

残存する奇形肺静脈へICDリード留置を行った、 ファロー四徴症術後心室頻拍の1例

A Case of ICD Lead Placement to the Malformed Pulmonary Vein, for Ventricular Tachycardia with Postoperative Tetralogy of Fallot

向 菜津子* 城田 欣也 井上 義明 石井 裕繁 角田 郁代 杉原 志伸 三村 麻郎

Natsuko MUKAI, MD*, Kinya SHIROTA, MD, PhD, Yoshiaki INOUE, MD, Hiroshige ISHII, MD,

Fumiyo TSUNODA, MD, PhD, Shinobu SUGIHARA, MD, PhD, Asao MIMURA, MD

松江赤十字病院循環器内科

要 約

症例は27歳、男性。極型ファロー四徴症（肺動脈閉鎖、総肺静脈灌流異常、心室中隔欠損）のため12歳で修復術（開胸2回）を受けた。このたび心肺停止となり救急隊自動体外式除細動器（AED）により蘇生され、当院へ搬送となった。低体温療法を施行し明らかな神経学的後遺症を残さず回復した。心臓電気生理学検査にて血行動態の破綻を伴う心室頻拍が誘発され、植込み型除細動器（ICD）植込み術を施行した。右室へのショックリード留置を行うが心室偏位が強いため、右室-本体間での通電では除細動不可能であった。術前に行っていた心臓MRI検査にて、左室後壁を横断し下大静脈へ開口する遺残左下肺静脈が確認されていたため、同血管へショックリードを留置し、遺残肺静脈-右室間での通電により除細動可能となった。高除細動閾値（defibrillation threshold : DFT）症例に対し、残存する奇形血管へICDリード留置を行った報告はこれまでになく、今回報告する。

<Keywords> ファロー四徴症術後心室頻拍 除細動閾値
植込み型除細動器 奇形肺静脈

J Cardiol Jpn Ed 2013; 8: 131 – 136

目 的

ファロー四徴症術後の遠隔期合併症として心室頻拍（ventricular tachycardia : VT）があり、わが国での報告では平均11.7年の経過観察でVTは1.6%、不整脈死は0.19%とされる¹⁾。近年、成人先天性心疾患患者は増加してきており、ファロー四徴症術後成人例への除細動デバイス植込みは、今後も遭遇する機会が増加すると予想される²⁾。一方、先天性心疾患術後患者の心血管形態は著しく変形・偏位しており、リード留置や除細動に難渋する症例も少なくない。今回われわれは、ファロー四徴症術後VTに対する植込み型除細動器（implantable cardioverter defibrillator : ICD）治療の際、高除細動閾値（defibrillation threshold : DFT）に対し、奇形肺静脈へのICDリード留置が有効であった症例を経験したので報告する。

症 例

症 例 27歳 男性。

主 訴：意識消失。

現病歴：生後8カ月でファロー四徴症極型と診断され、12歳時に近医で根治術を施行された。2011年1月某日、外出先で心肺停止状態で発見、救急隊により自動体外式除細動器（AED）が装着され、心室細動（ventricular fibrillation : VF）が確認された。計3回の除細動（200 J）が施行され心拍再開。その後当院へ搬送となった。

既往歴：母体妊娠高血圧症のため低出生体重児で出生（妊娠38週、1,745 g）、仮死なし。

常用薬：なし。

家族歴：母親 糖尿病。

初診時現症：意識JCS 300、身長154 cm、体重38 kg、血圧110/70 mmHg、脈拍100/min、SpO₂ 99%（酸素投与下）、呼吸は浅く不整、胸部正中に手術痕あり、第2肋間胸骨左縁にLevine 4/6の駆出性収縮期雑音を聴取、呼吸音は清、腹部異常所見なし、チアノーゼ認めず。

