

Review

【特集：第 19 回教育セミナー 〈不整脈〉】

小児・先天性心疾患の心臓再同期療法 CRT について

鈴木 嗣敏

大阪市立総合医療センター小児不整脈科

Cardiac Resynchronization Therapy in Pediatrics

Tsugutoshi Suzuki

Department of Pediatric Electrophysiology, Osaka City General Hospital, Osaka, Japan

Cardiac resynchronization therapy (CRT) is a method of treating heart failure using a device. It is an established treatment for heart failure in adults, most commonly in patients with dilated cardiomyopathy (DCM). However, its efficacy in children with DCM has not been established. Pacemaker-induced cardiomyopathy may occur during pacemaker therapy for complete atrioventricular block in children because the ventricular lead is placed in the right ventricular free wall or outflow tract. The efficacy of CRT for pacemaker-induced cardiomyopathy in children is well established. However, the uniqueness and diversity of pediatric and congenital heart diseases make it difficult to establish guidelines for CRT; thus, CRT indications should be carefully considered in each case.

Keywords: cardiac resynchronization therapy, congenital heart disease, pediatric

心臓再同期療法（CRT）は、デバイスを用いて心不全を治療する方法である。成人では心不全の治療法の一つとして確立している。成人では拡張型心筋症（DCM）患者に多く用いられているが、小児の DCM に対する CRT の効果については確立していない。小児の完全房室ブロックに対するペースメーカ治療で、心室リードが右室自由壁や右室流出路に留置されていることが原因でペースメーカ誘発性心筋症を発症することがある。小児のペースメーカ誘発性心筋症に対しての CRT の効果は確立されている。それ以外の小児や先天性心疾患（CHD）に対する CRT についても有効であるという報告は散見されるが、小児や CHD 症例は、その特殊性や多様性から CRT のガイドライン化は困難であり、症例ごとにその適応を十分検討する必要がある。

はじめに

心臓再同期療法（cardiac resynchronization therapy: CRT）は、デバイスを用いて心不全を治療する方法である。

心不全に対しては、2000 年までは薬物療法が主流であった。症状が改善しない重症心不全に対する次の治療手段は、心臓移植しかないという状況であった。CRT はそれを補完する心不全に対する薬物療法以外の選択肢の一つとして重要な役割を果たすようになった。

た。

CRT が日本で保険償還されたのは 2004 年である。CRT はこれまで行われてきた通常のペースメーカ治療、右心房と右心室のペーシングに加え、左心室にリードを留置してペーシングすることにより心室の同期性を改善するという治療概念である。成人では主に、左脚ブロック（left bundle branch block: LBBB）を伴う拡張型心筋症（dilated cardiomyopathy: DCM）の病態に効果が報告されるようになり、約 7 割で心機能の改善が期待できるとされてきた。しかし、小児患

者は心不全の原因が先天性心疾患（congenital heart disease: CHD）によるなど多岐にわたり，成人の典型的な CRT の基準は適合しない．小児の心不全症例の多様性は，小児に対する CRT の効果を議論するときに常に大きな問題となるが，これまで様々な報告が重ねられてきていた．本稿では，小児および CHD における CRT についてこれまでの報告を概説し自験例を呈示する．

成人の CRT

成人の領域において，CRT は重度の収縮機能障害を認める LBBB の DCM 患者に最も多く用いられており，その効果は多数報告されている．Cardiac Resynchronization Heart Failure（CARE-HF）試験では，3 か月以内に左室収縮能（LVEF）が 4% 向上し，Multicenter InSync Randomized Clinical Evaluation（MIRACLE）試験では，CRT 導入後 6 か月以内に 5% の向上が認められた^{1,2)}．しかし CRT が反応しない症例が約 3 割あり，CRT 不応症例の層別化が問題となっている．QRS 時間，LBBB の有無，症状の重症度（NYHA）による層別化が図られている．成人の CRT の適応基準の概略を Table 1³⁾ に示す．

小児の CRT

成人に対する CRT 適応を小児症例に応用することが試みられてきた．しかし小児の心不全症例は，解剖学的にも心不全の病因も多彩であり，単純に成人の経験を小児に適応することはできない．

小児では，原因となる心疾患が，DCM や虚血性心

疾患が主な適応となる成人とは大きく異なる．小児患者を対象とした研究のレビュー⁴⁻⁷⁾によると，成人とは異なり，CHD が大半を占め，次いで心筋症，完全房室ブロックが多く，LBBB 等の伝導障害は少数であった（Table 2）⁸⁾．Dubin らは，103 人の小児および成人の CHD 患者（年齢中央値：12.8 歳）の大規模コホートを報告している⁴⁾．この報告では CHD 患者 73 人（71%），心筋症患者 16 人（15%），先天性完全房室ブロック患者 14 人（13%）の 3 群を比較検討している．ほぼ半数（45%）は，CRT デバイスを装着する前にペースメーカを装着していた．追跡期間中（平均 4.5 か月），QRS 時間は 38 ms（166 ms から 126 ms），EF は 14%（26% から 40%）改善した．QRS 期間と EF の改善は 3 群すべてで認められ，3 群間の予後に有意差はなかった．11% が CRT 不応症例だった．CRT 不応例の定義は，CRT 留置後に EF が悪化した，または変化がなかった症例と定義した．CRT 不応症例はベースラインの EF が高かったが（32% vs 24%； $p=0.04$ ），CRT による心不全改善症例群との間にほかの有意差を認めていない．

