

前後で 190 msec から 210 msec に、機能性不応期は 210 msec から 240 msec へと延長した。

以上より、本症例はいわゆる Papp-Parkinson 型の慢性反復性心房性頻拍と考えられる。左脚ブロック型の wide QRS は絶えず H 波を先行し、H-V 時間が洞収縮時、心房性頻拍時より短くならないことより心室内変行伝導によるものと思われる。verapamil で心室内変行伝導が消失した理由として、房室結節内に伝導遅延が生じたためと思われた。atropine による頻拍の消失は洞結節自動能亢進による可能性が大きい。本例の頻拍の機序は以上の諸所見より異所性自動能亢進が考えられる。頻拍周期の不規則性は異所性 focus から心房筋への concealment と exit block によって説明されよう。

なお現在、本例に対し心拍数のコントロールを目的として verapamil の経口投与を行い経過を観察している。患児は、かなりの頻拍にも動悸等を訴えず、現在我々は管理基準を 2-D としている。しかし本症のような患者は、従来の厚生省班研究による不整脈の管理基準では、薬物に抵抗性で持続性、頻発性の上室性頻拍症となり、1-B または C に区分されてしまう。今後の検討が必要と思われる。

5-d コメント

小児における不整脈の自然歴・病態生理はまだ十分に理解されていない。そのため適切でない管理・指導・医療が行われる可能性がある。

心内修復術後の不整脈は突然死と関連付けられ多くの研究がある。心室中隔欠損孔閉鎖術に併発する二束ブロックは、H-V 時間（ヒス束心室筋伝導時間）の延長があれば三束ブロック（完全房室ブロック）へ移行する可能性が高いとされ、また、術後一過性の完全ブロックは一旦回復しても再びブロックとなる潜在的な危険性があるとされている。今回長嶋氏が注目した心室性期外収縮は最近多くの研究者が、心ブロックよりもむしろ危険なものと注目しており、それが、血行動態的続発症、残遺症、合併症のある例においてとくに危険となる¹⁴⁾。従って、それらの不整脈の発見は患児の予後を大きく左右するものとなる。ホルター心電図はその一手段として有用である。

WPW 症候群は頻拍発作のみが治療対象となる。内科的にコントロールできないものは副伝導を外科的に切断する方法がとられる。小児では果してその適応となる例があるか、頻回の発作も成長発育とともに軽快するのではないか、それならば手術を急がなくてもよいのではないか、との疑問に答えるべく、新村氏は、その莫大な就学前児童心臓検診のなかから長期観察のできた例の一部を集めて、その自然歴を示した。それによると成長とともに発作は減少し、持続する例は少ない。これは外国のデータ¹⁵⁾とも一致する。まだ未集

計の症例も多数あり今後ともその追跡データは貴重な資料となる。

大国氏らの症例報告は、症状は軽いが治療に抵抗性の慢性反復性心房性頻拍症の日常とくに学校での管理指導の点に、再評価の必要性を示した。今後同様の症例の長期観察と数の集積が望まれる。

6. トリソミー18症候群と心奇形

赤 松 洋 (日赤医療センター新生児未熟児科)

藪 部 友 良 (同 小児科)

安 藤 武 士 (同 心臓血管外科)

過去8年間に当センターNICUおよび未熟児室に入院したトリソミー18症候群(染色体検査では1例のみ転座型で他はすべて full trisomy)は28例を数え、昭和58年には昭和55年と同様7例の多数例を経験した。28例の臨床的事項は表16に示したが、その平均値の主なものは、母親の年齢は31.0歳、出産回数0.8(0~2)、出生体重1988グラム、妊娠週数39.5(1例を除いてすべてSFD児)、アプガー得点5.2、入院日齢0.7(80日目入院の1例を除く)で、男/女比は1:1.8で女兒に多く、2歳3カ月生存した1例を除けば、死亡日齢は生後48.3日で、ほとんどが新生児期または乳児期初期に死亡している。27例の剖検所見から心奇形を分類すると、VSD、PDAが15例(55.6%)で圧倒的に多く、ASDの合併は4例に、TOF、DORV、CoAが各2例に、その他PAPVR、ECDの各1例で、1例にのみ心奇形が認められなかった。

28例中院内出生児は52年3例、55年3例および58年の2例で、2年間隔で発生する興味ある結果を示し、その年度内の全出生児に対する発生率はそれぞれ1:900、1:1000および1:1600であるが、8年間の総出生数に対する発生率は1:3000で、これまでの報告とほぼ一致した。発生疫学的に28例の月別発生数を調べると、ほぼ各月に発生がみられ、年度の前後半または季節的な変動も認められなかった(図30, 31)。