

先天性完全房室ブロックを伴う低出生体重児に対するペースメーカー治療

内藤 敦¹⁾, 星合美奈子¹⁾, 丹 哲士¹⁾, 角野 敏恵¹⁾
 小泉 敬一¹⁾, 戸田 孝子¹⁾, 吉井 新平²⁾, 鈴木 章司²⁾
 中澤 眞平¹⁾

山梨大学医学部小児科¹⁾, 第二外科²⁾

Key words :

母体Sjögren症候群, 先天性完全房室ブロック, 低出生体重児, 恒久的ペースメーカー植込み術

Permanent Pacemaker Implantation in a Low-body-weight Infant with Congenital Complete Atrioventricular Block

Atsushi Naito,¹⁾ Minako Hoshiai,¹⁾ Tetsushi Tan,¹⁾ Toshie Kadono,¹⁾ Keiichi Koizumi,¹⁾
 Takako Toda,¹⁾ Shinpei Yoshii,²⁾ Shouji Suzuki,²⁾ and Shinpei Nakazawa¹⁾

¹⁾Department of Pediatrics and ²⁾Second Department of Surgery, School of Medicine, University of Yamanashi, Japan

We report a low-body-weight infant with congenital complete atrioventricular block (CCAVB) who underwent permanent pacemaker implantation. A female infant was delivered by cesarean section at a gestational age of 32 weeks and 2 days; birth weight was 1,628 g. Her mother had Sjögren's syndrome and had miscarried three times. Fetal bradycardia with a heart rate of about 60 bpm was pointed out at the gestational age of 32 weeks. Because heart failure with pericardial effusion was suspected by fetal ultrasound examination, she was delivered by elective Cesarean section. Congenital complete atrioventricular block was confirmed by electrocardiogram; ventricular rhythm was 53 bpm and atrial rhythm was 136 bpm. Two temporary pacemaker wires were implanted on the epicardial surface of the right ventricle 4 hours after birth, and temporary pacing was started at 120 ppm, because we decided that she was too small for implantation of a permanent pacemaker. Although she was doing well during temporary pacing, the pacemaker threshold gradually increased and pacing failure appeared frequently. At the age of 48 days (weight: 2,506 g), a permanent pacemaker (MICRONY II SR + Model 2525T, VVI mode, stimulation rate 120 ppm) was implanted. Her growth and development were within the normal range. At the age of one year, she is doing well. We plan to follow the patient carefully while considering the risk of dilated cardiomyopathy and optimal pacemaker operation for her stage of growth.

要 旨

先天性完全房室ブロックを伴う低出生体重児に対して恒久的ペースメーカー植込み術を施行した症例を報告する。症例は在胎32週2日、出生体重1,628gで出生した女児、母はSjögren症候群で3回の流産歴がある。在胎25週ごろより胎児心音に不整が確認され、在胎28週で先天性完全房室ブロックと診断された。在胎32週2日の時点で胎児心拍は60bpm前後であり、胎児エコー上心液貯留もみられたため帝王切開で出生した。出生直後からP波136bpm、QRS波53bpmと高度の徐脈でありQT 0.48sec(QTc 0.45)と延長しており、ペースメーカーの適応と考えられ、生後4時間で右室前壁への体外式ペースングリード装着術を施行し、一時ペースング(VOO mode, stimulation rate 120ppm)を開始した。体外ペースングで全身状態は安定していたが、次第に閾値が上昇しペースング不全が頻発したため日齢48、体重2,506gで恒久的ペースメーカー(MICRONY II SR+ Model 2525T, VVI mode, stimulation rate 120ppm)植込み術を施行した。現在術後1年を経過するが、成長、発達とも良好である。今後は拡張型心筋症の発症にも留意しつつ、成長に合わせたペースメーカーの条件設定を検討していく必要があると考えられる。

