

心室細動蘇生後の若年QT延長症候群患者に対し 右房内で除細動リードのループを形成し 除細動器植え込みを行った1例

Implantable Cardioverter Defibrillator Implantation Using a Defibrillator Lead Loop Technique within the Right Atrium in a Young Patient with Long-QT Syndrome: a Case Report

川人 充知¹ 中野 顯^{1,*} 天谷 直貴¹ 伊藤 幸子¹ 田村 知史² 奥野 貴士² 李 鍾大¹

Michitomo KAWAHITO, MD¹, Akira NAKANO, MD^{1,*}, Naoki AMAYA, MD¹, Sachiko ITO, MD¹, Satoshi TAMURA, MD², Takashi OKUNO, MD², Jong-Dae LEE, MD, FJCC¹

¹ 福井大学医学部附属病院循環器内科, ² 小児科

要約

心室細動後心肺蘇生治療に成功した13歳男児の先天性QT延長症候群(LQT1)の1例を経験した。運動中に突然失神し、救急救命士による自動体外式除細動にて洞調律に復帰し当院に救急搬送された。集中治療室での治療後、軽度の記名力障害を認めた以外は、全身状態は全快した。植え込み型除細動器(ICD)の適応と考え、経静脈的にICD植え込み術を行った。小児に対する除細動リードの留置においては、その後の成長を考慮した工夫が必要であるが、本例では右心房内で除細動リードにループを形成することにより植え込み後24ヵ月目までの良好な経過が確認されている。さらに長期の追跡が必要と考えられる。

<Keywords> QT syndrome-inherited
Pediatric cardiology
Cardiopulmonary resuscitation

Defibrillators, implantable
Ventricular fibrillation

J Cardiol Jpn Ed 2008; 1: 44-48

はじめに

QT延長症候群(long-QT syndrome: LQTS)は、心室細動等の致死性不整脈を起こし突然死をきたしうる疾患群で、臨床的に先天性LQTSと二次性(後天性)LQTSとに分けられる¹⁾。先天性LQTSの中でも、薬物治療を行っても失神を繰り返す症例や心肺蘇生例などはとくに高リスク症例であり、植え込み型除細動器(implantable cardioverter defibrillator: ICD)治療の適応と考えられている²⁾。しかしながら、成長期にある小児に対するICD治療は、その適応、方法が十分確立しているとは言えない。今回我々は、心肺蘇生後の小児先天性LQTS患者に、除細動リードの留置に工夫をして経静脈的にICDを植え込み、24ヵ月追跡できた症例を経験したので報告する。

症例

症例 13歳, 男児。

主訴 意識消失。

家族歴 母, 弟2人(9歳, 11歳)にLQTS(LQT1)を認める。母方の祖母が突然死している。

現病歴 5歳頃より失神, 痙攣発作を認め当院小児科受診。12誘導心電図にて補正QT時間が460 msecに延長しており, LQTSと診断された。以後, 同科外来にてβ遮断薬(atenolol 25 mg/day)の投与を受けていた。その後も, 数秒から1, 2分の胸部不快感, 眼前暗黒感, 痙攣発作, 失神を数回認めていたがいずれも自然に回復し, 心室頻拍や心室細動はとらえられていなかった。また, 遺伝子検査にてKCNQ1遺伝子異常(LQT1)と診断された。通院中, 補正QT時間は440~490 msecであった(Fig. 1)。中学校では, 水泳等の強度の運動は禁止されていたものの, 中等度以下の運動制限は困難であった。2005年8月午前8時9分, 学校の体育館で友人と追いかけてっこをしていた際に突然失神, 昏倒した。近くにいた教職員がすぐに救急要請し, 8時

* 福井大学医学部附属病院循環器内科
910-1193 福井県吉田郡永平寺町松岡下合目 23-3
E-mail: anakano@u-fukui.ac.jp
2007年8月27日受付, 2007年9月13日受理