*松江赤十字病院循環器内科

690-8506 松江市母衣町200

2012年7月2日受付、2012年7月13日受理

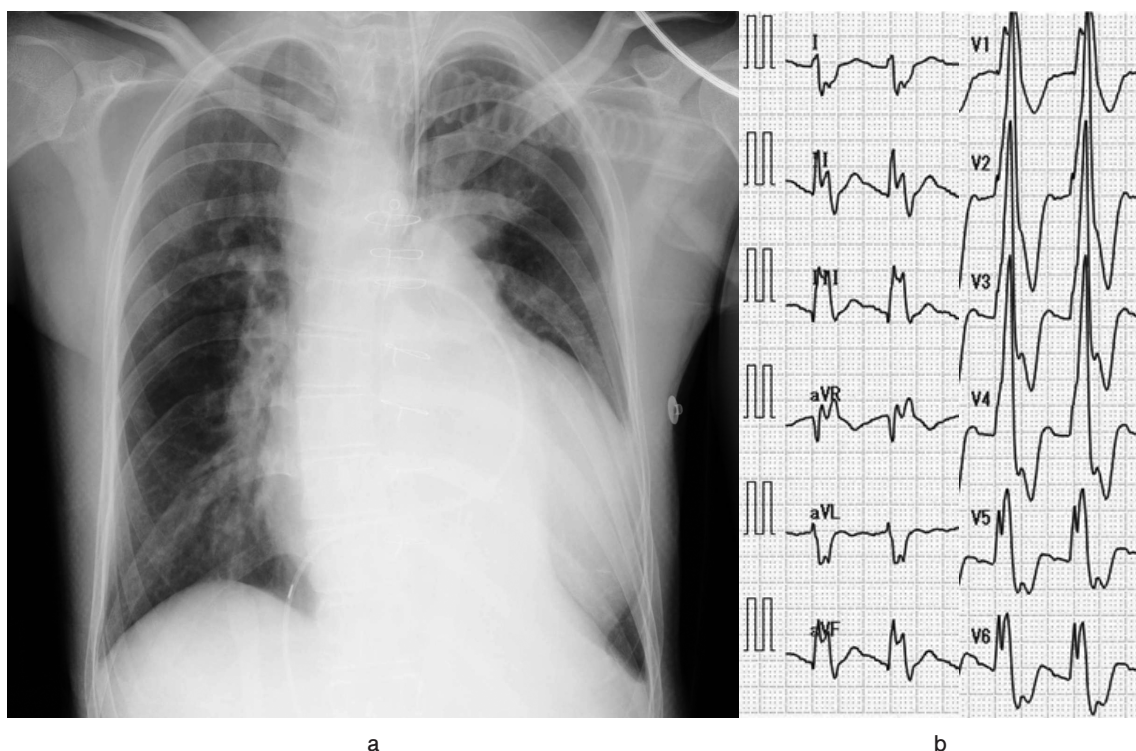


図1 入院時胸部X線写真（臥位）(a) と入院時12誘導心電図 (b).

血液検査：WBC 11,500/ μ l (Band 1.5%, Seg 41.5%), Hgb 13.4 g/dl, Plt 94,000/ μ l, BUN 17.1 mg/dl, Cr 0.86 mg/dl, AST 142 U/ ℓ , ALT 92 U/ ℓ , LDH 370 U/ ℓ , CRP 0.03 mg/dl, CK 181 U/ ℓ , troponin T (+), BNP 80.2 pg/ml.

胸部X線写真：心胸郭比68%（仰臥位）と心拡大を認めた。肺うっ血は認めない（図1a）。

12誘導心電図：105回/minの洞調律，完全右脚ブロック，心室性期外収縮あり（図1b）。

心エコー検査：左室拡張末期径/左室収縮末期径41.9/34.3 mm，左房径/大動脈径29.3/41.6 mm，左室駆出率(Simpson) 28.7%，左室壁運動はびまん性に低下していた。右房，右室の著明な拡大あり，左室圧排を認めた。三尖弁圧較差55.6 mmHg，残存肺動脈狭窄による圧較差31.3 mmHgを認めた（図2）。

入院後経過：来院時は洞調律へ復帰しており血行動態は比較的安定していたが，意識障害を認めたため低体温療法を施行。第4病日神経学的後遺症を残さず回復した。

本症例はファロー四徴症極型（肺動脈閉鎖，心室中隔欠損，主要体肺側副動脈（major aortopulmonary collateral

artery：MAPCA）），部分肺静脈灌流異常（右下肺静脈のみ左房へ灌流し，右上・左上肺静脈は上大静脈へ，左下肺静脈は下大静脈へ灌流）が認められており，それらに対して根治術を施行されていた。右室-肺動脈交通作製，右室流出路作製，心室中隔欠損孔パッチ閉鎖を施行され，右上，左上肺静脈は左房へ灌流するよう吻合された。MAPCAは結紮された。下大静脈へ灌流する左下肺静脈は，術前に診断されていなかったためそのまま放置。奇静脈は結紮されていた（図3）。