Janoušek らは，Dubin らの研究に比べて CHD 患者の割合が高い（80%）109 人の CRT 症例の多施設コホートを報告している⁷⁾．このコホートの症例の 77% は，右心室ペーシングに伴う心室非同期を認めており，23% は脚や心室の伝導障害による心室非同期を認めたと記載している．23% の内訳は，9% が体心室左室を伴う LBBB，5% が体心室右室を伴う右脚ブロック（RBBB），9% は心室の伝導障害による QRS 延長を認めていた．追跡期間中（中央値：7 か月），QRS 時間（CRT 前 160 ms から CRT 後 120 ms）と EF（CRT 前 27% から CRT 後 39%）に同様の改善がみられた．

Table 1 成人の CRT 適応基準のガイドライン

CRT の適応						
NYHA 心機能分類	最適な薬物治療	LVEF (%)	QRS 波形	QRS 幅 (ms)	調律	推奨クラス
III～IV	○	≤ 35	LBBB	≥ 120	洞調律	I
	○	≤ 35	非 LBBB	≥ 150	洞調律	IIa
	○	≤ 35	非 LBBB	120～149	洞調律	IIb
II	○	≤ 30	LBBB	≥ 150	洞調律	I
	○	≤ 30	非 LBBB	≥ 150	洞調律	IIa
	○	≤ 30	LBBB	120～149	洞調律	IIa
	○	≤ 30	非 LBBB	120～149	洞調律	IIb
III～IV	○	≤ 35	LBBB	≥ 120	AF	IIa*
	○	≤ 35	非 LBBB	≥ 150	AF	IIa*
I～IV	慢性疾患による身体制限，または 1 年以上の余命が期待できない					III

*：高頻度で両室ペーシングが可能な場合

Table 2 先天性心疾患症例と小児症例の過去の報告

Table. Retrospective Studies of CRT in CHD and Pediatric Patients				
	Dubin et al ⁴ (2005)	Khairy et al ⁶ (2006)	Cecchin et al ⁸ (2009)	Janousek et al ⁷ (2009)
n	103	13	60	109
Age, years, median (range)	12.8 (0.25–55.4)	6.5 (0.8–15.5)	15.0 (0.42–47)	16.9 (0.24–73.8)
Cardiac diagnosis				
CHD, n (%)	73 (71)	10 (77)	46 (77)	87 (80)
Systemic LV	49	6	26	47
Systemic RV	17	4	7	36
Single-ventricle	7	0	13	4
Cardiomyopathy, n (%)	16 (16)	3 (23)	10 (17)	10 (9)
CHB, n (%)	14 (13)	1 (7)	4 (7)	12 (11)
Conduction disorders, n (%)				
AVB	ND	10 (77)	41 (68)	84 (77)
LBBB	ND	ND	10 (17)	10 (9)
RBBB	ND	ND	4 (7)	5 (5)
Non-specific IVCD	ND	3 (23)	5 (8)	10 (9)
QRS duration (ms)				
Pre-CRT	166±33	ND	Mean 149	Median 160
Post-CRT	126±24	ND	Mean 120	Median 130
Systemic ventricular EF (%)				
Pre-CRT	26.2±11.6	31.4±13.5	Median 35, 8–57	Median 27
Post-CRT	39.9±14.8	50.6±15.2	Median 44, 13–73	Median 38.5
NYHA				
Pre-CRT	Class III or IV in 39 (38%)	ND	Class II (42%), III (25%), IV (7%)	Median Class 2.5
Post-CRT	ND	ND	Improved in 39/45 (87%)	Median Class 1.5
Non-responders, n (%)	11/89 (12)	ND	6/45 (13)	15/94 (16)

AVB, atrioventricular block; CHB, congenital heart block; CHD, congenital heart disease; CRT, cardiac resynchronization therapy; IVCD, intra-ventricular conduction delay; LBBB, left bundle branch block; LV, left ventricle; ND, not described; RBBB, right bundle branch block; RV, right ventricle.

文献 8, p. 1581 より転載.

Janousek らは, Dubin らと比較して, より多くの患者 (19%) が CRT 治療に不応であったことを示し, CRT 治療に不応の予測因子は, NYHA 機能分類が高値であることと DCM であったと解析している⁷⁾. CRT 後の心機能改善の予測因子は, 体心室が左心室形態であることであった.

これら 2 つの CRT の報告は, 小児心不全患者の解剖学的多様性, 心不全の原因の多様性を示しており, 成人の CRT データをそのまま小児患者に適応することは適切ではないことが示されている.

心室非同期の評価方法

小児の CRT を議論するとき, 心室非同期をどのように評価するかという技術的な課題もある. 小児の拡張型心筋症では, 電気的非同期 (electrical dyssynchrony) と機械的非同期 (mechanical dyssynchrony) が共存していない症例が多いと報告されている^{9,10)}. この問題については小児の DCM の項で解説する.

