

原 著

ICD 植込みの実際： AED で蘇生された先天性心疾患症例 6 例の検討

佐藤 誠^{1)*}, 井上 完起²⁾, 石井 卓¹⁾, 吉敷 香菜子¹⁾, 稲毛 章郎¹⁾,
中本 祐樹¹⁾, 石川 友一³⁾, 上田 知実¹⁾, 嘉川 忠博¹⁾, 朴 仁三¹⁾

¹⁾(公財) 日本 hypertension 研究所附属榊原記念病院小児循環器科

²⁾(公財) 日本 hypertension 研究所附属榊原記念病院循環器内科

³⁾心臓画像クリニック (CVIC) 飯田橋

* 現所属：山形大学医学部小児科

Clinical Strategy for the Use of Implantable Cardioverter Defibrillators: The Outcome in Six Patients with Congenital Heart Disease Who Were Resuscitated Using an Automated External Defibrillator

Makoto Satoh^{1)*}, Kanki Inoue²⁾, Taku Ishii¹⁾, Kanako Kishiki¹⁾, Akio Inage¹⁾,
Yuki Nakamoto¹⁾, Yuichi Ishikawa³⁾, Tomomi Ueda¹⁾, Tadahiro Yoshikawa¹⁾, and In-Sam Park¹⁾

¹⁾Department of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute,
Japan Research Promotion Society for Cardiovascular Diseases, Tokyo, Japan

²⁾Department of Cardiology, Sakakibara Heart Institute,
Japan Research Promotion Society for Cardiovascular Diseases, Tokyo, Japan

³⁾Cardiovascular Imaging Clinic, Iidabashi, Tokyo, Japan

* Current affiliation: Department of Pediatrics, Yamagata University Faculty of Medicine, Yamagata, Japan

Background: Increasing number of automated external defibrillators (AED) has been installed in public institutions nationwide. Therefore, there is increasing interest in the prognosis of patients who survived after incidences of ventricular fibrillation (VF) and were resuscitated using AEDs. However, little information is available about VF survivors with congenital heart disease (CHD).

Methods: Six CHD patients (median age: 17.1 years), who were resuscitated using an AED and subsequently underwent implantable cardioverter defibrillator (ICD) implantation in our hospital between November 2006 and October 2012, were reviewed. Patient demographics and periprocedural data of the ICD were analyzed.

Results: Underlying diseases consisted of two patients with tetralogy of Fallot and one each of corrected transposition of the great arteries, subaortic stenosis, myocardial infarction post-surgery for congenital mitral regurgitation, and anomalous origin of the coronary artery. In five patients, repair of the cardiac abnormality was simultaneously performed with the ICD implantation. During a median follow-up period of 3.9 years, one patient received appropriate therapy (once) and three patients received inappropriate therapies (eight times in total).

Conclusions: Here we reported on our strategy and the clinical outcome of VF survivors with CHD who underwent ICD implantation at our hospital. Our treatment policy for ventricular tachycardia/VF includes aggressive intervention of the underlying cardiac abnormality and jeopardized hemodynamics using cardiac medications and surgery in addition to ICD implantation. As a result of this useful strategy, all patients are still alive without residual disability.

背景：公共機関の自動体外式除細動器 (AED) 設置が一般化しつつあり, AED による VF survivor の予後に感心が高まっている. しかし先天性心疾患 (CHD) を基礎にもつ VF survivor の蘇生後経過に関してはほとんど報告がない.

2015 年 3 月 12 日受付, 2015 年 9 月 8 日受理

別刷り請求先: 〒990-9585 山形県山形市飯田西二丁目 2 番 2 号 山形大学医学部小児科 佐藤 誠

doi: 10.9794/jspccs.31.322

方法：2006年11月から2012年10月にAEDで蘇生され当院で植込み型除細動器（ICD）植込みを施行されたCHD症例（年齢中央値17.1歳）6例に関して患者背景，ICD作動状況等を検討した。