当院にて胸部血管MRIで確認したところ，残存する奇形左下肺静脈は左室後壁を横断して下大静脈へ灌流していることが確認された（図4）。

今回の意識消失の原因として，ファロー四徴症術後のVTが疑われたため，第11病日に電気生理学検査を施行。右室心尖部3連期外刺激にて心拍数260回/minの血行動態破綻を伴うVTが誘発された（図5）。カテーテルアブレーションを試みるも，VT誘発不能に至らず。第13病日アミオダロン経口投与を開始し，ICD治療の絶対適応と判断し，第18病日ICD植込み術を施行した。

ICDはSaint Jude Medical社，CURRENT 2207-36（最大

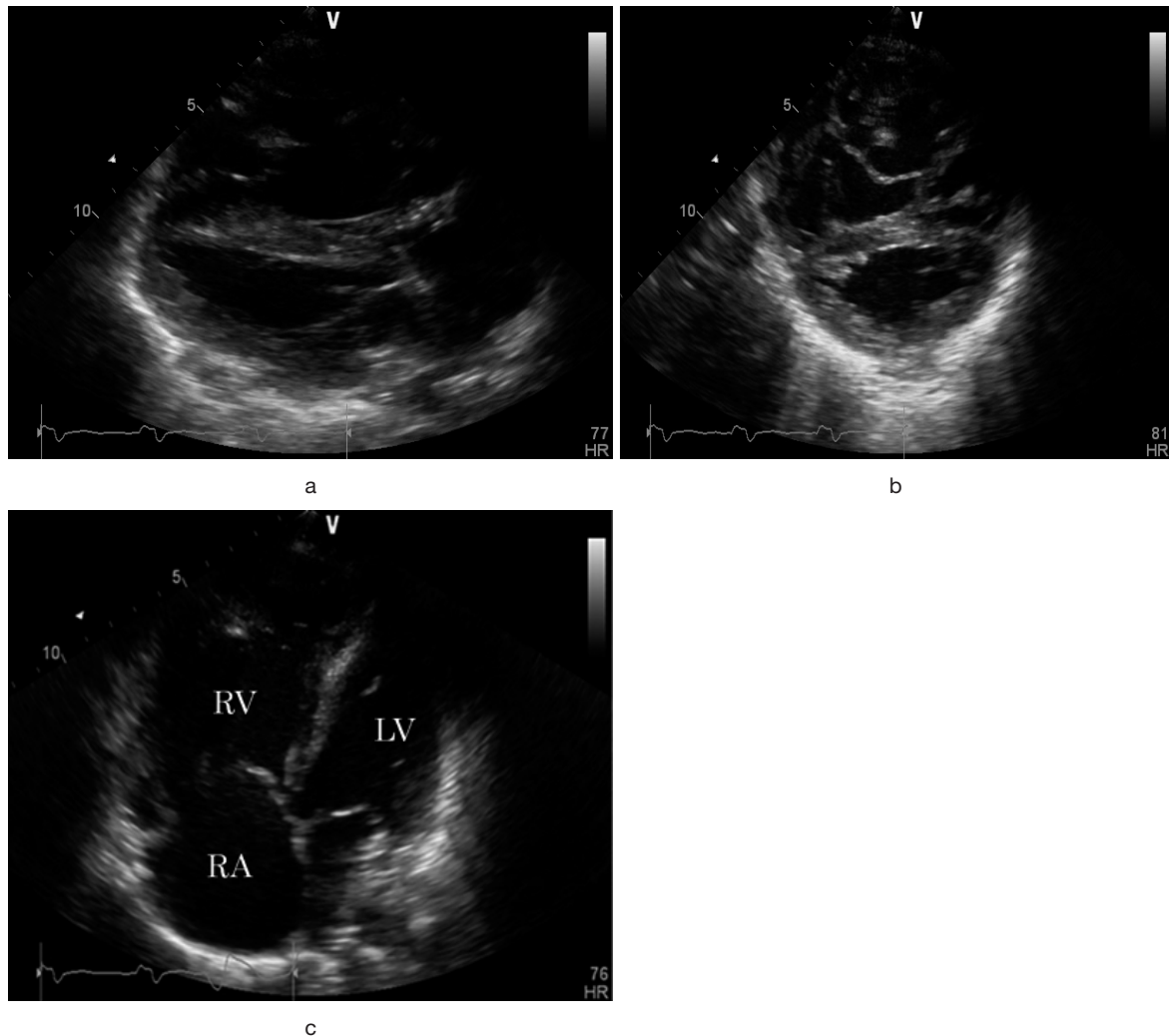


図2 入院時心エコー図。
a: 傍胸骨長軸像, b: 傍胸骨短軸像 (心尖部), c: 心尖部四腔像。
RA: right atrial, RV: right ventricle, LV: left ventricle.

出力36 J), ショックリードはDURATA 7122/65 (単一コイル, スクリューイン) を使用した。左前胸部植込みとし, まずは通常どおり右室下部中隔にショックリードを留置した。本体と右室コイル通電にてDFTテストを行ったが, 誘発されたVFは25 J通電で停止しなかった。続いて中心臓静脈へのショックリード留置を試みたが, 冠状静脈洞が非常に細くリード挿入不能。