はじめに

先天性完全房室ブロックの発生頻度は一般的に2万出生に1人といわれており¹⁾, その原因の一つとしてSicca

syndrome A (Ro) 抗原に対する抗体(SS-A/Ro抗体), Sicca syndrome B (La) 抗原に対する抗体(SS-B/La抗体)の関与が指摘されている²⁾。先天性完全房室ブロック全体の死亡率は8~19%^{3,4)}といわれているが、胎児心不全のため胎

平成14年9月5日受付

平成15年2月10日受理

別刷請求先: 〒409-3898 山梨県中巨摩郡玉穂町下河東1110

山梨大学医学部小児科 内藤 敦

児水腫を来している症例や、心拍数が55bpm未満の症例は予後不良と報告されている^{5,6)}。重症例では新生児期早期のペースメーカー植込みが必要と考えられるが、体や心臓が小さいこと、成長が急速なこと、年齢により至適心拍数が変化すること、遠隔期における拡張型心筋症の発症⁵⁻⁷⁾など問題が多い。今回、われわれは在胎32週2日、出生児体重1,628gの先天性完全房室ブロックを伴う低出生体重児に対して、日齢48、体重2,506gで恒久的ペースメーカー植込み術を施行したので報告する。

症 例

1. 患者

日齢0，女児。

2. 主訴

胎児徐脈，心 液貯留。

3. 現病歴

在胎25週ごろより胎児心拍が不整であり，在胎28週時に先天性完全房室ブロックと診断された。胎児心拍は60bpm前後と高度の徐脈であり，在胎32週2日の胎児エコーで心 液の貯留がみられ，CTAR(cardio-thoracic area ratio)89.7%，PLI(preload index)0.81と胎児心不全徴候が明らかであったため，同日緊急帝王切開で出生した。出生時体重は1,628gで第一啼泣はあったが，軽度の呼吸窮迫症候群と心不全コントロールのため，出生直後にサーファクタントの気管内投与を行い，人工呼吸管理を開始した。

4. 家族歴，既往歴

母はSjögren症候群と診断されており，3回の流産歴がある。母の自己抗体はSS-A/Ro抗体64倍，SS-B/La抗体陰性，抗核抗体320倍。母体への妊娠中のステロイド投与なし。

5. 入院時現症

身長39.5cm，体重1,628g，体表面積0.13m²。

体温37.4℃，心拍数55bpm，血圧57/38mmHg。

外表奇形なく，皮疹，チアノーゼなし。

呼吸音は清明。心音は重度の徐脈。心雑音聴取せず。

腹部は平坦軟で，肝脾腫はなし。

6. 入院時検査所見

1)血液生化学的検査

血液像，生化学的検査で異常値はなかった。児の自己抗体はSS-A/Ro抗体64倍，SS-B/La抗体陰性，抗核抗

体160倍であった。

2)胸部X線写真

肺野は含気不良で，RDS II度。心胸郭比54%。

3)心電図

P波136bpm，QRS波53bpmの完全房室ブロック。QRS axis 85°，QRS interval 0.05secとnarrow QRSの補充調律であり，QT 0.48sec(QTc 0.45)と延長していた(Fig. 1)。硫酸アトロピン負荷によるQRS波の増加はなし。

