小児期・青年期に植え込み型除細動器治療を施行した症例の検討

吉田修一朗¹⁾, 大橋 直樹¹⁾, 西川 浩¹⁾,
久保田勤也¹⁾, 今井 祐喜¹⁾, 櫻井 一²⁾

社会保険中京病院中京こどもハートセンター小児循環器科¹⁾,
心臓血管外科²⁾

Key words :

implantable cardioverter defibrillator,
ventricular fibrillation, ventricular
tachycardia

Examination of Pediatric and Adolescent Patients Who Underwent Implantable Cardioverter Defibrillator Therapy

Suichiro Yoshida¹⁾, Naoki Ohashi¹⁾, Hiroshi Nishikawa¹⁾, Kinya Kubota¹⁾, Yuki Imai¹⁾, Hajime Sakurai²⁾

Departments of ¹⁾Pediatric Cardiology and ²⁾Cardiovascular Surgery, Chukyo Children Heart Center, Social Insurance Chukyo Hospital, Aichi, Japan

Background: In children, we need to decide the indications for implantable cardioverter defibrillator (ICD) implantation in consideration of somatic growth potential, complications, and long-term maintenance. In Japan, few studies on ICD therapy have been reported.

Objective: This study was performed to examine the indications for ICD and situations after ICD implantation.

Method: Six patients with first ICD implantation at <18 years old were examined. Demographic information, indications, approach, appropriate and inappropriate discharge data, additional therapy (catheter ablation and medication) and complications were recorded for all patients.

Results: The underlying pathology was idiopathic ventricular fibrillation (Vf) in two patients, and ventricular tachycardia after repaired tetralogy of Fallot, ventricular tachycardia after fulminant myocarditis, dilated cardiomyopathy, and long QT syndrome in one patient each. According to the guidelines of the Japanese Circulation Society, the criteria for ICD implantation were judged as class I in five patients and unclassified in one patient. The median age at ICD implantation was 12.9 years (range, 3.8-17.9 years). Duration of follow-up was 3.0 years (range, 0.8-4.9 years). Three patients received four appropriate discharges. One patient received four inappropriate discharges. Catheter ablation was performed in two cases, and medication for preventing arrhythmia was administered in five cases. No major complications were encountered during follow-up.

Conclusion: Indications for ICD therapy appear appropriate because most patients with class I experienced significant rates of appropriate discharge. No major complications were seen during follow-up. Even in the pediatric population, ICD implantation for class I patients is beneficial for preventing sudden cardiac death.

要 旨

背景: 小児に対する植え込み型除細動器(ICD)の植え込み数は少なく、全体の1%以下である。また合併症や長期にわたるフォローアップ等を考慮してICDの適応を慎重に判断する必要がある。

目的: 小児期・青年期にICD植え込みを行った症例を調べ、当院における適応の妥当性、植え込み後の状況について検討を行った。

方法: 18歳以下でICDを植え込んだ6例について、基礎疾患、ガイドラインにおけるICD適応のclass分類、植え込み時の年齢、植え込み方法、植え込み後のショック作動状況、頻拍治療としてのカテーテルアブレーション(ABL)や薬物療法の有無、合併症について検討した。

結果: 6例の基礎疾患は、特発性心室細動2例、ファロー四徴症(TOF)術後、拡張型心筋症、心筋炎後、QT延長症候群(LQTS)が各1例であった。ICD適応は、日本循環器学会ガイドラインを参考にclass I 5例、分類不能1例と判断した。ICD施行時年齢は12.9(3.8~17.9)歳であり、経静脈アプローチ5例、外科的アプローチ1例であった。

2012年9月7日受付 別冊請求先: 〒534-0021 大阪府大阪市都島区都島本通2-13-22

2013年5月14日受理 大阪市立総合医療センター小児不整脈科 吉田修一朗

ICD のフォローアップは平均 3.0 (0.8 ~ 4.9) 年, ショック回数は適切作動 3 例, 計 4 回であり, 心房頻拍による不適切作動が 1 例, 計 4 回あった. カテーテルアブレーション (ABL) は 6 例中 2 例で施行. 一方頻拍発作予防としての薬物療法は 5 例で併用されていた. フォローアップ期間中, 治療を要する合併症は認めなかった.