次に術前に確認されていた下大静脈へ灌流する奇形左下肺静脈へのショックリード留置を試みたところ, 比較的容易に留置に成功した(図6)。本体-奇形肺静脈間でDFTテスト(25 J)を行ったが, VF→VTとなるだけであり停止に至らず, 最終的に右室下部中隔へさらにもう1

本ショックリード(同種類)を留置し, 右室-奇形肺静脈間での通電(25 J)でVF停止に成功した。奇形肺静脈内のショックリードはスクリュー収納のまま固定。引き続き心房リードは右心耳へ留置した(図7)。術後トラブルは認められず, 現在外来フォロー中であるが, 特にイベントなく経過している。

考 察

ICD植込みにおける高DFTは6~16%に認められ³⁾, 表1のような対策が行われている⁴⁾。本症例は右心系拡大と心臓偏位が非常に強く, 通常の右室ショックリード留置では除細

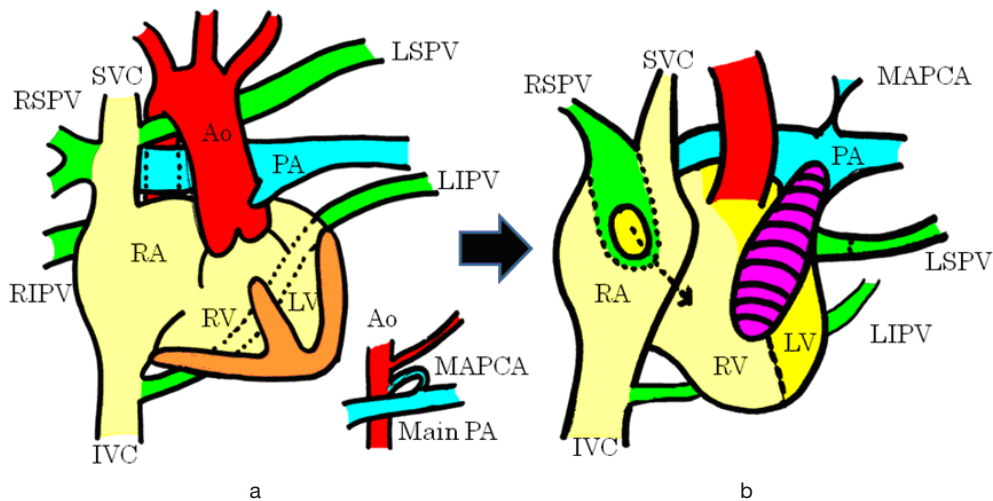


図3 ファロー四徴症根治術シエマ。

a: 術前. 肺動脈閉鎖, 心室中隔欠損, 主要体肺側副動脈 (MAPCA), 部分肺静脈灌流異常を認める.
 b: 術後. 右室肺動脈交通作製, 右室流出路作製, 心室中隔欠損孔パッチ閉鎖. 右上, 左上肺静脈は左房へ灌流するよう吻合. MAPCA, 奇静脈は結紮. 下大静脈へ灌流する左下肺静脈は, 術前に診断されていなかったためそのまま放置.