結果：基礎疾患はファロー四徴症2例，修正大血管転位症，大動脈弁下狭窄，先天性僧帽弁逆流術後心筋梗塞，冠動脈起始異常が各1例であった。ICD植込みと併行し外科治療介入が5例で行われた。ICD作動状況は追跡期間中央値3.9年で適切作動1例（1回），不適切作動3例（合計8回）であった。全例後遺症なく社会生活に復帰し，追跡期間中死亡例は認めなかった。

結論：当院ではCHDを基礎にもつVF survivorの診療において，VFの原因となる血行動態の問題点を積極的に治療し，ICD植込みを併行して行う方針としている。全例後遺症なく生存しており，有効な治療戦略と考える。

Keywords: implantable cardioverter defibrillator, automated external defibrillator, ventricular fibrillation, congenital heart disease

はじめに

2004年に一般市民の自動体外式除細動器（AED）使用が認められ，学校や公共機関にAEDが普及している¹⁾。それに伴い，小児においてもAEDによる心室細動（VF）survivorの増加，VF survivorにおける植込み型除細動器（ICD）二次予防症例の増加が報告されており^{2,3)}，小児循環器医がこれらの診療に携わる機会が増加すると考えられる。ICD植込みに関しては不整脈やデバイス管理に精通した成人担当の循環器専門医が主導となることが多いが，殊に先天性心疾患（CHD）を基礎にもつ患者においては小児循環器医が主導で診療にあたる必要がある。CHDの診療においては手術や術前術後管理，麻酔，人工心肺技術の向上をうけ，周術期の死亡が減少し，術後遠隔期の突然死が問題視されている⁴⁾。しかしCHD患者のAED蘇生例に関しては背景や予後に関する報告は少なく，蘇生後の治療に関しても明らかになっていない。VF survivorのICD植込みはClass Iの適応であるが，CHD患者の持続性心室頻拍（sustained VT）ではカテーテルアブレーションや外科手術も治療選択として考慮するとされている⁵⁾。CHD患者のVTに対するアブレーション治療は有効とする報告⁶⁾がある一方，VFに移行する不安定なsustained VTの場合には不整脈の治療のみではなく，不整脈の誘因と考えられる血行動態の問題を治療することが重要とされている^{7,8)}。当院ではCHD症例を多く扱いCHD症例のVF survivorを数例経験している。当院の診療方針は，不整脈再発のリスク評価，致死性不整脈の誘因となりうる血行動態の問題の評価を行い，外科的修復が可能であれば積極的に外科治療介入を考慮し，かつ基本的に全例ICD植込みも施行するとしている。今回我々はAEDで蘇生されたCHD症例を検討し，蘇生

後の現状と当院の治療方針について報告する。

方 法

2006年11月から2012年10月までにAEDで蘇生され当院でICD植込みを施行された小児循環器科担当症例9例のうち特発性心室細動，拡張型心筋症，肥大型心筋症の3例を除いたCHD症例6例，年齢中央値17.1歳（14.4～23.3歳）に関して患者背景，ICD植込み前の不整脈リスク因子，AED蘇生からICD植込みまでの経過，ICD情報と植込み後作動状況，ICD植込みに併行した治療，ICD植込み前後の循環動態の変化を検討した。

心室遅延電位（LP）は2項目以上陽性を陽性，心収縮は造影検査で左室駆出率（LVEF）50%未満，右室駆出率（RVEF）45%未満を低下，BNPは基準値以上を高値，VT誘発試験では血行動態が破綻し電気的除細動を要するsustained VTもしくはVFが誘発されたものを陽性と定義した。

結 果

基礎心疾患はファロー四徴症（TOF）2例，修正大血管転位症（C-TGA），大動脈弁下狭窄（SAS），先天性僧帽弁逆流（MR）術後心筋梗塞（MI），冠動脈起始異常が各1例であった。6例中5例はVF発症前に基礎疾患が診断されており，VF発症年齢は中央値17.0歳（12.3～23.2歳），6例中3例は運動に関連してVFを発症していた（Table 1）。致死性不整脈のリスク評価として行った検査ではLP陽性例が2例，ホルター心電図でVTを認めた例はなく，非持続性心室頻拍（NSVT）を1回認めた例が1例，心臓MRIで遅延造影（LGE）陽性例が1例，心収縮低下例が3例，