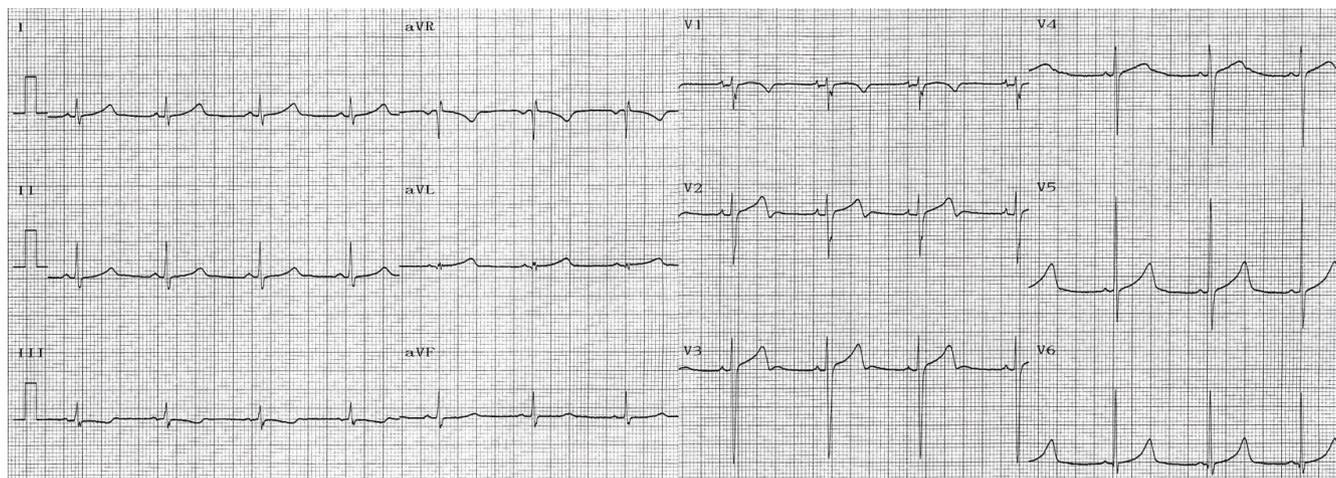


Fig. 1 Baseline electrocardiogram 2 weeks before the admission. HR 58 bpm, QTc 483 ms.

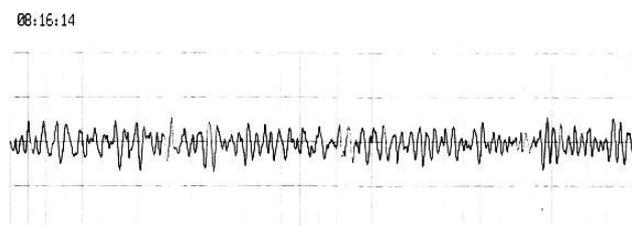


Fig. 2 Electrocardiogram recorded in the automated external defibrillator shows spontaneous ventricular fibrillation.

10分に救急救命士が到着し、心肺停止状態が確認され、ただちに心肺蘇生を開始された。自動体外式除細動器 (automated external defibrillator: AED) を装着し、心室細動を確認し (Fig. 2)、除細動 (200 J) され、発症より約10分後に洞調律に復帰した。さらに13分後に当院救急外来に搬送された。

身体所見：身長 156 cm、体重 44 kg、意識レベル JCS III-300、血圧 105/55 mmHg、脈拍 91/min、心音正常、心雑音なし、呼吸は浅く、肺にラ音聴取せず、腹部異常所見なし、チアノーゼは認めず。

血液生化学検査：Na 141 mEq/l、K 3.6 mEq/l、Cl 100 mEq/l、Ca 9.2 mg/dl、BS 232 mg/dl、他特記すべき異常値なし。

動脈血ガス分析 (純酸素マスク換気にて)：pH 7.25、PCO₂ 31.7、PO₂ 481、B.E. -12.4。

胸部X線写真：心胸郭比 52% (仰臥位)、肺うっ血は認めず。

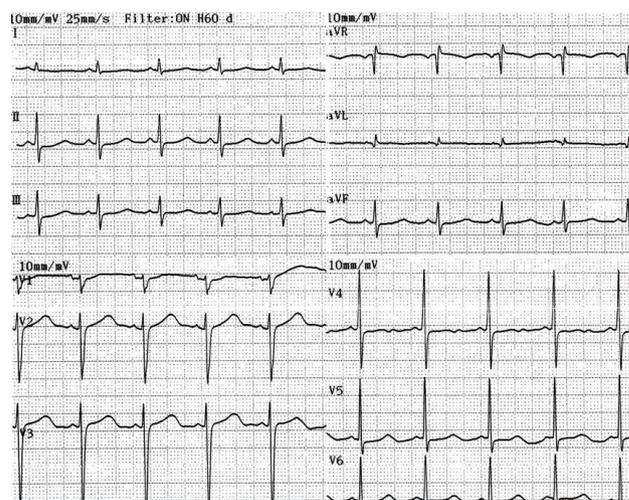


Fig. 3 Electrocardiogram at the admission. HR 82 bpm, QTc 520 ms.