結語: 小児期・青年期における class I の症例では半数以上で ICD の適切作動を認め, 適応は妥当であったと判断した. フォローアップ期間中, 治療を要する合併症は認めなかった. 小児期・青年期であっても, 必要症例では, 積極的に ICD を植え込むことにより生命予後の改善が期待できる.

はじめに

小児に対する植え込み型除細動器 (ICD) の植え込み数は少なく, 全体の 1% 以下である. 小児に対する ICD の植え込み数が少ない理由として, デバイスの多くが主に成人用であり, 現在では, より小型化され経静脈アプローチが可能となりつつあるものの, 依然静脈閉塞の可能性や成長に伴って発生するリードトラブル, また, 小児対応のデバイスとして利用可能な心外膜パッチリードにも合併症が発生することなどの問題点がある¹⁻⁴⁾. そのため植え込みの際に小児期, 青年期に合わせたさまざまな工夫が必要となることが多い. また, 適応となる疾患も, 虚血性心疾患が主である成人と異なり, 突然死のリスクの高い若年性の肥大型心筋症, 拡張型心筋症, 運動誘発性多形性心室頻拍, QT 延長症候群 (LQTS) など多く含まれる. そのため小児における ICD の適応は成人とは別に考える必要があり, アメリカ心臓病学会や日本循環器学会で小児のガイドライン^{5,6)}が提唱されている.

目 的

小児期・青年期に ICD 植え込みを行った症例を調べ, 当院における適応の妥当性, 植え込み後の状況について検討を行った.

対象・方法

当院で 18 歳以下に ICD を植え込んだ 6 例 (男 5 例, 女 1 例) を対象とし, 基礎疾患, ガイドラインにおける ICD 適応の class, 植え込み時の年齢, 植え込み方法, 植え込み後のショック作動状況, 頻拍治療としてのカテーテルアブレーション (ABL) や薬物療法の有無, 合併症について検討した.

結 果

6 例の基礎疾患は, 特発性心室細動 (Vf) 2 例, ファロー四徴症 (TOF) 術後, 拡張型心筋症, 心筋炎後, LQTS (遺伝子検査結果にて unclassified type と診断) が各 1 例であった. ICD 適応の判断は, 自動体外式除細動器 (AED) による蘇生例が 4 例, 動悸症状あり電気生理学検査 (EPS) で Vf の誘発が 1 例, 失神既往があり EPS で Vf の誘発が 1 例であった. 日本循環器学会のガイドラインを参考とした ICD 適応は Class I 5 例, 分類不能 1 例であった. ICD 施行時の平均年齢は 12.9 (3.8 ~ 17.9) 歳であり, 経静脈アプローチ 5 例, 外科的アプローチ 1 例であった (Table 1).

経静脈アプローチでは, 原則静脈閉塞の危険性を考慮して, リードはより細い single coil タイプのリードを用いたが, 作動閾値が十分取れないために dual coil を

Table 1 Profile of ICD implanted patients.

Case	Diagnosis	ICD.age (years)	BW/Ht (kg/cm)	Symptom	AED	EPS	Indication (class)	ICD approach
1	p/o TOF	17.9	44/155	palpitation		Vf	I	transvenous
2	Vf	17.0	63/167	syncope	+	VT/Vf	I	transvenous
3	s/p myocarditis	13.9	54/158	syncope	+	VT/Vf	I	transvenous
4	DCM	12.5	37/140	syncope	+	VT/Vf	I	transvenous
5	Vf	12.4	74/164	syncope		Vf	un-classified	transvenous
6	LQTS	3.8	14/94	syncope	+	Vf	I	intrapericardial

ICD: implantable cardioverter defibrillator, BW: body weight, Ht: height, AED: automated external defibrillator, EPS: electrophysiological study, ABL: ablation, AAD: anti-arrhythmic drug, p/oTOF: post-operative Tetralogy of Fallot, Vf: ventricular fibrillation, s/p: status of post, DCM: dilated cardiomyopathy, LQTS: long QT syndrome

Fig.1 Patient 5.