機械的非同期の評価方法の一つとして, カテーテル心室圧波形の dP/dt max が CRT により 15% 以上増加することが, NYHA 分類の改善と相関することが示されている¹¹⁾.

心エコー検査も機械的左室非同期の評価に用いら

れており, 多くのパラメータが提案されている. しかし, 日本で行われた多施設共同前向き研究 (J-CRT 研究)¹²⁾ では, CRT の反応を有意に予測できる単一の心エコー基準は見つからなかった. この報告ではさらに CRT の反応は ECG の LBBB と強く相関していると報告されている. この結果は, LBBB ではなく RBBB が QRS 時間が広がる原因であることが多い小児症例や, 様々な心室形態が含まれる CHD 症例では CRT の反応を予測することが困難であることを示している.

Seo らは電気的非同期の評価の指標として CARTO 3D mapping system を用いた, 心室の電気的興奮伝播を示す activation map を使用し, 機械的非同期の評価の指標として心エコーのスペックルトラッキングを使用して両者の比較を行い, その有用性を報告した¹³⁾. この方法は, 単心室を含む様々な心室形態を有する CHD 患者においても有用である可能性がある.

リード植込みの問題点

小児, CHD における CRT は, 様々な要因により制限される.

成人で使用される経静脈リードの使用は, 右左シャ

ントを有する CHD 症例では禁忌とされている。細い静脈、小さい体格も経静脈リードの使用を困難にする。CHD 症例では左室リード留置に使用する冠静脈洞の形態異常も多い。

2014 年の全国調査では、15 歳以下の小児症例の約 90% で、心筋リードを用いた CRT を施行されていた¹⁴⁾。

CRT の心筋リードを留置する心室の部位も大きな問題である。

両心室の、もっとも遅れて興奮している場所を造影所見やエコー所見から同定し、その場所とその対側の心室に留置するのが基本的な考え方である。QRS 時間がもっとも狭くなる場所も電気的非同期を改善させる一つの指標だが、最終的には機械的非同期が改善する場所に留置することを優先してペーシングする場所を決めることが重要である。

Miyazaki らは、CRT を施行した 24 症例、27 手技について報告している¹⁵⁾。CRT が有効だった症例は 27 手技中、17 手技、63% に認めた。CRT 不応例の 10 例の理由として、CRT のリード位置が適切ではなかった症例が 4 例、心室内伝導遅延がない症例、心不全症状がなかった症例が 5 例存在し、この 9 例を除くと、CRT の有効率は 16 手技中 14 手技、88% になる。特に体心室右室では、短軸方向だけでなく、長軸方向の非同期にも配慮してリード位置を検討する必要がある、と考察している¹⁵⁾。

小児の拡張型心筋症に対する CRT

Friedberg らは、小児 DCM 症例の約 65% が機械的非同期を示したが、機械的非同期の有無で QRS 時間に差を認めなかったことを報告した（平均 87 ms vs 85 ms）⁹⁾。Chen らは、小児の DCM 89 例の平均 QRS 時間は 93 ms で、120 ms を越える症例は 18% しかいなかったと報告している¹⁶⁾。

小児患者における機械的左室非同期と電気的左室非同期に相関がないことは、成人に置いて CRT がもっともよい適応とされている DCM について、小児では CRT 不応例が多いことの理由の一つとして挙げられている。

Schiller らは、52 症例の DCM 症例の検討で、小児の DCM 症例は LBBB が少なく、QRS 時間が短い症例が多く、CRT の成人クラス I 基準を満たした患者はいなかったと報告している¹⁷⁾。

小児 DCM 症例の CRT 適応を検討する場合は、機械的非同期と電気的非同期の違いを考慮しながら、留

置する場所について十分検討することが重要だが、CRT の適応となるかどうかについても症例ごとに十分検討して判断する必要がある。

ペースメーカ誘発性心筋症に対する CRT

左室非同期による心不全を有する小児患者の重要な疾患群の一つとして、ペースメーカ誘発性心筋症があげられる。Gebauer らは、恒久的ペースメーカで心室ペーシングしている小児患者の約 13% が、右心室に留置したリードによる左室非同期により心不全を来すと報告している¹⁸⁾。特に、右室流出路ペーシングや右室心外膜ペーシングは、左室収縮能の低下（EF < 45%）のオッズ比が 10.7 となり、左室心尖部や左室中側壁のペーシングは左室収縮能維持（EF ≥ 55%）のオッズ比が 8.3 となると報告している¹⁹⁾。

ペースメーカ誘発性心筋症患者では、CRT による QRS 時間の有意な改善（37~40 ms）が報告されている^{4,7)}。ペースメーカ誘発性心筋症患者の QRS 時間がかかなり延長する傾向があることも関連している（中央値 155 ms）。これらの患者では、CRT により、EF も 16~23% 改善していることが示されている。

小児のペースメーカ誘発性心筋症症例は、CRT を受けた小児症例の約半数以上になると報告されている（45~78%）^{7,20)}。

Janoušek らの報告では、DCM 患者とは対照的に、ペースメーカ誘発性心筋症患者は CRT により安定した臨床状態の改善を示している。NYHA 機能クラスの中央値がクラス II から 1 レベル改善しており、CRT 不応例は 16% と報告している⁷⁾。