心電図 (Fig. 3)：洞調律、HR 82 bpm、補正QT時間 520 msec。ST上昇は認めず。

心エコー検査：左室拡張末期径 45 mm、左室駆出率 79%、心室中隔壁厚 7 mm、左室後壁厚 6 mm、右室、左室ともに壁運動低下および、内腔拡大を認めず。

入院後経過：救急外来搬入後、ただちに気管内挿管を行った。救急救命士の処置により、来院時すでに心拍再開、洞調律へ復帰しており、血行動態は安定していた。集中治療室入室し、3日間人工呼吸器管理を行った。Atenololは 50 mgに増量した。その後、低酸素脳症による若干の短期

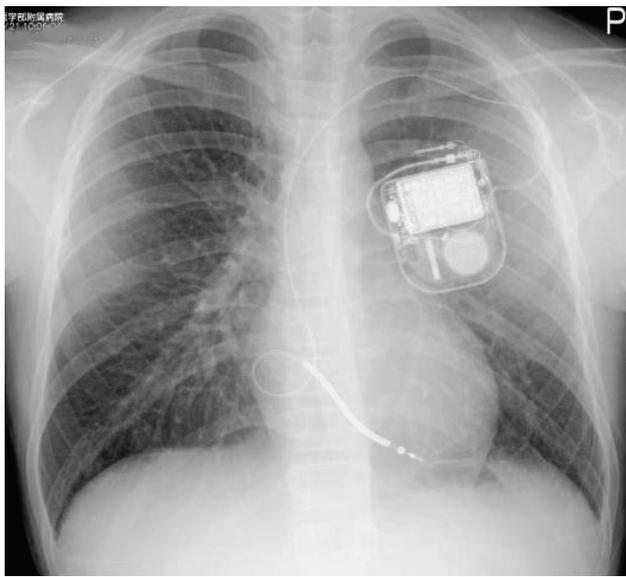


Fig. 4 Posteroanterior chest X-ray view just after the operation of implantable cardioverter defibrillator. The defibrillator lead is performed a loop formation within the right atrium (RA loop).

記名力障害を認めたが、それ以外は約2週間後にはほぼ回復した。ICD治療の適応と考え、入院1ヵ月後ICD移植術を施行した。

ICD：Medtronic社 Gem II VR 7229, single chamber, リード：SPRINT 6943-65 cm (screw-in) を使用。手術は、ラリゲアルマスクでの全身麻酔下で左大胸筋下にポケット形成、カットダウン法で橈側皮静脈より右心室心尖部にリードを留置した。今後の身長伸びを予測して、右房内にループ (RA loop) を形成することにより、約10 cmのたわみをつくった (Fig. 4)。

退院後は、Atenololを50 mg/dayで継続投与した。以後、ICDは作動することなく、順調に経過した。術後、7ヵ月、24ヵ月に胸部X線写真を撮影した。身長は7ヵ月で7 cm、24ヵ月で9 cm伸び、リードのRA loop がやや縮小してきているが、ICDのペースング閾値は著変を認めなかった (Fig. 5)。

考 察

QT延長症候群は、心電図にてQT時間が延長し、torsade de pointes (TdP) を発症し突然死することがある症候群である。臨床的には、Schwartzの診断基準により診断される¹⁾。また、1991年にKeatingらにより最初の原因遺伝

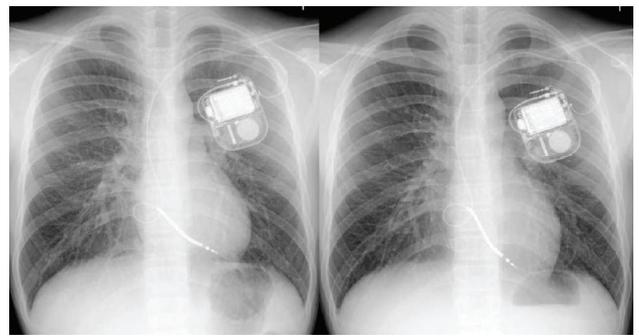


Fig. 5 Posteroanterior chest X-ray view at 7 month (left) and 24 month (right) after the implantation of implantable cardioverter defibrillator. The loop of defibrillator lead within the right atrium becomes slightly small just after the implantation.