Table 1 Patient background

Case	Sex	Diagnosis	Clinical course before VF/Medication	Age at VF (years old)	Situation/Place at VF
①	M	AO of the LCA from the RCC	Chest discomfort during exercise since 13.3Y/ No medical examination before VF	13.7	During a game of football/ Ground
②	F	TOF, PA, MAPCA	Diagnosed at birth, LUF and LBT at 12.8Y, Rastelli and AVR at 14.1Y/aspirin 100mg/day, enalapril 2.5mg/day p.o.	16.0	After running (900m) at the physical education class of the school/Ground
③	F	Dextrocardia, C-TGA, PA, VSD	Diagnosed at birth, CS at 0.2Y, RBT at 1.3Y, Brock at 5.3Y/dipyridamole 100mg/day, enalapril 5mg/day p.o.	17.9	Sudden collapse/Railroad station
④	M	SAS	Diagnosed at 6Y by screening test at the time of school admission/Follow with no medication	20.8	While in a rugby game/ Ground
⑤	M	TOF	Diagnosed at birth, ICR at 3.4Y/furosemide 10mg/day, spironolactone 10mg/day, imidapril 5mg/day p.o.	23.2	While in a part-time job/ Baseball field
⑥	F	Congenital MR, MI	Diagnosed at 3Y by HM, MVP at 9.8Y, MVR by bioprosthetic valve at 9.9Y/furosemide 10mg/day, spironolactone 12.5mg/day, carvedilol 10mg/day, enalapril 5mg/day, digoxin 0.125mg/day, ubidecarenone 20mg/day, isosorbide mononitrate 10mg/day p.o.	12.3	While riding a bicycle/Street

VF: ventricular fibrillation, M: male, F: female, Y: years old, p.o.: per os, AO: anomalous origin, LCA: left coronary artery, RCC: right coronary cusp, TOF: tetralogy of Fallot, PA: pulmonary atresia, MAPCA: major aorto-pulmonary collateral artery, LUF: left unifocalization, LBT: left modified Blalock-Taussig shunt, Rastelli: Rastelli procedure, AVR: aortic valve replacement, C-TGA: corrected transposition of the great arteries, VSD: ventricular septal defect, CS: central shunt, RBT: right modified Blalock-Taussig shunt, Brock: Brock procedure, SAS: subaortic stenosis, ICR: intracardiac repair, MR: mitral regurgitation, MI: myocardial infarction, HM: heart murmur, MVP: mitral valvuloplasty, MVR: mitral valve replacement.

Table 2 Risk factors for lethal arrhythmia before ICD implantation

Case	Late potential	VT episodes in Holter ECG	LGE in cardiac MRI	Cardiac function (angiography)	BNP (pg/mL)	VT study
①	Negative	(-)	Negative	LVEF 52%	17.2	Positive (susVT)
②	Negative	(-)	Negative	LVEF 63% RVEF 40%	48.7	Negative
③	Negative	(-)	Negative	LVEF 56% RVEF 58%	51.3	Positive (VF)
④	Positive	(-)	Negative	LVEF 54%	7.5	Positive (VF)
⑤	Positive	(-)	Negative	LVEF 46% RVEF 45%	39.2	Negative
⑥	ND	NSVT	Positive	LVEF 36%	482	Negative

VT: ventricular tachycardia, LGE: late gadolinium enhancement, BNP: brain natriuretic peptide, EF: ejection fraction, susVT: sustained ventricular tachycardia, ND: no data, NSVT: non-sustained ventricular tachycardia.