ペースメーカ誘発性心筋症における CRT が、ほかの小児 CRT 症例と比較して明らかに反応が良い理由として、ペースメーカ誘発性心筋症の心室筋の機能は比較的正常であることが原因かもしれない、と考察している。

CHD に対する CRT

CHD の CRT 適応のガイドライン

CHD 症例に対する CRT については、CHD の多様性により、それぞれ個別の評価、判断が必要であり、ガイドライン化は難しい。

CHD の CRT 適応に関するガイドラインへの記載は、成人先天性心疾患（ACHD）に対して 2014 年、PACES/HRS expert consensus statement で初めて記載された²¹⁾。ここでは、ACHD を体心室左室、体心

室右室，単心室に分けて，それぞれ EF 35% 以下，QRS 時間 150 ms 以上，120～149 ms，心室 pacing 率が 40% 以上の項目で層別化して記載している。

2020 年の ESC の ACHD に対するガイドラインには，体心室左室症例について，EF < 35%，narrow QRS に対して CRT が推奨されると記載されているが，CRT に関してそれ以上の記載はなく，表も記載されていない²²⁾。

2021 年に発表された小児に対するデバイス治療の PACES expert consensus にも CRT の記載はないが，今後，cardiac physiological pacing に関しての HRS expert consensus statement で小児の CRT について言及すると記載されており，今後の報告が待たれる²³⁾。

2018 年に作成された不整脈非薬物治療ガイドラインには，CHD の CRT の適応について記載されている (Table 3)³⁾。成人の CRT 基準に準じて，体心室左室，体心室右室，単心室に分けて，EF 35%，QRS 時間 120 ms，心室ペースング率 40% を基準として層別化している。

体心室右室に対する CRT

修正大血管転位 (congenitally corrected transposition of the great arteries: ccTGA) や double switch 手術 (double switch operation: DSO) 後の完全大血管転位 (transposition of the great arteries: TGA) は，体心室が右室形態となり，成人後に体心室右室の心機

能低下を来すことがある^{24,25)}。これらの疾患群は，体心室右室の同期不全を合併していることがあり，CRT の適応が議論されている^{4,5,7)}。ccTGA は房室ブロックを併発することもあり，房室ブロックの対する治療介入の時に最初から CRT にしたほうがよいのか，心機能が良い症例では，最初から CRT にしないで DDD ペーシングにするのがよいのか議論されている。これらの報告では CRT により QRS 時間は短縮し，EF が増加することが報告されている。しかし臨床状態が改善した症例の割合は 25% から 100% と幅がある。

近年の報告では，Jacquemart らが，CHD 85 症例を体心室右室 31 症例と体心室左室 49 症例を比較検討して報告している²⁶⁾。CRT 後の QRS 時間の変化は，体心室左室と体心室右室でほぼ同等 (体心室左室 35 ms ± 32 ms vs 体心室右室 46 ms ± 26 ms, $p=0.16$) であった。EF 10% 以上の改善，もしくは NYHA I グレード以上の改善を CRT による心不全改善，と定義して，6 か月，12 か月，24 か月後の改善症例について検討している。体心室左室は 66.7%，64.3%，69.6%，体心室右室は 82.6%，80.0%，77.8% と解析し，両群に差がないと報告した。この報告では体心室右室の約 80% に CRT の効果があり，体心室左室と比較して差を認めなかったと結論している。

体心室右室は，体心室の房室弁逆流が問題となるが，CRT により体心室の房室弁逆流が改善するとい

Table 3 先天性心疾患症例の CRT の適応基準のガイドライン

	推奨 クラス	エビデンス レベル	Minds 推奨 グレード	Minds エビデンス 分類
体心室左室で，NYHA 心機能分類 I～IV の慢性心不全を呈し，左室駆出率 35% 以下，QRS 幅 120 ms 以上の完全左脚ブロックで洞調律の場合	I	B	A	II
体心室右室で，NYHA 心機能分類 I～IV の慢性心不全を呈し，右室駆出率 35% 以下，右室拡大，QRS 幅 120 ms 以上の完全右脚ブロックの場合	IIa	C	B	IVb
NYHA 心機能分類 I～IV で，体心室駆出率 35% 以下，自己 QRS 幅の増大がなく，40% 以上の心室ペースングが必要で，デバイスの新規植込みまたは電池交換を予定している場合 (体心室心尖または中側壁からの single site pacing は CRT の代替とする)	IIa	C	C1	IVb
単心室血行動態で，NYHA 心機能分類 I～IV の慢性心不全を呈し，体心室駆出率 35% 以下，心室拡大，QRS 幅 120 ms 以上の単心室内伝導遅延 (完全右脚または左脚ブロック) がある場合	IIa	C	B	IVb
NYHA 心機能分類 I～IV で，体心室駆出率 35% 以上，自己 QRS 幅の増大がなく，40% 以上の心室ペースングが必要で，デバイスの新規植込みまたは電池交換を予定している場合 (体心室心尖または中側壁からの single site pacing は CRT の代替とする)	IIb	C	C2	IVb
NYHA 心機能分類 I～IV で，QRS 幅 120 ms 以上の体心室と同側の完全脚ブロックで，進行性の体心室機能不全または拡大があり，心臓手術を予定している場合 (とくに CRT の際，心外膜リードが必要な場合)	IIb	B	C1	IVb
体心室右室で，NYHA 心機能分類 I～IV，QRS 幅 120 ms 以上の完全右脚ブロックで，三尖弁逆流に対する外科的介入を予定している場合	IIb	B	C1	IVb
肺動脈弁下右室の著明な拡大と機能不全があり，NYHA 心機能分類 I～IV の慢性心不全を呈し，QRS 幅 150 ms 以上の完全右脚ブロックがある場合	IIb	C	C2	V
NYHA 心機能分類 IV の慢性心不全を呈し，重度の体心室機能不全があり，心移植または人工心臓の装着を遅らせるまたは回避を検討する場合	IIb	C	C1	VI
心不全以外の慢性疾患により身体機能が制限されたり，12 か月以上の余命が期待できない場合	III	C	C2	VI

