

## Editorial Comment

## CPVT に対する ICD 植え込み

池田 健太郎

群馬県立小児医療センター循環器科

**Implantable Cardioverter-Defibrillator for the Patients  
with Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia**

Kentarō Ikeda

Department of Cardiology, Gunma Children's Medical Center, Gunma, Japan

カテコラミン誘発性多型性心室頻拍（CPVT）はまれではあるが小児期に好発する致死率の高い疾患であり小児循環器科医としては必ず知っておかねばならない。齊藤論文<sup>1)</sup>は大規模な CPVT の家族内集簇を認め新たな RyR2 遺伝子変異が同定された家族例についての報告であり、CPVT の診断、管理方針を考えるうえで貴重な報告と考えられる。齊藤論文では CPVT と診断された 3 名に対し薬物療法併用下に植え込み型除細動器（ICD）が植え込まれているが、本文中で著者も述べている通り、CPVT 患者において ICD 植え込みはβブロッカー、フレカイニドなど十分な薬物療法等を行っても心肺停止や失神、心室頻拍（VT）を認める場合にのみ施行されるべきであり、安易な植え込みは避けなければならない。

本稿では CPVT の ICD 植え込みに関する治療方針について再考してみたい。

**CPVT に対する ICD の適応**

CPVT は運動・ストレスを契機に多型性 VT や VF を発症し突然死に至る疾患であり、ICD のショック作動に伴う疼痛・苦痛が交感神経興奮を亢進させてさらなる不整脈を惹起し Electrical Storm, さらには死亡にいたる危険がある。ショックや合併症のリスクも高く、CPVT 患者の 20–30% に不適切作動が生じるとされている<sup>2)</sup>。本邦および海外のガイドラインでは適切な薬物治療または左星状神経節切除術を行っているにもかかわらず心肺停止、再発する失神、多型性 VT もしくは二方向性 VT を認める症例に限って ICD 植え込み Class I とされている<sup>2,4)</sup>。一次予防については慎重な意見が多く、特に無症状の CPVT 症例に対する ICD 単独治療は Class III となっている<sup>4)</sup>。

CPVT の安静時心電図は正常であり構造的異常も認められないため、運動や感情ストレスに伴った心停止が初発症状になる場合がある<sup>5)</sup>が、現在のガイドラインでは無治療で心停止を来した CPVT 患者に対しての ICD 適応については明言されていない。

**心停止で発症した未診断 CPVT への対応**

小児においても心停止蘇生後の患者に対しては多くの場合において二次予防としての ICD 植え込みが推奨されている<sup>2,4)</sup>。そのため、心停止蘇生後の患者に対しては ICD 植え込みが考慮されることが多く、ICD 植え込み後に CPVT と診断されることもある。

Werf ら<sup>6)</sup>は心停止で発症しその後 CPVT と診断された患者 136 名のうち初回から薬物治療や左星状神経節切除に加え ICD が植え込まれた 79 例と植え込みを行わなかった 57 例との比較を行った結果、ICD を植え込まなかった群では突然死を認めなかったのに対し、ICD 植え込み群では突然死 3 例、適切作動 37 例、不適切作動 19 例、デバイス関連合併症 22 例を認めており、初回からの ICD 植え込みは生存率を改善しないことを報告した。特に

doi: 10.9794/jspccs.37.151

注記：本稿は、次の論文の Editorial Comment である。

齊藤裕子, ほか：複数の突然死を有するカテコラミン誘発多型性心室頻拍の一家系. 日小児循環器会誌 2021; 37: 144–150

14 歳以下の小児においては ICD のリスクが高かったと述べている。2017AHA/ACC/HRS ガイドラインでも 40 歳以下の予期しない心停止や溺水、運動中失神に対しては CPVT をはじめとした遺伝性不整脈の評価が推奨されている<sup>2)</sup>。

以上より、未診断の小児心停止蘇生後患者で明らかな器質的疾患や心電図の異常を認めない場合には CPVT を念頭に負荷試験や遺伝子検査などを行い、CPVT と診断された場合にはすぐには ICD 植え込みを行わず、まずは運動制限や薬物療法での管理を行うことが予後の向上につながると考えられる。

## 引用文献

- 1) 齊藤裕子, 佐藤純一, 高田展行, ほか: 複数の突然死を有するカテコラミン誘発多形性心室頻拍の一家系. 日小児循環器科会誌 2021; **37**: 144-150
- 2) Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, et al: 2017 AHA/ACC/HRS Guideline 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 on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Heart Rhythm* 2018; **72**: 1677-1749
- 3) Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, et al; ESC Scientific Document Group: 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* 2015; **36**: 2793-2867
- 4) 不整脈非薬物治療ガイドライン (2018 年改訂) 日本循環器学会/日本不整脈心電学会合同ガイドライン. [https://www.j-circ.or.jp/old/guideline/pdf/JCS2018\\_kurita\\_nogami.pdf](https://www.j-circ.or.jp/old/guideline/pdf/JCS2018_kurita_nogami.pdf)
- 5) 遺伝性不整脈の診療に関するガイドライン (2017 年改訂) 日本循環器学会. [https://www.j-circ.or.jp/old/guideline/pdf/JCS2017\\_aonuma\\_h.pdf](https://www.j-circ.or.jp/old/guideline/pdf/JCS2017_aonuma_h.pdf)
- 6) van der Werf C, Lieve KV, Bos JM, et al: Implantable cardioverter-defibrillators in previously undiagnosed patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia resuscitated from sudden cardiac arrest. *Eur Heart J* 2019; **40**: 2953-2961