BNP 高値例が 4 例, VT 誘発試験陽性例は 3 例であった (Table 2). AED 使用者は偶然居合わせた消防隊員や医師を含めて Bystander が 5 例, ドクターカーで駆け付けた医師が 1 例であり, ICD 植込みまでの期間は中央値 45.5 日 (8~1,082 日), ICD 植込み年齢は中央値 17.1 歳 (14.4~23.3 歳) であった (Table 3). ICD 植込み後の作動状況は追跡期間中央値 3.9 年 (0.3~8.2 年) で適切作動が 1 例 (1 回), 禁止された運動等による不適切作動が 3 例 (合計 8 回) であった

(Table 4). VF 発症後の抗不整脈薬は carvedilol が 4 例, amiodarone が 3 例に使用された. amiodarone 使用 3 例のうち 2 例は ICD 植込み後一定期間で中止されたが, そのうち 1 例は amiodarone 中止後 VT による適切作動を認め内服を再開した. ICD と併行して外科手術が 5 例に行われた. 症例①では心筋虚血所見を伴う冠動脈の起始異常に対して冠動脈再建術を行い, 術後 4 か月の心筋シンチグラムで虚血所見の改善を確認した. 症例②では大動脈弁の逆流, 左室拡大に

Table 3 Clinical courses after the resuscitation by the use of AED and performing ICD implantation

Case	AED user	AED shock times	Hypothermia treatment	Time interval between VF and ICD implantation (days)	Age at ICD implantation (years old)	BH/BW at ICD implantation (cm/kg)
①	Bystander	1	(+)	239	14.4	170/54.2
②	Bystander	1	(-)	40	16.1	158/48.3
③	Bystander (Firefighter)	1	(+)	51	18.0	159/36
④	Bystander (Medical doctor)	1	(-)	8	20.8	174/77
⑤	Bystander	2	(-)	34	23.3	175/70.3
⑥	Medical doctor	1	(+)	1082	15.2	163/55.5

AED: automated external defibrillator, ICD: implantable cardioverter defibrillator, BH: body height, BW: body weight.

Table 4 ICD data and therapy data

Case	Generator	Mode	Shock coil	DFT (J)	Programming data (bpm) VF/VT	Max HR at exercise ECG (bpm)	Follow-up (years)	ICD therapy
①	Medtronic Virtuoso VR	VVI	Dual	15	231/182	186	6.4	Inappropriate therapy (4 times, ST due to exercise)
②	SJM EPIC+DR →Fortify ST DR	DDD (VIP)	Dual	20	231/182	140	8.2	(-)
③	SJM Fortify ST DR	DDD (VIP)	Single	15	222/171	114	3.0	Appropriate therapy (once, ATP for VT)
④	Medtronic Secura DR	DDD (MVP)	Dual	15	222/171	177	4.8	Inappropriate therapy (3 times, ST due to exercise, FFRS, TWOS)
⑤	Medtronic Protecta XT DR	DDD (MVP)	Single	10	222/171	160	2.4	Inappropriate therapy (once, ST due to exercise)
⑥	Medtronic Secura DR	DDD (MVP)	Dual	15	222/171	89	0.3	(-)

DFT: defibrillation threshold, SJM: St. Jude Medical, ST: sinus tachycardia, TWOS: T-wave oversensing, VIP: ventricular intrinsic preference, MVP: managed ventricular pacing, ATP: antitachycardia pacing, VT: ventricular tachycardia, FFRS: far-field R wave sensing.

対して大動脈弁置換術 (AVR) を行い、術後は超音波検査で大動脈弁の狭窄や逆流を認めず、左室拡大の改善を確認しフォローアップを継続している。症例③は前医のカテーテル検査で心内修復術適応なしと判断され姑息手術のみ施行されていたが、再度カテーテル検査を行い、conventional Rastelli手術が可能と判断し、右室流出路再建 (RVOTR)、心室中隔欠損閉鎖、BTシャント離断に加え三尖弁逆流 (TR) に対して三尖弁置換術を施行した。術後1年7か月のカテーテル検査で右室拡張末期容積 (RVEDV) は252mLから113mL、左室拡張末期容積 (LVEDV) は185mLから93mL、TRはIII°からI°と両心室の容量負荷所見の改善、TRの改善を認めた。症例⑤では肺動脈弁逆流、右室拡大に対して3弁付き人工血管を用いたRVOTRを施行し、術後6か月のカテーテル検査でRVEDVは306mLから232mL、RVEFは45%から53%と右室容量負荷所見、右室収縮能の改善を確認