4)心エコー

EF 78.7%，左室壁の動きは良好。心 液は左室背側に少量の貯留あり。動脈管開存と卵円孔開存があり，いずれも左右シャントであった。

入院後経過

出生直後よりP波136bpm，QRS波53bpmと高度の徐脈であり，刺激や啼泣によってもQRS波の増加はみられなかった。また，出生前に母体内での胎児心不全徴候が明らかであったためペースメーカーの適応と考え，生後4時間で準緊急に右室前壁への体外式ペースメーティングリード装着術を施行し，体外ペースメーティング(VOO mode，stimulation rate 120ppm)を開始した(Fig. 2A)体外ペースメーティング開始後，皮膚色の改善，尿量の増加，活動度の亢進が認められ，日齢2に抜管，日齢4からミルク注入を開始できた。その後，体重増加は良好で順調に経過していたが，次第にペースメーティングの閾値が上昇しペースメーティング不全が頻発してきた(Fig. 3)。このため日齢48，体重2,506g，ペースメーティング出力10.5Vの時点で恒久的ペースメーカー(MICRONY II SR+ Model 2525T，VVI mode，stimulation rate 120ppm，amplitude 3.3V，threshold 1.2V)の植込み術を施行した。ジェネレータ(高さ33mm×幅33mm×奥行6mm，重さ13g)は腹直筋と腹直筋後鞘の間にポケットを作り植え込み，電極は右室下壁に装着，リードは心 内で1ループ，ポケット内で2ループして今後の成長に対処できるようにした(Fig. 2B)。術後は皮膚トラブルもなく体重増加も良好であり，日齢73，体重3,175gで退院した。現在1歳になるが，ペースメーティング不全はなく，心エコー上も拡張型心筋症の発症を疑わせる所見はみられない。

考 察

先天性完全房室ブロックを伴う胎児に対する治療方針は，いまだ確立していない。SS-A/Ro抗体など自己抗体の保有があらかじめ確認されている母体へのステロイド投与が，発症や重症化予防に有効との報告もあるが⁸⁾，心臓病理所見では，房室結節や刺激伝導系の石灰化といった不可逆的なものが多く⁹⁾，発症後のステロイド母

体投与の効果は明らかでない．胎児心拍が60bpm以上で安定しており胎児心不全のない症例では，満期産まで待機し，出生後に確定診断と心機能評価を行い治療方針を決定できるが，妊娠早期において胎児心不全を来した症例は，管理が難しく予後も悪い．このような場合，心不全のコントロールのために帝王切開により娩出させても，未熟な肺による呼吸障害が生じること，胎児循環からの循環動態の変化により心不全がさらに悪化する可能性があること，ペースメーカーの適応があっても心臓も体も小さいため電極やジェネレータを植え込むスペースがとれないことなどの問題が生じうる．

Deloofらは胎児水腫を呈した先天性完全房室ブロックを伴う胎児の管理について，次のように提案している．先天性完全房室ブロックを伴う胎児に胎児水腫



Fig. 1 Surface electrocardiograms at birth showing complete atrioventricular block with narrow QRS wave. Ventricular rhythm was 53 bpm, and atrial rhythm was 136 bpm.

徴候が確認されたら，胎児の肺の成熟を促すためにステロイドやTRH (thyrotropin releasing hormone) を投与する．帝王切開で児を娩出させる．挿管してサーファクタントを投与し，人工呼吸管理とする．胸腹水がある場合はドレナージする．イソプレナリンの持続静注や体表，経食道ペーシングを用いて患児の心拍の増加を試みる．呼吸状態が落ち着き，胎児水腫の影響が軽減してきたところで体外式ペーシングリード装着術を施行し(ペーシングの閾値の上昇を考慮し，できれば3本装着)，体外ペーシングを開始する．体外ペーシングのthresholdが20mAを超えるか，患児の体重が1,500gを超えるのを待って恒久的ペースメーカーを植え込む．以上の治療戦略により，彼らは出生体重1,250gと1,340gの低出生体重児をそれぞれ体外ペーシング期間8週間と4週間，恒久的ペースメーカー植込み時の体重2,045gと1,560gで救命している¹⁰⁾．この報告以外にも出生体重2,000g以下の低出生体重児に恒久的ペースメーカーを植え込んだ報告があるが¹¹⁻¹⁴⁾，いずれも，急性期は体外ペーシングで状態の安定と体重の増加をはかり恒久的ペースメーカー植込みにつないでいる．このうち体外ペーシング期間の最長は6カ月間であり¹¹⁾，恒久的ペースメーカー植込み時の最小体重は1,560gであった¹⁰⁾．

