	6/30(20%)	0/ 6(0%)	1/ 6(17%)
(大)	14/30(47%)	0/14(0%)	4/14(29%)
【EPS】			
ブロック部位			
AH	17/18(94%)	3/17(18%)	6/17(35%)
HV	1/18(6%)	1/ 1(100%)	1/ 1(100%)
CJRT			
正常	8/17(47%)	1/ 8(13%)	1/ 8(13%)
延長	9/17(53%)	4/ 9(44%)	7/ 9(78%)

CJRT : corrected junctional recovery time



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



心電図検査が普及するにつれて小児期の完全房室ブロックも決して稀な疾患でなくなりつつある。今回、その臨床所見、ペースメーカー植え込みの適応、予後などにつき検討した。対象は名古屋市および近郊の9施設にて管理されているもので先天性房室ブロック38例、後天性完全房室ブロック6例の計44例である。なお、先天性完全房室ブロックの診断はYaterの基準に従った。また、後天性完全房室ブロックについては手術後のものと心筋炎などによる一過性のブロックは対象から除外した。