した。症例⑥はMRに対して僧帽弁形成 (MVP)、生体弁による僧帽弁置換術 (MVR) を施行されていた例である。VF発症時は術後僧帽弁狭窄 (MS) が進行し、肺高血圧 (PH) を呈していたほか、後下行枝 (PD)、後側壁枝 (PL) 領域に心筋虚血、梗塞所見を認めた。MSに対して機械弁によるMVR、心筋虚血に対して左内胸動脈 (LITA) とPLの冠動脈バイパス術 (CABG) を施行したが、術直後の冠動脈CTでCABGは無効と判断された。MS、PHに関してはMVR術後超音波検査で改善を確認しており、経過観察中増悪は認めなかった (Table 5)。同期間にCHDを基礎にもつVF survivorのsustained VTに対してアブレーションを施行した例は認めなかった。1例 (症例⑥) がICDに関連する感染のためICD、リード全抜去を要し、その後患者の同意が得られず再植込みは行われなかったが、VF発症後4.8年の追跡期間でVT/VF再発を認めなかった。全例運動機能や

Table 5 Treatment after VF and hemodynamic change

Case	Treatment except for ICD implantation	Hemodynamic change before/after ICD implantation
①	Operation (coronary artery reconstruction) No medication	Relative ischemic findings at the apex on myocardial scintigraphy/The ischemic change found to be improved at re-examination after operation
②	Operation (AVR) warfarin 4.5mg/day p.o.	LVEDV261mL (212%N), LVEF63%, RVEDV149mL (117%N), ARII°, PRI°, PG LPA-MPA 20mmHg, RPA-MPA 25mmHg/AR (-), AS (-), PPS/PR progression (-)
③	Operation (conventional Rastelli and TVR) enalapril 2.5mg/day, carvedilol 10mg/day, aspirin 100mg/day, warfarin 3mg/day, amiodarone 50mg/day p.o. (amiodarone was discontinued but resumed since appropriate therapy)	LVEDV185mL (182%N), LVEF56%, RVEDV252mL (233%N), RVEF58%, MRI°, TRIII°, ARI°, PRIII°/LVEDV93mL (91%N), LVEF63%, RVEDV113mL (101%N), RVEF40%, MRI-II°, TRI°, ARII°, PRI°
④	carvedilol 15mg/day p.o.	SAS PG 30mmHg/No hemodynamic change
⑤	Operation (RVOTR) carvedilol 5mg/day, candesartan 4mg/day, digoxin 0.125mg/day aspirin 100mg/day p.o. (amiodarone was used in the acute phase)	LVEDV176mL (105%N), LVEF46%, RVEDV306mL (169%N), RVEF45%, MR (-), TRI°, AR (-), PRIII°, RVOTS PG 10mmHg/LVEDV172mL (102%N), LVEF45%, RVEDV232mL (127%N), RVEF53%, MR (-), TRI°, AR (-), PRI°, RVOTS PG 30mmHg
⑥	Operation (reMVR by mechanical valve and CABG: LITA to PL) furosemide 10mg/day, spironolactone 25mg/day, carvedilol 20mg/day, candesartan 6mg/day, amiodarone 100mg/day, warfarin3.5mg/day p.o.	MVA0.47cm ² , MPAP55mmHg, MRII°, ischemic change at PL and PD area/MPAP20mmHg, CABG was ineffective, ischemic change was no change

AVR: aortic valve replacement, PG: pressure gradient, PPS: peripheral pulmonary stenosis, TVR: tricuspid valve replacement, RVOTS: right ventricular outflow tract stenosis, RVOTR: right ventricular outflow tract reconstruction, CABG: coronary artery bypass graft, LITA: left internal thoracic artery, PL: posterior lateral, MVA: mitral valve area, PCWP: pulmonary capillary wedge pressure, MPAP: mean pulmonary arterial pressure, PD: posterior descending.