うデータはこれまで示されていない。体心室右室に対する CRT の効果は報告により様々であり、CRT の適応を決定する基準は今後も議論が必要である。

単心室に対する CRT

単心室は、さらに症例ごとに異なる心室形態と病態となり、心筋線維化や容積負荷、容量負荷、房室弁逆流によって心不全の病態も異なるため、定型的なガイドラインの作成は困難である。

そのようななかでも、単心室に対する CRT の報告の記載も散見される^{4,5,7)}。CRT は QRS 時間を短縮させるが、臨床的な改善の割合については様々である (26~91%)。単心室形態においても、CRT の臨床効果が QRS 時間の短縮と必ずしも相関しない理由の一つとして、Motomaga らは電気的非同期と機械的非同期の相関がないことをあげている¹⁰⁾。左心低形成症候群の 11 例において、心エコーによる評価を検討すると、著明な機械的非同期を認めたが、電気的非同期の指標である QRS 時間は control 群と差を認めなかった。

単心室の CHD に対する CRT 適応の判断も、他の疾患群と同様に、個別の症例ごとの CRT 適応判断とリード位置の検討、植込み後の pacing 条件の設定を十分検討することが必要である。

症例呈示

本院での小児の CHD の CRT の自験例 2 例を呈示する。

症例 1: 11 歳男児

診断

完全大血管転位、術後完全左脚ブロック

病歴

生後 2 か月で肺動脈絞扼術、生後 7 か月で Jatene 手術を施行し、術後完全左脚ブロックとなった。術後の左室収縮能は 60~70% と正常範囲内であったが、その後の経過で徐々に低下を認めた。10 年間、利尿剤、ACE 阻害薬、ベータブロッカー投与を行ったが、11 歳の時は運動時息切れを認め、生活管理指導区分は「C」で管理されていた。Fig. 1 に胸部レントゲンの経過を示す。

11 歳時の心電図は洞調律の LBBB で、QRS 時間は 170 ms であった。BNP 238 pg/mL、NTproBNP 2,296 pg/mL まで上昇した。エコー所見は LVIDd 62 mm, 155% of Normal, LVEF は Teichholz で 25%, Simpson で 31% と低下していた (Fig. 1)。

LBBB の左室非同期による心不全症例で CRT の適応と判断した。11 歳で体重は身長 142 cm, 38 kg の体格に対して、経静脈的に CRTP デバイスの植込みを行った。CRT により、心電図の QRS 時間は 170 ms から 150 ms に短縮した (Fig. 2)。

その後の胸部レントゲン、BNP 値の経過を示す (Fig. 3)。

胸部レントゲン CTR は術前の 68% から 3 か月後には 56%, 4 年後には 52% に改善した。

心エコーの LVIDd は 62 mm, 155% of N から 4 年後には 46 mm, 93% of N, LVEF は Teichholz で 25% から 62%, Simpson で 31% から 54% まで改善