PA: pulmonary artery, RSPV: right superior pulmonary vein, RIPV: right inferior pulmonary vein, LSPV: left superior pulmonary vein, LIPV: left inferior pulmonary vein, RA: right atrial, RV: right ventricle, Ao: aorta, MAPCA: major aortopulmonary collateral artery, SVC: superior vena cava, IVC: inferior vena cava.

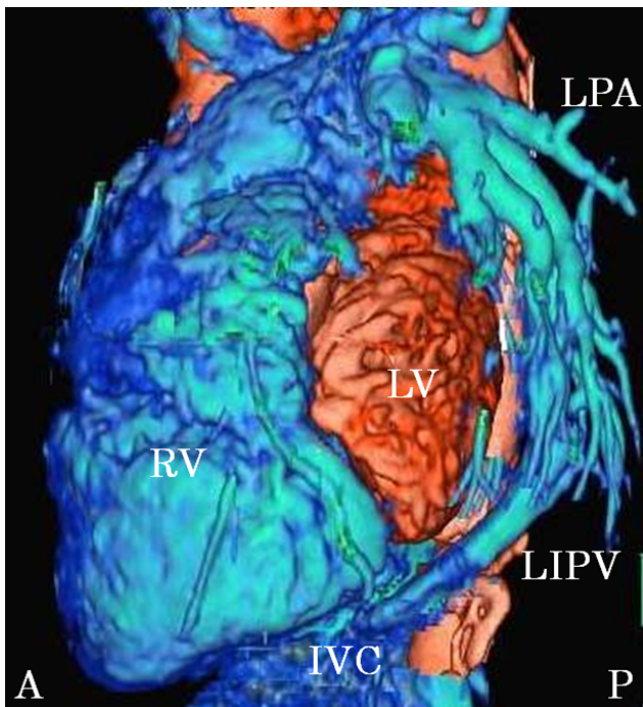


図4 心臓MRI 3-D 構築像。

左室の背面を通り下大静脈へ流入するLIPVが描出されている。
 LPA: left pulmonary artery, LIPV: left inferior pulmonary vein,
 RV: right ventricle, LV: left ventricle, IVC: inferior vena cava.

表1 高DFTに対する対策。

右室リードのポジション変更
ショック波形の変更
デュアルコイルシステムへの変更
皮下パッチ
心外膜パッチ
ショックリードの追加(中心臓静脈, 奇静脈, 冠静脈, 左鎖骨下静脈, 左腕頭静脈)
DFTを上昇させる薬剤の中止
(文献4より引用)

動不可能であった。過去に報告されている中心静脈や奇静脈へのショックリード留置は不能であり^{5,6)}, 最終手段として皮下パッチ留置も考慮すべき状況であったが, 本症例では左下肺静脈が左室背側を横断し下大静脈に灌流した状態で残存していることが術前に判明していたため, その奇形肺静脈へショックリード留置を行うことで, 高DFTに対応することができた。これまでに残存する奇形肺静脈へショックリード留置を行ったという報告はなく, 本報告が初めてと思われる。