神経学的後遺症を認めず社会生活に復帰し、追跡期間中死亡例は認めなかった。

考 察

CHD 症例では不整脈のリスク評価として一般的に行われる LP, ホルター心電図, 心臓 MRI での LGE, VT 誘発試験の検査結果のみからは致死性不整脈のハイリスク症例を事前に予測して対応することは困難であり, 疾患や個々の症例に応じたリスク評価が重要である。2008 年の AHA ガイドライン⁹⁾でも, 「CHD 患者で有症状の sustained VT を認める場合, 血行動態カテーテル及び電気生理学的検査をして ICD 植込みが勧められる (Class I)」としており, 我々も心臓カテーテル検査を重視している。致死性不整脈発生の頻度の高い TOF ではリスク因子が検討されており, ①シャント術の既往, ②誘発される VT, ③ QRS 幅 180ms 以上, ④心室切開, ⑤ NSVT, ⑥左室拡張末期圧 (LVEDP) 12mmHg 以上が致死性不整脈のリスク因子と報告されている¹⁰⁾が, これらの因子は治療で改善を期待できないものが多い。血行動態の異常による心室への圧負荷, 容量負荷は重要な致死

性不整脈の誘因であり^{11,12)}, かつ治療により改善の可能性がある。症例に応じてこれらの血行動態の問題点を評価し, 治療することはその後の致死性不整脈のリスクを減らすために最も重要と考えられる^{7,8)}。そこで当院では修復が必要な血行動態に関しては外科治療を含めた治療を積極的に行う戦略としている。

以上のように VT/VF の予測は個々の症例の病態に応じて必要な検査を行い評価する必要があるが, 予測困難な場合も多い。さらに VT/VF が発生した場合には蘇生に成功し後遺症なく社会復帰に至る例は稀であり, VF survivor の VT/VF 再発リスクは高い。そこで我々は CHD を基礎にもつ VF survivor の診療において血行動態の問題点の治療に加えて積極的な ICD 植込みを施行しており, 遠隔モニタリングシステムを活用し ICD 作動時やリードトラブルなどの早期対応や患者通院の負担軽減に努めながら ICD 管理を行っている。2012 年に上田らが当院における CHD 症例の ICD 植込みに関する報告を行っている¹³⁾が, CHD 症例の ICD 適切作動は 25% と稀ではなく, 本検討の症例③のように外科手術により血行動態の改善を得られた症例にも適切作動で救命されている例が存在する。

致死性不整脈再発予防のためには外科的な血行動態の修復のほかに抗心不全、抗不整脈の薬物治療が重要である。β blockerは抗心不全効果のほか、VT/VF抑制の効果も認められており^{14,15)}、運動時に致死性不整脈を起こす頻度の高い若年者に特に有効と考え、我々は積極的に投与している。そしてこれらの治療を行ってもNSVTやVT/VFを認める症例やVT/VF急性期治療に不整脈の電気生理学的機序をコントロールするamiodaroneを投与している¹⁶⁾。患者の希望等で抗不整脈薬を投与していない症例もいるが、そのような症例においてもICDに記録された不整脈モニターを指標に不整脈管理を厳重に行いながら、抗不整脈薬の導入を検討する方針としている。カテーテルアブレーションに関しては、アブレーションに耐えうるVTであれば試みる価値はあると考えるが、本検討のAEDで蘇生されたCHD症例においては対象となる症例は認めなかった。アブレーションの対象外と考えた症例であってもICD植込み後、上記方針で管理を行った後もVTを認める場合にはアブレーションを再度検討すべきであると考えられる。本検討症例での手術、抗不整脈薬、ICD作動状況についてTable 6に示す。適切作動を1例に認めたが、amiodarone再開により、その後0.6年の観察期間中はVT/VFの再発を認めていない。患者背景が異なり症例数も少ないため、現状では手術、抗不整脈薬、作動状況について一定の傾向は認めなかった。