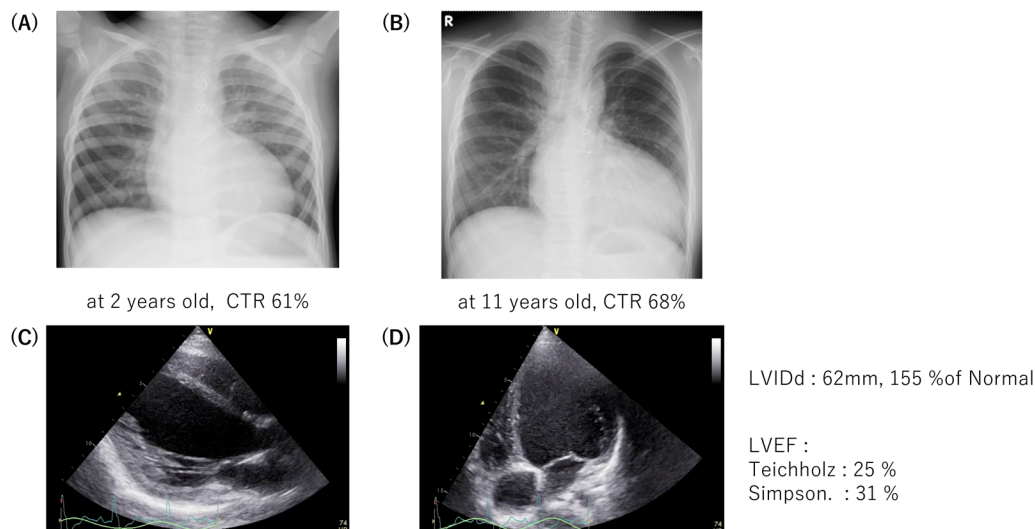


Fig. 1 症例 1 の胸部レントゲンと心エコー図
(A) 2 歳時, (B) 11 歳時, (C), (D) 心エコー図

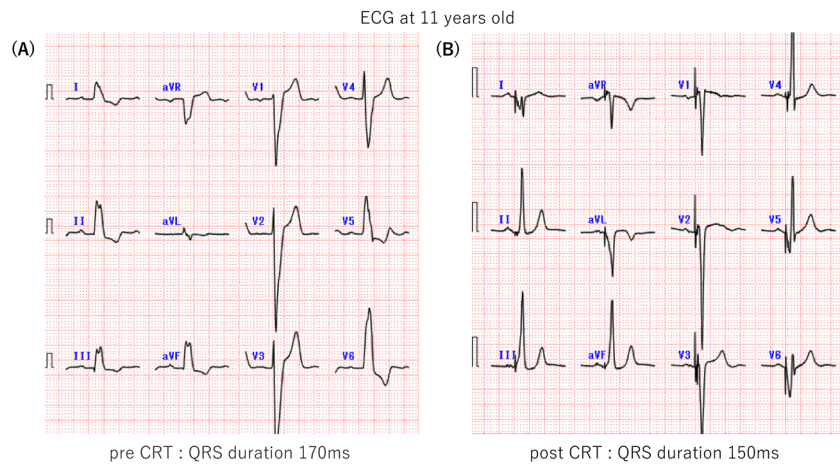


Fig. 2 11歳時のCRT前後の心電図

(A) pre CRT, (B) post CRT

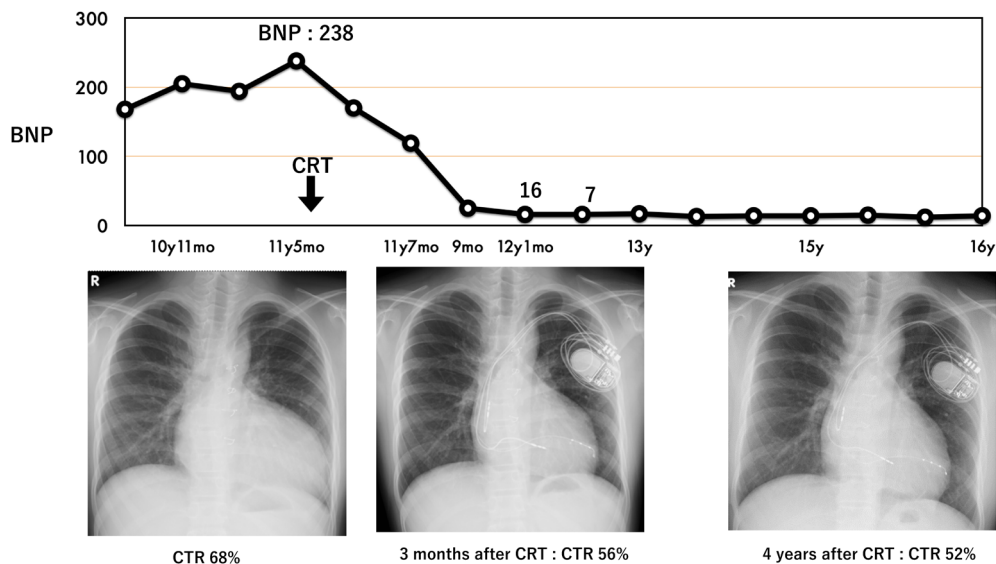


Fig. 3 症例1の臨床経過と胸部レントゲンの経過

した。臨床的にも活発になり、運動時の息切れなども消失した。生活管理指導区分は「D」で管理中である。

CHD術後のLBBB、左室非同期による心不全症例で、CRTが著効した症例である。

症例2: 16歳男児 (CRT植込み時2歳)

診断

ファロー四徴症、術後完全房室ブロック

病歴

生後14日、生後5か月で左右にBTシャント手術を施行し、1歳1か月で心内修復手術を施行した。術後完全房室ブロックを来し、1歳3か月で心筋リードによるペースメーカー留置手術が行われた。心室リードは右室流出路に装着されていた。2歳の時、臨床的に