今回われわれの症例は，SS-A/Ro抗体の保有があらかじめ確認されている母体で，在胎28週の時点で先天性完全房室ブロックと診断されたが，当院搬送までにステロイド投与は行われなかった．当院に母体搬送後，胎児エコーで心液貯留が確認され，胎児心不全が疑われたため

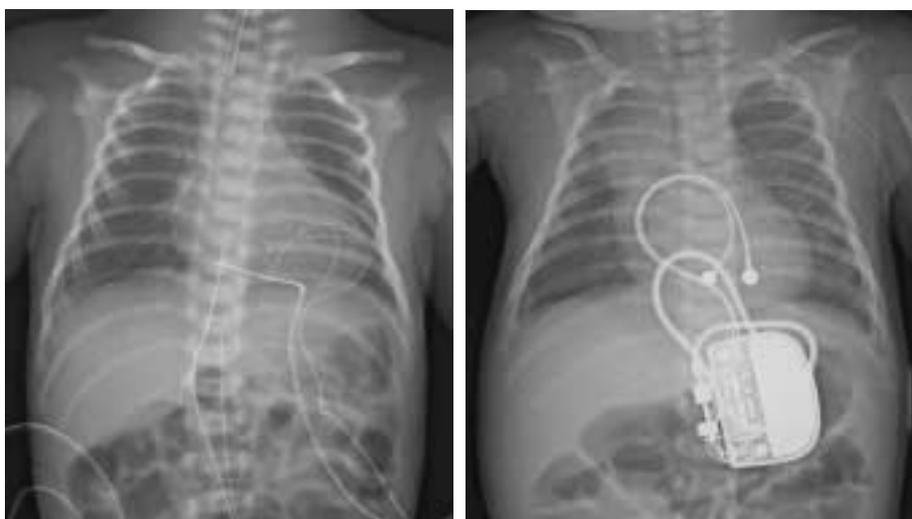


Fig. 2 Chest roentgenograms showing the temporary (A) and permanent (B) pacemaker systems. At birth (A), the patient was too small (1,628 g) to have a permanent pacemaker system implanted. Therefore, two temporary pacemaker wires were positioned on the right ventricular wall. On day 48, a permanent pacemaker system was implanted (B).

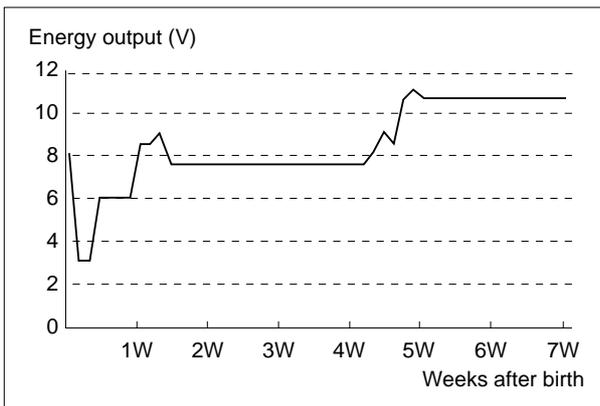


Fig. 3 Changes in energy output of temporary pacemaker system. The energy output needed to go up suddenly two times during temporary pacing, in the first and fourth weeks after birth. On day 48, energy output was 10.5V, and a permanent pacemaker was implanted.

すぐに帝王切開にふみきった。在胎32週2日、出生時体重1,628gであり肺の成熟を促す準備もできなかったため、手術室で出生後すぐに挿管、サーファクタントを投与した上で人工呼吸管理とした。出生直後よりP波136bpm、QRS波53bpmと高度の徐脈であり、刺激や啼泣によってもQRS波の増加がないため、イソプレナリン持続静注や体表、経食道ペースングによる心拍増加も考えたが、サーファクタント投与で呼吸状態も安定していたこと、出生後の心エコーで心液の貯留は認めるものの心筋の動きは良好であったことから、全身麻酔による手術が可能な状態であると判断し、より確実な体外ペースングを選択し、生後4時間で右室前壁への体外式ペースングリード装着術を施行した。体外ペースング期間は報告によりさまざまであるが、われわれは恒久的ペースメカを植え込むタイミングを日齢30以降、体重2,500g以上、ペースングの閾値の上限をペースング出力12.0Vとして管理を行った。その結果、日齢48、体重2,506g、ペースング出力10.5Vの時点で問題なく恒久的ペースメカを植え込むことができた。