ICD植込みに伴う問題点は不適切作動を3例に認め、ICDに関連する感染を1例に認めた。不適切作動に関しては競技運動に参加しても11%と低い頻度を報告しているもの¹⁷⁾から、50%程度と高い頻度を報告しているもの^{18,19)}まで報告によって様々であるが、本検討のように患者数の少ない検討では高頻度になる傾向がある。本検討同様、若年者のVFの発生には運動が関与している例が多く、またそれらの例で

はICD植込み後も運動を行い不適切作動を認めることがある。当院ではICD植込み前後に、運動負荷心電図を施行し最高心拍数を確認してVT/VF zoneやVT detectionの設定を調整しているが、活発で心拍数も上昇しやすい若年者では症例に応じたICDの適切なプログラミングを行ったうえで運動制限を中心とした生活指導やβ blocker内服等で基礎心拍を安定させることが不適切作動回避に必要と考えられた。本検討の不適切作動の内訳は①洞性/上室性頻拍6回、②T波oversensing1回、③上室性頻拍かつfar field R wave sensingによる心室性不整脈誤認識1回であった。それぞれ①VT/VF zone変更, discriminator time out変更, 波形認識機能設定, 上室性/心室性頻拍鑑別機能設定変更, β blocker導入, 増量, ②運動負荷でT波を確認し心室感度調整, ③post ventricular atrial blanking変更, 心房感度調整, 上室性/心室性頻拍鑑別機能設定等に対応した。小児ICD植込み患者の特徴は本検討のように不適切作動が多いことのほか、リードトラブル、頻回の電池交換、静脈閉塞、除細動閾値(DFT)上昇等の問題が多いことが報告されている²⁰⁾。本検討では検討期間中にリードトラブル、静脈閉塞、DFT上昇による問題は認めなかったが、1例がICDに関連する感染のためICD、リード全抜去を要した。

CHD症例に対するVT/VF一次予防については情報が少なく、定まった見解はない。ICDに関連するトラブルの検討も含め、CHDを基礎にもつVF survivorへのICD植込みの有用性、当院の治療方針の妥当性、患者予後に関しては長期経過でさらなる検討を要する。しかし現時点では二次予防症例に積極的にICD植込みを行いデータの蓄積をすることは、一次予防の対象とすべきハイリスク因子の検討や問題となる血行動態の治療が致死性不整脈再発に与える影響の評価を行うためにも有用と考えられる。そして現状で

Table 6 Operation and antiarrhythmic medicine and ICD therapy data

Case	Diagnosis	Operation	β blocker	Amiodarone acute phase	Amiodarone chronic phase	Appropriate ICD therapy	Inappropriate ICD therapy
①	AO of the LCA from the RCC	○	×	×	×	×	●●●●
②	TOF, PA, MAPCA	○	×	×	×	×	×
③	Dextrocardia, C-TGA, PA, VSD	○	○	○	×	○	×
④	SAS	×	○	×	×	×	●●●
⑤	TOF	○	○	○	×	×	●
⑥	Congenital MR, MI	○	○	○	○	×	×

AO: anomalous origin, LCA: left coronary artery, RCC: right coronary cusp, TOF: tetralogy of Fallot, PA: pulmonary atresia, MAPCA: major aorto-pulmonary collateral artery, C-TGA: corrected transposition of the great arteries, VSD: ventricular septal defect, SAS: subaortic stenosis, MR: mitral regurgitation, MI: myocardial infarction.

は二次予防症例に ICD を植込む際は特異度よりも感度を重視した設定にせざるをえないが、ハイリスク因子が明らかになれば不適切作動を防ぐ ICD 設定の調整が行える可能性がある。

VF 予防から救命、ICD 管理に至るまで各段階で小児循環器医は幅広い役割を期待されるが、特に CHD 症例においては個々の症例の多彩さのため不整脈予測のための検査が一律でなく、症例に応じてきめ細やかなフォローアップを行う必要がある。VF survivor の蘇生後は ICD 植込み、ICD 管理を含めた不整脈管理が重要であり、不整脈専門医の協力を仰ぐ必要があるが、CHD 症例における VT/VF の発生には血行動態の問題が大きく関わっており、CHD を基礎にもつ VF survivor の診療においては小児循環器医が主導で診療にあたる必要がある。