は心不全症状を認めなかったが、胸部レントゲンで心内修復手術前54%のCTRは67%まで拡大を認めた。BNP 634pg/mL、NTproBNP 5,384pg/mLと上昇しており、心電図はQRS時間180msの右室 pacing 波形でLBBBを呈していた。CRTの適応と判断し、開胸して左室リード追加手術を施行した。2か月後の心臓カテーテル検査では、LVEFは32%から50%に改善した。BNPは2か月で634pg/mLから167pg/mL、NTproBNPは5,384pg/mLから1,578pg/mLまで改善した。経過をFig. 4に示す。

本症例は、CRT手術の1年後にリード感染のため、CRTシステム全抜去を余儀なくされ、その後もリード感染を繰り返した経過から最終的にVVIのsingle pacingでの管理された。しかし心不全の増悪は認め

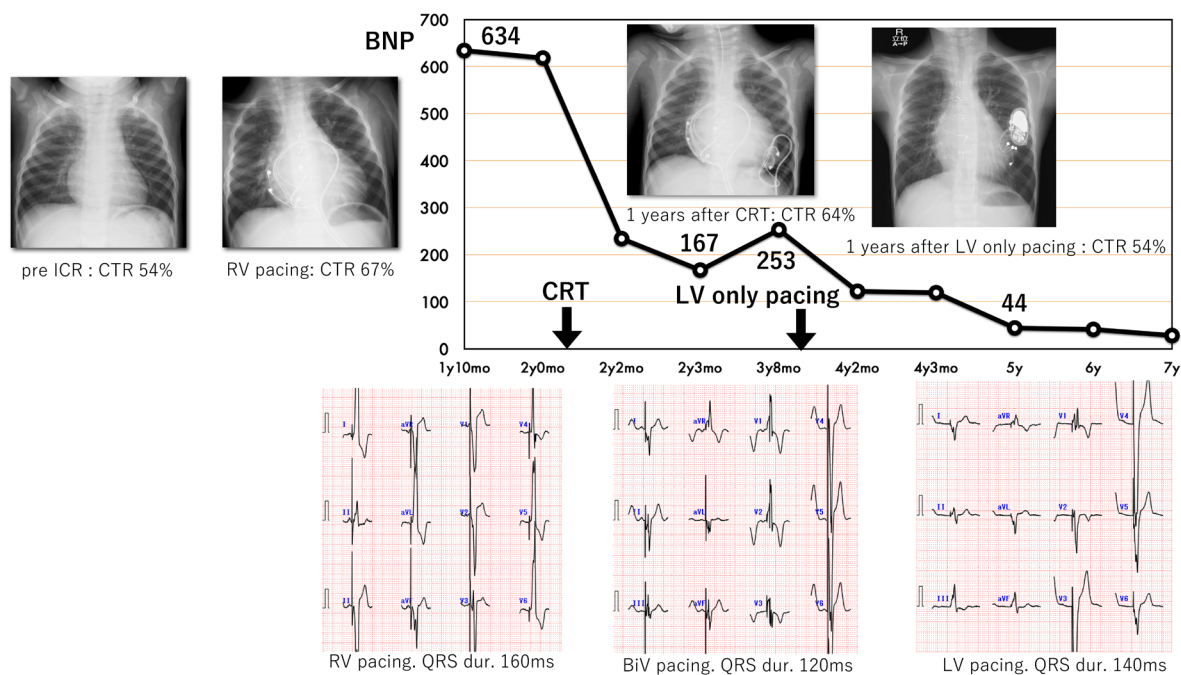


Fig. 4 症例 2 の臨床経過と胸部レントゲン写真の経過

なかった。心室リードが左室心尖部に装着されていたことが、再度の心不全惹起をきたさなかった原因と考えられた。16歳で経静脈的アプローチによる CRT system に変更した。

Matsuhisa らは、右室心外膜ペースングによる心不全が左室単独ペースングにより改善すると報告している²⁷⁾。症例 2 のように、左室非同期による心不全は、CRT だけでなく、左室心尖部単独ペースングでも心不全が改善する可能性があることを知っておくことは治療の選択肢の幅を広げてくれる。

おわりに

CRT は成人の心不全患者において有効な治療法であることが証明されているが、EF が低く、LBBB により QRS 時間が延長しているという従来の成人の CRT の基準を満たしている小児患者は少ない。小児のペースメーカー誘発性心筋症における CRT の役割は明確であると思われるが、他の小児症例、CHD 症例に対する CRT の適応については今後もさらなる検討が必要である。

利益相反

本稿について申告すべき利益相反はありません。

付 記

本稿は小児循環器学会第 19 回教育セミナーの内容を中心に執筆した。

引用文献

- 1) Cleland JGF, Daubert J-C, Erdmann E, et al: Cardiac Resynchronization-Heart Failure (CARE-HF) Study Investigators: The effect of cardiac resynchronization on morbidity and mortality in heart failure. *N Engl J Med* 2005; **352**: 1539–1549
- 2) Abraham WT, Fisher WG, Smith AL, et al: MIRACLE Study Group. Multicenter InSync Randomized Clinical Evaluation: Cardiac resynchronization in chronic heart failure. *N Engl J Med* 2002; **346**: 1845–1853
- 3) 栗田隆志, 野上昭彦, 草野研吾ほか: 日本循環器学会/日本不整脈心電学会合同ガイドライン: 不整脈非薬物治療ガイドライン (2018 年改訂版). http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2018_kurita_nogami.pdf (2022 年 12 月閲覧)
- 4) Dubin AM, Janousek J, Rhee E, et al: Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol* 2005; **46**: 2277–2283
- 5) Cecchin F, Frangini PA, Brown DW, et al: Cardiac resynchronization therapy (and multisite pacing) in pediatrics and congenital heart disease: Five years experience in a single institution. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2009; **20**: 58–65
- 6) Khairy P, Fournier A, Thibault B, et al: Cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2006; **109**: 160–168
- 7) Janousek J, Gebauer RA, Abdul-Khaliq H, et al: Working