A) After ICD implantation, leave a redundant lead loop (➡) within the right atrium for further growth.

B) After a follow-up of 16 months, chest radiography showed some release of additional lead length (⇨).

Fig.2 Patient 6.

Anteroposterior (A) and lateral (B) chest radiography after ICD implantation.

The ICD coil lead is located behind the heart.

ICD coil	ABL (pre/post ICD)	AAD	Follow-up (years)	shock
dual	-	carvedilol	3.6	
dual	+/+	flecainide	2.5	●●●●○
single	-/+	propranolol	4.9	○○○
single	-	amiodarone	4	○
single	-	-	2.3	
dual	-	propranolol mexiletine	0.8	

VT: ventricular tachycardia, white circle(○): appropriate shock, black circle(●): inappropriate shock.

用いた例が2例あった。15歳以下の3例に対して、過去の報告を参考に今後の成長によるリードトラブル予防のため、右心房や下大静脈でたわみを持たせた⁷⁾。フォローアップ期間中、この3例で身長が平均16cm伸びるに従いリードのたわみがとれたが、断線、閾値上昇といった合併症は認めなかった(Fig. 1)。外科的アプローチの場合は、開胸し、経静脈リードを使用して心臓に縫着する方法⁸⁾でICDの植え込みを施行した(Fig. 2)。

ICDのフォローアップは平均3.0(0.8～4.9)年であった。植え込み後のショック作動状況については、3例、計4回適切作動を認めたが、そのうち1例で心房頻拍(AT)に対して計4回の不適切作動を認めた。頻拍治療としてABLは6例中2例で施行されていた。症例2は、

AEDで蘇生される前に心房粗動に対してABLが施行されており、植え込み後も新たなATに対して不適切作動を認めたため、再度ABLが施行された。症例3はICDが複数回適切作動しており、頻度を減らすため薬物療法と同時にVfに関連していると考えられる心室期外収縮(VPC)に対してABLを施行した。一方で症例1はICD施行後にABL予定であったが、ABL施行時にVPCの頻度が少なくABLが困難であり施行しなかった。頻拍発作予防として薬物療法は、6例中5例で施行され、適切作動している症例やVTを起こした症例に対してカルベジロール、フレカイニド、プロプラノロール、アミオダロンが各1例ずつ使用されていた。またLQTSの症例にプロプラノロール、メキシレチンが使用されていた(Table 1)。フォローアップ期間中に治療介入を要する合併症は認めなかった。

考 察

小児におけるICD適応基準は、虚血性心疾患が主である成人と異なり、適応を成人とは別に考える必要がある。わが国においても日本循環器学会でガイドラインが提唱されている。今回の症例は、全例EPSを施行し、少なくとも全例心室頻拍(VT)もしくはVfが誘発されることを確認しており、さらにそのうえで、基礎疾患の有無や年齢を考慮して、適応の有無を評価している。AEDでVfが記載され蘇生された4例はガイドラインにおける二次予防の「心室細動が臨床的に確認されている場合」小児例の「心停止からの蘇生患者で、心肺停止が不可逆的原因による場合」に該当しclass Iと判断した。症例1は動悸症状が非常に強く、EPSでVT/Vfが誘発されたこと、さらにTOF術後のリスクを考慮して、先天性心疾患例の「先天性心疾患患者で症状を伴う持続性心室頻拍がある場合(ABLや外科手術も治療選択として考慮する)」に該当しclass Iと判断した。ICD植え込み後は、VPCに対してABLを試みるものの、頻度が少なく不可能で、その後もICDの作動はみられていないが、最近VTのshort runを認めるようになりカルベジロールの内服を開始している。症例5は、VPCの経過観察中に失神を認め、失神発作時にVPCの2連発を確認し、最終的にはEPS(心室期外刺激法 BCL400msec-S1S2 210msec S2S3190msec)でVfが誘発されたためICDの適応と判断した。ガイドラインでは、原因不明の失神で基礎疾患のない小児においてEPSでVfが誘発された場合の記載は認めないため分類不能と判断した。本症例はその後ICD作動を認めず、植え込みの妥当性は臨床経過で立証されていない。

