

< Editorial Comment >

## 小児期植え込み型除細動器の適応

近畿大学心臓小児科 中村 好秀

### はじめに

致死性心室性不整脈に対する植え込み型除細動装置(ICD)治療の有効性は、欧米では多く報告されている。適応は突然死の危険性があり、改善の見込みが少なく、根治治療が不可能または困難な症例である。本治療法は心室頻拍の根治治療ではなく、ICD治療に関する最新の情報提示に基づくインフォームド・コンセントが必要である。また、小児では適応や予後に関して成人と異なることが多いため、小児期ICD治療に関する特別の配慮が必要である。

### 歴史と現況

植え込み型除細動装置は1980年Mirowski<sup>1)</sup>がはじめて臨床で施行後、多くの改良がなされてきた。機能面の改善とともに、ICD植え込み術の適応も拡大された。わが国でも1996年4月からICD植え込み術の保険償還が承認され、年間400例前後の植え込み症例がある。欧米ではICD植え込み後に放電された症例は約30%前後といわれており、適応が拡大され過ぎていないかとの批判もあったが、他治療との比較大規模研究<sup>2)</sup>などから有効性が高く評価され、致死性心室不整脈に対する確立された治療法の1つとなっている。若年者に関しては、20歳以内の植え込み症例数は1～2%以下と少ないが、植え込み後2年以内に40～60%の有効通電が認められ<sup>3)</sup>、ここ2～3年は急速に症例数は増加している。1999年の北米ペースング学会において、若年者のICD治療の現状と問題点が報告された。最低年齢7カ月の乳児の植え込み例もあるが、年齢的限界、適応、アプローチ法、予後などの未解決な問題が指摘された。今後、更なる軽量化および機能の充実が可能になれば、小児期特有の致死性心疾患に対し、長い生涯にわたる薬剤服用の問題および小児の移植心臓の獲得が困難な点などから小児期ICD治療の適応は拡大してゆくと考えられる。

### 適応疾患

ICD適応基準は、心筋梗塞後の心室不整脈が大部分を占める成人例での研究結果から決定されていた。しかし、小児期のICD適応疾患は、虚血性疾患は少なく、肥大型心筋症、カテコラミン感受性多形性心室頻拍、QT延長症候群、特発性心室細動および先天性心疾患術後の致死性不整脈などが大部分を占める。QT延長症候群および肥大型心筋症などの遺伝子異常による疾患では、初回の心室不整脈が突然死となる可能性もあり、突然死の家族歴があり心室頻拍の危険性が高いと判断された場合に、一次治療としてのICD治療がACC/AHAの1998年のガイドライン<sup>4)</sup>で、クラス2適応(相対適応)として認められた。今後は各疾患群における遺伝子分析、心電図解析などによる予後の評価が必要になるであろう。一方、改善が期待できる急性期心疾患が原因の心室頻拍および絶え間のない心室頻拍・心室細動にはICDの適応はない<sup>5)</sup>。

### 小児期の問題点

#### 1) 設定の問題。

成人の致死性心室不整脈の多くは、心筋梗塞後および術後のリエントリー性心室頻拍であるため、心室高頻度刺激で心室頻拍が停止する可能性が高い。第3世代以降のICDでは除細動通電開始前に高頻度刺激が設定できる。これは出力が低いため、除細動のような不快感はない。しかし、小児期致死性心室不整脈の多くは多形性心室頻拍および心室細動であり、高頻度刺激の有効性は低く、除細動が確実な手段である。太田らの報告症例<sup>6)</sup>の設定は30Jであるが、この出力で意識があれば、通電時にかなりの苦痛を伴い、体が飛び上がる衝撃もある。一方、薬剤抵抗性で高周波カテーテルアブレーションでも治療困難なリエントリー性心室頻拍の場合には高頻度刺激が有効である。術前あるいは術後の電気生理学的検査および抗頻拍機能設定による効果判定を参考に高頻度刺激を除細動前に設定する。さらに低出力除細動機能の選択も可能である。これらは単に除細動時の苦痛を除くことに留まらず、電池寿命の確保、通電から生じる心筋線維化のための閾値上昇の予防など多くの