今後の問題点として成長に伴う心拍数設定の変更時期、バッテリーの消費やペースングモードの変更のためのジェネレータ入れ替え時期、遠隔期での拡張型心筋症の発症などが考えられる。Eronenらは先天性完全房室ブロックと診断された91例中21例(23%)に拡張型心筋症が発症し、そのうち13例が死亡、さらに拡張型心筋症を発症した21例中16例(70%)が1歳未満の発症であったと報告している⁶⁾。今回の症例は、現在1歳になるがペースング不全はなく、心エコー上も拡張型心筋症の発症を疑わせる所見はない。しかし、今後も拡張型心筋症の発症に留意し、成長に合わせてペースメー

カの設定変更やジェネレータの入れ替えを検討していく必要があると考えられる。

【参考文献】

- 1) Michaelsson M, Engle MA: Congenital complete heart block: An international study of the natural history. *Cardiovasc Clin* 1972; 4: 85-101
- 2) Scott JS, Maddison PJ, Taylor PV, et al: Connective-tissue disease, antibodies to ribonucleoprotein, and congenital heart block. *N Engl J Med* 1983; 309: 209-212
- 3) Julkunen H, Kaaja R, Wallgren E, et al: Isolated congenital heart block: Fetal and infant outcome and familial incidence of heart block. *Obstet Gynecol* 1993; 82: 11-16
- 4) Buyon JP, Hiebert R, Copel J, et al: Autoimmune-associated congenital heart block: Demographics, mortality, morbidity and recurrence rates obtained from a national neonatal lupus registry. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 1658-1666
- 5) Groves AM, Allan LD, Rosenthal E: Outcome of isolated congenital complete heart block diagnosed *in utero*. *Heart* 1996; 75: 190-194
- 6) Eronen M, Siren MK, Ekblad H, et al: Short- and long-term outcome of children with congenital complete heart block diagnosed *in utero* or as a newborn. *Pediatrics* 2000; 106: 86-91
- 7) Taylor-Albert E, Reichlin M, Toews WH, et al: Delayed dilated cardiomyopathy as a manifestation of neonatal lupus: Case reports, autoantibody analysis and management. *Pediatrics* 1997; 99: 733-735
- 8) Bierman FZ, Baxi L, Jaffe I, et al: Fatal hydrops and congenital complete heart block: Response to maternal steroid therapy. *J Pediatr* 1988; 112: 646-648
- 9) Meckler KA, Kapur RP: Congenital heart block and associated cardiac pathology in neonatal lupus syndrome. *Pediatr Dev Pathol* 1998; 1: 136-142
- 10) Deloof E, Devlieger H, Hoestenbergh R, et al: Management with a staged approach of the premature hydropic fetus due to complete congenital heart block. *Eur J Pediatr* 1997; 156: 521-523
- 11) Tomita Y, Imoto Y, Tominaga R, et al: Successful implantation of a bipolar epicardial lead and an autocapture pacemaker in a low-body-weight infant with congenital atrioventricular block: Report of a case. *Surg Today* 2000; 30: 555-557
- 12) Hanseus K, Sandstrom S, Schuller H: Emergency pacing and subsequent permanent pacemaker implantation in a premature infant of 1770 g with a follow-up of 6 years. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 470-473
- 13) Nowak B, Kampmann C, Schmid FX, et al: Pacemaker therapy in premature children with high degree AV block. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998; 21: 2695-2698
- 14) Ohmi M, Tofukuji M, Sato K, et al: Permanent pacemaker implantation in premature infants less than 2,000 grams of body weight. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 1223-1225