EPSにおけるVfは誘発条件に左右されることもあり、臨床的意義の解釈が難しいことがある。本症例のような場合、心臓以外のより詳細な失神原因精査とともに、植え込み型ループ心電計を含めたさらなる原因検索を施行した後にICD適応を検討すべきであったかもしれない。またガイドラインからはclass分類の判断が困難なことも多々あり、医療者側と患者側との関係の中で、ケースバイケースに応じた判断をすることも必要である。

ICDを植え込むうえで、小児領域で躊躇される因子として、低年齢や体格、適応などがある。低年齢で植え込むことは、そこから先の電池交換や、成長に伴うリード交換、またリードトラブル、経静脈アクセスによる静脈閉塞といった合併症が懸念される。今回経静脈アプローチでは、リードは静脈閉塞を考慮して細いものを、またICD本体の容量も小さいものを選択している。そのためsingle coilタイプで、心筋リード1本を基本原則とした。植え込みに際して、身長が伸びることによるリードトラブルに対応するために、15歳以下の3症例では過去の報告をもとにリードを右心房内もしくは下大静脈内でたわみを持たせた⁷⁾。フォローアップ期間中に3症例とも身長が伸びリードのたわみは取れたが断線、閾値上昇といったリードトラブルを認めず、一定の効果があったと考えている。その一方でリードのたわみが必ずしも有効ではなかったとの報告⁹⁾もあり、本工夫については議論のあるところである。

さらに体格の小さな症例では、経静脈的には困難であり外科的に植え込みを行う必要がある。その場合ジェネレータ本体と心外膜パッチで通電する方法もあるが、心外膜パッチが心筋と癒着して、拘束型心筋症様になり心機能低下を来したという合併症の報告もあるため^{2,4)}、デバイスとして、心外膜パッチを使用することは躊躇される。そのため、今回当院では経静脈リードを使用して外科的に心嚢に縫着する方法でICDの植え込みを施行した。その結果、現在まで心機能に異常を認めておらず、この方法が低年齢のICD植え込みに際して、有用と思われた⁸⁾。

今回、経静脈アプローチは5例で、3歳の症例のみ外科的アプローチで施行した。3歳で経静脈アプローチをした報告¹⁰⁾もあるが、上記合併症を考慮して当院では12歳以上140cm以上を目安に経静脈アプローチを行っている。しかし年齢、体格によってどのアプローチを選択するかは、一定した基準もなく、各施設により異なり議論があるところである。

ICD作動状況については、結果として植え込み後のフォローアップで3例が適切作動しており、これは低年齢で植え込みを行わざるを得なかったICDの妥当性

を示唆している。一方で、不適切作動について、小児領域では洞性頻脈を認識しての不適切作動や、心内修復術後で脚ブロックを有する症例が、洞調律時でも wide QRS を呈することがあり、注意を要する^{11, 12)}。今回、不適切作動は1症例で計4回認めた。スポーツ選手で高度な運動制限を指導していたが、運動中にATで不適切作動に至った。そのためVF時に適切に作動し、かつ不適切作動のないように、VTゾーンなどの設定も随時調整した。将来の静脈閉塞を考慮して心房リードを入れていないため、本症例のように心房性不整脈に対して不適切作動する可能性はありうる。本症例はABLによるAT治療により不適切作動はなくなったが、症例によっては合併症と不適切作動の頻度を考慮して、症例と体格によっては心房リードを追加することも一つの方法と思われる。このような不適切作動を予防するために現状の受容や病識の確立などの指導は不可欠であるが、精神的にまだ未熟な年齢であり非常に難しい問題でもある。不適切作動による精神的なストレスや負担を回避するために、ICDを頻回チェックし設定を工夫することも不可欠である。