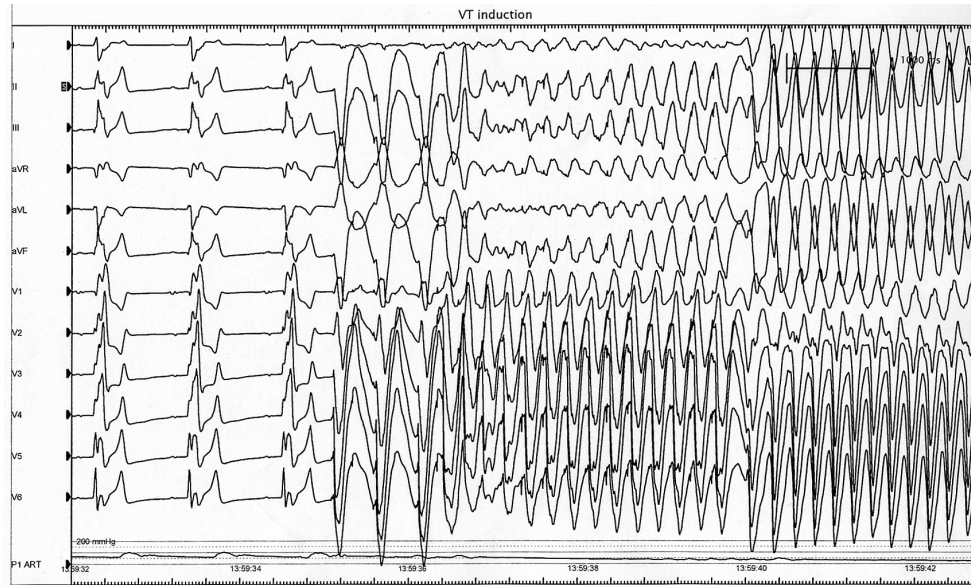


図5 心室刺激で誘発されたVTの12誘導心電図.

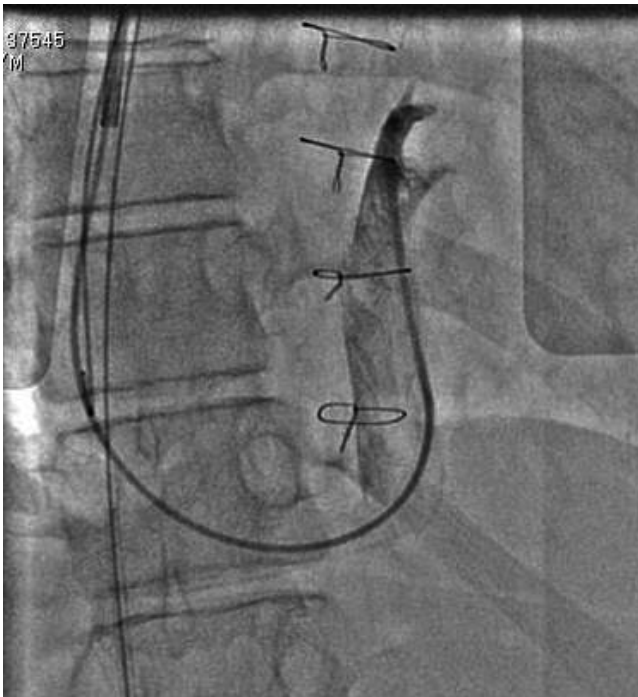


図6 下大静脈に灌流する左下肺静脈造影（正面像）.

表2 ファロー四徴症へのICD植込み121例（一次予防56.2%，二次予防43.8%）における合併症.

合併症	36例 (29.8%)
①周術期	6例 (5.0%)
気胸	1例 (0.8%)
リード移動	3例 (2.4%)
除細動閾値の上昇	1例 (0.8%)
②ジェネレーター関連	7例 (5.8%)
疼痛	2例 (1.7%)
ポケット感染	2例 (1.7%)
③奇形の見落とし	4例 (3.3%)
④遠隔期	25例 (20.7%)
リード移動	3例 (2.5%)
Fracture	11例 (9.1%)
心内膜炎	1例 (0.8%)
Under sense or over sense	10例 (8.3%)
血栓症	1例 (0.8%)

(文献7より引用)

本症例のように、複雑心奇形の術後患者では心腔のサイズや構造、心臓-大血管の位置関係が非典型的であるため、デバイス植込みにおいてあらゆる局面で難渋することが予想

される。ファロー四徴症へのICD植込み術121例の報告によると、合併症全体は29.8%と高率に認められており、そのうち奇形の見落としも3.3%に認められている(表2)⁷⁾。本症例