子が同定され、以後現在までにRomano-Ward症候群ではLQT1～LQT7の遺伝子型が報告されている³⁾。本症例のLQT1は、その中で比較的頻度の多い疾患である。LQT1は、KCNQ1遺伝子異常により遅延整流K⁺電流で活性化の遅い成分 (I_{Ks}) が減少し、心筋活動電位の再分極遅延がQTの延長をもたらしている。LQT1患者は一般に、心電図にて非対称性の幅の広いT波 (broad-based) を呈し^{4,5)}、心事故は運動中に起こりやすく、交感神経刺激に対して感受性が強い。本症例も、心電図上broad-based T波を示し、発作も交感神経活性の高まる運動中に起こっており、それに合致している。発作が交感神経活性に依存するLQT1は、β遮断薬が治療の第一選択となる。しかし、本症例のようにβ遮断薬を投与していても失神を認める症例や、心肺蘇生例は突然死のハイリスク群にて、ICD植え込みの適応である。Mossらの報告によると、先天性LQTSに対してβ遮断薬の投与を行っても、5年間で14%の症例に心停止または心臓突然死が発生している⁶⁾。また、小児LQTS患者の心停止または、心臓突然死のリスクは、最近2年以内の失神発作、補正QT時間530 ms以上、同年齢の女兒より男児であると、報告されている⁷⁾。これらからも、本症例は十分なICDの適応と考えられる。

ただし、小児へのICD治療は、その後の身長伸びを考慮する必要があること、成長に伴うリードのトラブルが生じる可能性があること、除細動作動時の精神的ストレスとその後の精神的後遺症、誤作動⁸⁾、繰り返す電池交換など、さまざまな問題が生じうるが、これまで十分な長期成績はまだ

得られていない。体が小さく血管が細い若年小児では、経静脈的アプローチは難しく、心外膜パッチを用いたICDが行われたが、慢性期に収縮性心膜炎などの合併症の報告がある⁹⁾。最近では、若年小児でも頸静脈的アプローチによるICD治療の報告が多くみられるようになってきた^{10,11)}。Gaspariniらは、若年小児に対して、下大静脈内で右室リードにループ(IVC loop)を形成してリードを固定し、その後の成長に対応しえることを報告している¹²⁻¹³⁾。その報告では、約1年の追跡にて、徐々にループが小さくなってきているが、リードの閾値、抵抗などの問題は生じていない。しかし、除細動リードをIVC loopとするのは、やや難しい手技となる。本症例の場合は、後期の小児であり今後身長で10～15 cmの伸び、座高で5～10 cmの増加を想定したため、手技的に難しいIVC loopの形成は行わず、比較的容易にできたRA loopを形成して、除細動リードを留置した。術後24ヵ月で身長は9 cm伸び、RA loopがわずかに小さくなっているものの、感度およびペーシング閾値やリード抵抗の上昇などの不具合は生じていなかった。IVC loopの場合、比較的長いたわみを形成することができ、将来十分な身長伸びへの対応が必要な若年小児の場合には適すると考えられるが¹³⁾、手技の難しさ、リードが小さいU字カーブとなるためリードへのストレスがかかる可能性、IVC内での癒着の可能性などの問題があると考えられ、さらに長期の成績が必要と考えられる。そのため、胸郭の伸びが10 cm程度までと予想されるような症例は、手技の簡便性、リードへのストレスが少ないことの点から本症例のようなRA loopが良い適応と考えられる。

成人では、多くの有用性が示されているICD治療だが、小児の場合はリードの耐久性、将来的にかなりの回数の電池交換を行い続けなければならないこと、精神面のケアが必要であること等のいくつかの問題があるため、その適応、方法、管理についての十分な検討を行う必要がある。本症例も、さらに長期の経過観察が望ましいと考えられる。