ICDの前後でABLが施行された症例2では、ICD後にATとVfが共存し、特発性Vfの背景に心筋自体の器質的な障害が示唆された。VTの予防としてアミオダロンなどの薬物療法や、VTの治療として、またはATに対するICDの不適切作動防止としてのABLは、ICDと組み合わせて行う併用療法として非常に重要である。一方で、頻拍発作を抑制する目的での抗不整脈薬の併用は、抗不整脈薬の多くが除細動閾値を上昇させるとされ、注意も必要である¹³⁾。

結 語

小児期・青年期におけるclass Iの症例では、半数でICDの適切作動を認め、適応は妥当であったと判断した。フォローアップ期間中に治療を要する合併症は認めなかった。小児期・青年期であっても必要症例では、積極的にICDを植え込むことにより生命予後の改善が期待できる。

【参考文献】

- 1) Gasparini M, Regoni F, Galimberti P, et al: Endocardial implantation of a cardioverter defibrillator in early childhood. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; **16**: 1381-1383
- 2) Hsia TY, Bradley SM, LaPage MJ, et al: Novel minimally

- invasive, intrapericardial implantable cardioverter defibrillator coil system: a useful approach to arrhythmia therapy in children. *Ann Thorac Surg* 2009; **87**: 1234-1239
- 3) Sherrid MV, Daubert JP: Risk and challenges of implantable cardioverter-defibrillators in young adults. *Prog Cardiovasc Dis* 2008; **51**: 237-263
- 4) Stephenson EA, Batra AS, Knilans TK, et al: A multicenter experience with novel implantable cardioverter defibrillator configurations in the pediatric and congenital heart disease population. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006; **17**: 41-46
- 5) 奥村 謙, 相澤義房, 青沼和隆, ほか: 不整脈の非薬物治療ガイドライン(2011年改訂版)循環器病の診断と治療に関するガイドライン(2010年度合同研究班報告).ホームページ公開のみ
- 6) Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, et al: ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices): developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008; **117**: e350-e408
- 7) Gasparini M, Mantica M, Galimberti P, et al: Inferior vena cava loop of the implantable cardioverter defibrillator endocardial lead: a possible solution to the growth problem in pediatric implantation. *Pacing Clin Electrophysiol* 2000; **23**: 2108-2112
- 8) Ichikawa Y, Iwamoto M, Yanagi S, et al: Intrapericardial and retrocardial implantation of implantable cardioverter-defibrillator lead in a child with type3 long QT syndrome. *Pediatr Cardiol* 2011; **32**: 1048-1052
- 9) Antretter H, Hangler H, Colvin J, et al: Inferior vena cava loop of an endocardial pacing lead did not solve the growth problem in a child. *Pacing Clin Electrophysiol* 2001; **24**: 1706-1708
- 10) Gasparini M, Regoli F, Galimberti P, et al: Endocardial implantation of a cardioverter defibrillator in early childhood. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; **16**: 1381-1383
- 11) Korte T, Köditz H, Niehaus M, et al: High incidence of appropriate and inappropriate ICD therapies in children and adolescents with implantable cardioverter defibrillator. *Pacing Clin Electrophysiol* 2004; **27**: 924-932
- 12) Botsch MP, Franzbach B, Opgen-Rhein B, et al: ICD therapy in children and young adults: low incidence of inappropriate shock delivery. *Pacing Clin Electrophysiol* 2010; **33**: 734-741
- 13) Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH, et al: Prevention of implantable-defibrillator shocks by treatment with sotalol. D,L-Sotalol Implantable Cardioverter-Defibrillator Study Group. *N Engl J Med* 1999; **340**: 1855-1862