- Group for Cardiac Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Paediatric Cardiology: Cardiac resynchronisation therapy in paediatric and congenital heart disease: Differential effects in various anatomical and functional substrates. *Heart* 2009; **95**: 1165–1171
- 8) Horigome H: Current status and future direction of cardiac resynchronization therapy for congenital heart disease and pediatric patients. *Circ J* 2014; **78**: 1579–1581
 - 9) Friedberg MK, Roche SL, Balasingam M, et al: Evaluation of mechanical dyssynchrony in children with idiopathic dilated cardiomyopathy and associated clinical outcomes. *Am J Cardiol* 2008; **101**: 1191–1195
 - 10) Motonaga KS, Miyake CY, Rajesh P, et al: Insights into dyssynchrony in Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Heart Rhythm* 2012; **9**: 2010–2015
 - 11) Karpawich PP, Bansal N, Samuel S, et al: 16 years of cardiac resynchronization pacing among Congenital heart disease patients: Direct contractility (dP/dt-max) screening when the guidelines do not apply. *JACC Clin Electrophysiol* 2017; **3**: 830–841
 - 12) Seo Y, Ito H, Nakatani S, et al: J-CRT investigators: The role of echocardiography in predicting responders to cardiac resynchronization therapy. *Circ J* 2011; **75**: 1156–1163
 - 13) Seo Y, Yamasaki H, Kawamura R, et al: Left ventricular activation imaging by 3-dimensional speckle-tracking echocardiography: Comparison with electrical activation mapping. *Circ J* 2013; **77**: 2481–2489
 - 14) Suzuki T, Sumitomo N, Yoshimoto J, et al: Current trends in use of implantable cardioverter defibrillators and cardiac resynchronization therapy with a pacemaker or defibrillator in Japanese pediatric patients: results from a nationwide questionnaire survey. *Circ J* 2014; **78**: 1710–1716
 - 15) Miyazaki A, Negishi J, Hayama Y, et al: Evaluating the response to cardiac resynchronization therapy performed with a new ventricular morphology-based strategy for congenital heart disease. *Heart Vessels* 2019; **34**: 1340–1350
 - 16) Chen CA, Hsiao CH, Wang JK, et al: Implication of QRS prolongation and its relation to mechanical dyssynchrony in idiopathic dilated cardiomyopathy in childhood. *Am J Cardiol* 2009; **103**: 103–109
 - 17) Schiller O, Dham N, Greene EA, et al: Pediatric dilated cardiomyopathy patients do not meet traditional cardiac resynchronization criteria. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2015; **26**: 885–889
 - 18) Gebauer RA, Tomek V, Salameh A, et al: Predictors of left ventricular remodelling and failure in right ventricular pacing in the young. *Eur Heart J* 2009; **30**: 1097–1104
 - 19) Janoušek J, van Geldorp IE, Krupičková S, et al: Working Group for Cardiac Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology: Permanent cardiac pacing in children: Choosing the optimal pacing site: A multicenter study. *Circulation* 2013; **127**: 613–623
 - 20) Motonaga KS, Dubin AM: Cardiac resynchronization therapy for pediatric patients with heart failure and congenital heart disease: A reappraisal of results. *Circulation* 2014; **129**: 1879–1891
 - 21) Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, et al: PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: Developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm* 2014; **11**: e102–e165
 - 22) Baumgartner H, Backer JD, Babu-Narayan Sonya V: 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2020; **42**: ehaa554
 - 23) Shah MJ, Silka MJ, Silva JNA, et al: Writing Committee Members: 2021 PACES expert consensus statement on the indications and management of cardiovascular implantable electronic devices in pediatric patients. *Heart Rhythm* 2021; **18**: 1888–1924
 - 24) Rosenthal D, Chrisant MR, Edens E, et al: International Society for Heart and Lung Transplantation: Practice guidelines for management of heart failure in children. *J Heart Lung Transplant* 2004; **23**: 1313–1333
 - 25) Khairy P, Landzberg MJ, Lambert J, et al: Long-term outcomes after the atrial switch for surgical correction of transposition: A meta-analysis comparing the Mustard and Senning procedures. *Cardiol Young* 2004; **14**: 284–292
 - 26) Jacquemart E, Combes N, Duthoit G, et al: Cardiac resynchronization therapy in patients with congenital heart disease and systemic right ventricle. *Heart Rhythm* 2022; **19**: 658–666
 - 27) Matsuhisa H, Oshima Y, Maruo A, et al: Pacing therapy in children. *Circ J* 2014; **78**: 2972–2978