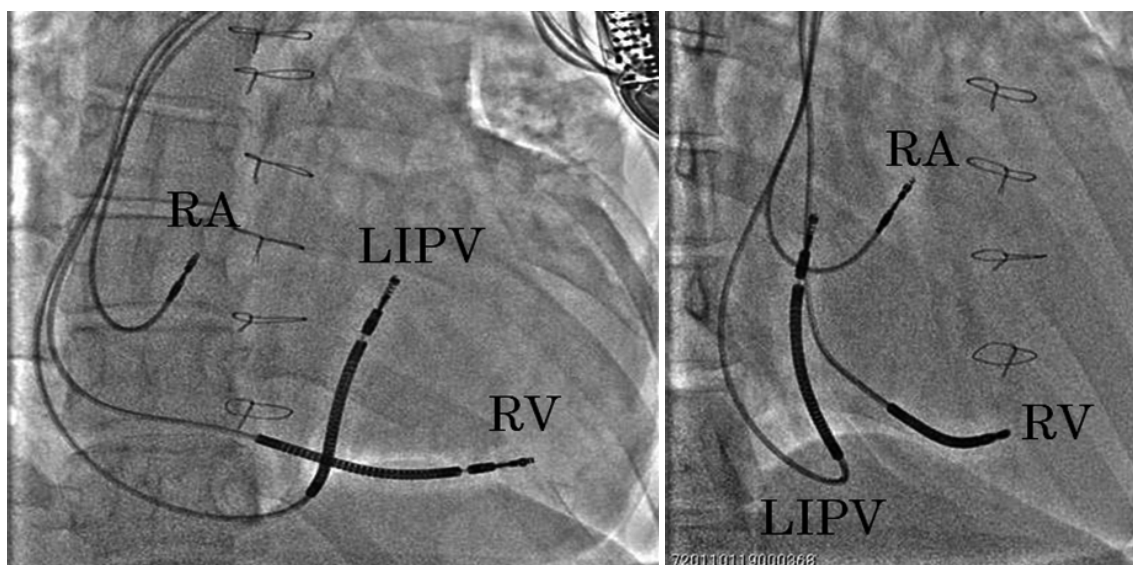


図7 ICD術後の透視像。

a : 正面像. b : RAO 30°.

LIPV : left inferior pulmonary vein, RA : right atrial, RV : right ventricle.

では、術前のMRI検査により心偏位や残存奇形を正確に把握できたことが非常に有用であった。MRI検査は非侵襲的であり、CT検査と比較して放射線被曝がなく、さらにガドリニウム遅延造影によって心筋の変性・障害部位の評価もでき、リードポジションの選択や手技的戦略を考えるうえで非常に有用な検査と考えられる⁸⁾。

結 語

今回われわれは、ファロー四徴症術後遠隔期に生じた、致死的心室性不整脈へのICD治療時に認めた高DFTに対して、奇形肺静脈へのショックリード留置がDFT低下に有効であった症例を経験したので報告した。本症例のような複雑心奇形患者のデバイス植込みにおいては、行われた術式の確認と術前の画像検査による解剖および血行動態の正確な把握が非常に重要であると考えられた。

文 献

- 1) Nakazawa M, Shinohara T, Sasaki A. Arrhythmias late after repair of tetralogy of Fallot: A Japanese Multicenter Study. *Circ J* 2004; 68: 126-130.
- 2) Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Matsuo

- K, Mizuno Y, Ai T, Niwa K. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 2011; 146: 13-16.
- 3) Cooper JA, Latacha MP, Soto GE, Garmany RG, Gleva MJ, Chen J, Faddis MN, Smith TW. *Pacing Clin Electrophysiol* 2008; 31: 1405-1410.
- 4) Mainigi SK, Callans DJ. How to manage the patients with a high defibrillation threshold. *Heart Rhythm* 2006; 3: 492-495.
- 5) Lopez JA. Implantable cardioverter defibrillator lead placement in the middle cardiac vein after tricuspid valve surgery. *Europace* 2012; 14: 853-838.
- 6) Cooper JA, Latacha MP, Soto GE, Germany RG, Gleva MJ, Chen J, Faddis MN, Smith TW. The azygos defibrillator lead for elevated defibrillation thresholds: implant technique, lead stability, and patient series. *Pace* 2008; 31: 1405-1410.
- 7) Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Viswanathan S, Barlow A, Gatzoulis MA, Fernandes SM, Beauchesne L, Therrien J, Chetaille P, Gordon E, Vonder Muhll I, Cecchin F. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation* 2008; 117: 363-370.
- 8) Arimoto T, Tada H, Sekiguchi Y, Igarashi M, Yamasaki H, Kuroki K, Horigome H, Aonuma K. Implantable cardioverter in Eisenmenger syndrome. *J Arrhythmia* 2009; 25: 107-111.