結 論

当院では CHD を基礎にもつ VF survivor の診療において、VF の誘因となる血行動態の問題点を評価し、外科手術を含めた積極的な治療介入を行ったうえで ICD 植込みも行う方針としており、全例が後遺症なく社会生活に復帰している。有用な治療戦略と考え報告した。CHD 症例の VF survivor の診療においては、CHD に伴う血行動態の異常の評価、治療が重要であり、小児循環器医が主導で診療にあたり、致死性不整脈の再発予防に努める必要がある。

引用文献

- Mitamura H: Public access defibrillation: Advances from Japan. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med* 2008; **5**: 690–692
- Mitani Y, Ohta K, Yodoya N, et al: Public access defibrillation improved the outcome after out-of-hospital cardiac arrest in school-age children: A nationwide, population-based, Utstein registry study in Japan. *Europace* 2013; **15**: 1259–1266
- 吉田修一郎, 大橋直樹, 西川浩, ほか: 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. *日小児循環器会誌* 2013; **29**: 228–232
- Silka MJ, Bar-Cohen Y: A contemporary assessment of the risk for sudden cardiac death in patients with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2012; **33**: 452–460
- 奥村謙, 相澤義房, 青沼和隆, ほか: 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). 不整脈の非薬物治療ガイドライン (2011 年改訂版). *日心臓血管外会雑誌* 2014; **43**: 1–21
- Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM, et al: Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: Electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation* 2007; **116**: 2241–2252
- Sherwin ED, Triedman JK, Walsh EP, et al: Update on interventional electrophysiology in congenital heart disease: Evolving solutions for complex hearts. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013; **6**: 1032–1040
- Walsh EP: Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. *Circulation* 2007; **115**: 3224–3234
- Goldberger JJ, Cain ME, Hohnloser SH, et al: American Heart Association/American College of Cardiology Foundation/Heart Rhythm Society Scientific Statement on Noninvasive Risk Stratification Techniques for Identifying Patients at Risk for Sudden Cardiac Death: A scientific statement from the American Heart Association Council on Clinical Cardiology Committee on Electrocardiography and Arrhythmias and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 2008; **118**: 1497–1518
- Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, et al: Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation* 2008; **117**: 363–370
- Boulaksil M, Noorman M, Engelen MA, et al: Longitudinal arrhythmogenic remodeling in a mouse model of longstanding pressure overload. *Neth Heart J* 2010; **18**: 509–515
- Ip JE, Cheung JW, Park D, et al: Temporal associations between thoracic volume overload and malignant ventricular arrhythmias: A study of intrathoracic impedance. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2011; **22**: 293–299
- Uyeda T, Inoue K, Sato J, et al: Outcome of implantable cardioverter defibrillator therapy for congenital heart disease. *Pediatr Int* 2012; **54**: 379–382
- Zhou Q, Xiao J, Jiang D, et al: Carvedilol and its new analogs suppress arrhythmogenic store overload-induced Ca^{2+} release. *Nat Med* 2011; **17**: 1003–1009
- Kruger A, Aronow WS, Lai H, et al: Prevalence of appropriate cardioverter-defibrillator shocks in 1038 consecutive patients with implantable cardioverter-defibrillators. *Am J Ther* 2009; **16**: 323–325
- Connolly SJ, Dorian P, Roberts RS, et al: Comparison of β -blockers, amiodarone plus β -blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: The OPTIC Study: A randomized trial. *JAMA* 2006; **295**: 165–171
- Lampert R, Olshansky B, Heidbuchel H, et al: Safety of sports for athletes with implantable cardioverter-defibrillators. *Circulation* 2013; **127**: 2121–2030
- Gradaus R, Wollmann C, Kobe J, et al: Potential benefit from implantable cardioverter-defibrillator therapy in children and young adolescents. *Heart* 2004; **90**: 328–329
- Korte T, Koditz 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
- Shah MJ: Implantable cardioverter defibrillator-related complications in the pediatric population. *Pacing Clin Electrophysiol* 2009; **32**: S71–S74