結 論

心室細動後心肺蘇生治療に成功した、13歳男児の先天性QT延長症候群(LQT1)の1例を経験した。 β 遮断薬はすでに投与されており、今回経静脈的ICD植え込みを行った。右心室リードの留置には、その後の成長を考慮した工夫が必要であり、右房内にループを形成し良好な初期結果

が得られた。24ヵ月間の観察でも経過良好であるが、さらに長期の追跡が必要と考えられる。

文 献

- 1) Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation* 1993; 88: 782-784.
- 2) Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, Gregoratos G, Klein G, Moss AJ, Myerburg RJ, Priori SG, Quinones MA, Roden DM, Silka MJ, Tracy C. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for practice guidelines (writing committee to develop guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death): developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Circulation* 2006; 114: e385-484.
- 3) Keating MT, Atkinson D, Dunn C, Timothy K, Vincent GM, Leppert M. Linkage of a cardiac arrhythmia, the long-QT syndrome, and the Harvey ras-1 gene. *Science* 1991; 252: 704-706.
- 4) Moss AJ, Zareba W, Benhorin J, Benhorin J, Locati EH, Hall WJ, Robinson JL, Schwartz PJ, Towbin JA, Vincent GM, Lehmann MH. ECG T-wave patterns in genetically distinct forms of the hereditary long-QT syndrome. *Circulation* 1995; 92: 2929-2934.
- 5) Zhang L, Timothy KW, Vincent GM, Lehmann MH, Fox J, Giulio LC, Shen J, Splawski I, Priori SG, Compton SJ, Yanowitz F, Benhorin J, Moss AJ, Schwartz PJ, Robinson JL, Wang Q, Zareba W, Keating MT, Towbin JA, Napolitano C, Medina A. Spectrum of ST-T-wave patterns and repolarization parameters in congenital long-QT syndrome: ECG findings identify genotypes. *Circulation* 2000; 102: 2849-2855.
- 6) Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, Schwartz PJ, Crampton RS, Benhorin J, Vincent GM, Locati EH, Priori SG, Napolitano C, Medina A, Zhang L, Robinson JL, Timothy K, Towbin JA, Andrews ML. Effectiveness and limitations of β -blocker therapy in congenital long-QT syndrome. *Circulation* 2000; 101: 616-623.
- 7) Hobbs JB, Peterson DR, Moss AJ, McNitt S, Zareba W, Goldenberg I, Qi M, Robinson JL, Sauer AJ, Ackerman MJ, Benhorin J, Kaufman ES, Locati EH, Napolitano C, Priori SG, Towbin JA, Vincent GM, Zhang L. Risk of aborted cardiac arrest or sudden cardiac death during adolescence in the long-QT syndrome. *JAMA* 2006; 296: 1249-1254.
- 8) Ten Harkel ADJ, Blom NA, Reimer AG, Tukkie R, Sreeram N, Bink-Boelkens MTE. Implantable cardioverter defibrillator implantation in children in The Netherlands. *Eur J Pe-*

- diatr 2005; 164: 436-441.
- 9) Le Tourneau T, Klug D, Lacroix D, Kacet S, Lekieffre J. Late diagnosis of pericardial constriction associated with defibrillator patches and deformation of the left ventricle. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1996; 7: 539-541.
 - 10) Stephenson EA, Batra AS, Knilans TK, Gow RM, Gradaus R, Balaji S, Dubin AM, Rhee EK, Ro PS, Thøgersen AM, Cecchin F, Triedman JK, Walsh EP, Berul CI. A multicenter experience with novel implantable cardioverter defibrillator configurations in the pediatric and congenital heart disease population. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006; 17: 41-46.
 - 11) Gasparini M, Regoli F, Galimberti P, Priori SG. Endocardial implantation of a cardioverter defibrillator in early childhood. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; 16: 1381-1383.
 - 12) Gasparini M, Mantica M, Galimberti P, Coltorti F, Ceriotti C, Priori SG. Inferior vena cava loop of the implantable cardioverter defibrillator endocardial lead: a possible solution of the growth problem in pediatric implantation. *PACE Pacing Clin Electrophysiol.* 2000; 23: 2108-2112.
 - 13) Gasparini M, Lunati M, Galimberti P, Bloise R, Fiore I, Priori SG. Images in cardiovascular medicine. Endocardial implantation of a cardioverter-defibrillator in a 13-month-old child affected by long-QT syndrome and syndactyly. *Circulation* 2004; 110: e525-527.