利点がある。モード設定に関しては、今後さらなる検討が望まれる。

### 2) 精神的問題

頻りに繰り返される通電に対する恐怖で、重篤な精神障害が生じた症例も報告されている。また電池消耗時に再植え込みを拒否し、死亡した症例もある。さらに小児の場合は、家族の精神障害も報告されている。まれではあるが心不全や ICD 機能不全による突然死の可能性もあり、将来への希望や現状生活への適応に関して専門の精神的ケアが必要になる。小児期 ICD 植え込み症例では、余命が長いこと、体格による種々の制約があること、疾患の予後などの点から、常に新しい治療法との併用および心臓移植を含めた展望が必要である。現在、ボストン小児病院の ICD 症例 55 例中、4 例は心臓移植となり、4 例は死亡している<sup>7)</sup>。

### 3) 誤作動

小児は成人に比べて一般に頻拍である。小児期 ICD 適応疾患では、非発作時の運動能力が良好な症例は少ない。QT 延長症候群や特発性心室細動は、不整脈のみ管理してゆけば良好な予後が期待できる疾患である。そのため運動時洞性頻拍による誤作動が生じる可能性が高い。この欠点を補うために、第 5 世代 ICD と称して、心房リードを追加して上室頻拍を識別可能な機種が開発されているが、わが国ではまだ使用されていない。サイズも第 4 世代と同様である。今後、心房でのペーシングと除細動が可能となれば、先天性心疾患術後の難治性心房頻拍への適応も期待できる。

### 4) リード、ポケット、寿命など。成長を考慮して。

カテーテル心内膜電極が心筋電極かの選択が必要である。心内膜電極の年齢的限界は明確ではない。リードの障害は、4 年間に 20~30% 程度に起こっている。植え込み時の三尖弁への障害、心筋穿孔、感染、あるいは植え込み後の断線、放電による心筋組織の繊維化由来の閾値上昇なども若年者では頻度が高い。通電の回数により ICD の寿命が変化するが、現在の最軽量機種 (Micro-Jewel II 7223 Cx) ではセンシング機能のみで 6 年から 9 年の寿命である。ICD は通常のペースメーカーと異なり、通電間隔が不規則であり、故障は致命的となるため定期的な機能評価が必要である。

## 結 語

致死性心室不整脈に対する小児期 ICD 治療は、極めて有効な治療法である。この治療法の長所と短所を十分に理解して、薬物治療、非薬物治療を含め多方面から治療戦略を立てることが必要である。さらに植え込み例に関しては登録制が望ましく、予後および術後生活における実証 (evidence) の確立が望まれる。

## 文 献

- 1) Mirowski M, Reid PR, Mower MM, et al. : Termination of malignant ventricular arrhythmias with an implanted automatic defibrillator in human beings. *N Engl J Med* 1980 ; 303 : 322 324
- 2) The Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators ( AVID ) Investigators : A comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med* 1997 ; 337 ( 22 ) : 1575 1583
- 3) Silka MJ, Kron J, Dunnigan A, Dick M II. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. *The Pediatric Electrophysiology Society. Circulation* 1993 ; 87 : 800 807
- 4) Committee on Pacemaker Implantation : ACC/AHA Guidelines for implantable of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices. *J Am Coll Cardiol* 1998 ; 31 : 1175 1206
- 5) Lehmann M, Saksena S : Implantable cardioverter-defibrillators in cardiovascular practice : Report of the policy conference of the North American Society of Pacing and Electrophysiology. *PACE* 1991 ; 14 : 969 979
- 6) 太田八千雄, 三浦正次, 浜田 勇など : 「Arrhythmic Storms」を生じ、植込み型除細動器を植込んだ先天性 QT 延長症候群の 1 例。日本小児循環器学会雑誌 1999 ; 15 : 578 585
- 7) Walsh EP : Indications for use of defibrillators in young patients. Presented in 20 th North American Society of Pacing and Electrophysiology Annual Scientific Sessions. 1999