

図2 心房細動の心拍数調節

1)心室レートコントロール

レートコントロールのターゲットはデルタ波のあるWPW 症候群(副伝導路の順行性伝導がある)とそれ以外と異なる。デルタ波のない場合は房室結節がレートコントロールのターゲットとなる。房室結節の伝導を抑制するには内向きCa電流を減少させるようにする。Caチャンネルに直接作用する薬剤としてベラパミルやジルチアゼムなどのCaチャンネル遮断薬があげられる。間接的にCa電流を低下させるものとしてはβ遮断薬が交感神経刺激を受容体レベルで抑制して、細胞内サイクリックAMPの減少を促し、ジギタリスは迷走神経を介してムスカリン(M2)受容体を刺激してCa電流低下に作用する。ジギタリスは副交感神経系の活性化時に効果を発揮するので活動時の心拍抑制作用は弱い。したがって心機能が良好な場合はβ遮断薬やCaチャンネル遮断薬の投与を選択し必要に応じてジギタリスを併用する。心機能低下がある場合はジギタリスが薦められるが、慢性心不全でカテコラミンが増加してコントロールが不十分な場合は少量のβ遮断薬の併用も有用である<sup>19)</sup>。ただし2歳以下ではCaチャンネル遮断薬は心血管系の虚脱をきたすため十分に注意して使用する<sup>20)</sup>。急性期にはまず心拍数を90~100/分以下にすることを目標とするが、急速な徐拍化が必要な場合は静注薬が使用される。β遮断薬の静注薬はプロプラノロールを0.15 mg/kg、Caチャンネル遮断薬はベラパミル0.1~0.2 mg/kg(max 10 mg)またはジルチアゼム0.25 mg/kgをゆっくり(2~10分かけて)静注する。ジゴキ

シンは0.005 mg/kg(max 0.25 mg)を2時間毎に総量0.02 mg/kg(max 1 mg)まで静注する。

デルタ波のある場合(WPW 症候群)は心房細動から心室細動への移行が危惧されるため最終的にはカテーテルアブレーションが望ましい。薬物でのレートコントロールのターゲットは副伝導路となり、Naチャンネル遮断薬(ピルジカイニド・シベンゾリン・ジソピラミド・フレカイニド・プロカインアミド等)やKチャンネル遮断薬(ニフェカラント・アミオダロン;これらは保険適応が認められてない)が選択される。急速な徐拍化が必要な場合は静注薬が使用される。房室結節伝導を抑制するジギタリス・Caチャンネル遮断薬などは、副伝導路を介する心房からの興奮伝播を促進して心室細動への移行を促進するため禁忌となる。

慢性期のレートコントロールの目標はAHAガイドラインでは安静時心拍数60~80/分、中等度の運動時の心拍数90~115/分をめざすことが示されているが<sup>18)</sup>、新生児・乳幼児では年齢に応じてそれよりも高い心拍数を目標とすることとなる。上記薬剤の組み合わせによっても十分なレートコントロールが得られない場合は、貧血・甲状腺機能亢進症・感染症・気管支拡張剤用β刺激薬など頻脈促進因子の関与を検索する必要がある。

2)レートコントロール達成後の治療

レートコントロールが得られたら、次のステップは除細動をすべきかどうかを検討する。心房細動が1年以上持続している例、左房径が著明に拡大した例、過

去に電氣的除細動を2回以上試みられたが再発を繰返す例では一時的に成功しても再発率が高い。このような場合と患者が除細動を希望しない例では除細動をせずにレートコントロールを続けることが望ましい。ただし発作時の症状が強くレートコントロールが困難な発作性心房細動、抗凝固療法が困難な症例では洞調律維持が望ましいため除細動を試みる。

### 3) 除細動

電氣的除細動：電氣的除細動は即効性で9割近い洞調律復帰が期待できる。

注意点としては施行前に絶食と麻酔が必要であること、ときに皮膚火傷を起こすこと、洞調律に復帰数分後に再び心房細動に戻る例が存在すること、心房内血栓のある場合には急に動き出した心房より血栓が離脱して塞栓症を起こす可能性があることである。

直流通電(DCショック)の手技：除細動器はR波と同期するモードに設定し2 J/kg(成人では100 J)に上げる。不成功の時は4~6 J/kg(成人では200 Jや360 J)に上げる。近年は二相性の通電装置が普及しており、この場合には通電エネルギーは少なくともよく、Libermanらは小児・若年者の心房性不整脈の大部分が0.5 J/kgの通電で有効であったと報告している<sup>21)</sup>。

### 4) 洞調律維持のための薬剤

#### i) 基礎心疾患を有さない孤立性心房細動

心房細動の持続時間により薬剤の効果が異なる。①発作性心房細動：心房細動の持続が7日以内の発作性心房細動ではNaチャンネル遮断薬が停止に効果的で、イオンチャンネルからの解離速度の違いslow drugsの除細動効果が高い。これに相当するのはジソピラミド・シベンゾリン・ピルジカイド・フレカイニド・プロパフェノンなどである。②持続性心房細動：心房細動が7日以上持続しリモデリングの進行した心房ではNaチャンネル遮断薬の効果が低く、心機能低下例では副作用を呈しやすい・稀に催不整脈作用をおこす等の問題点がある。持続性心房細動にはレートコントロールを第一選択とすることが妥当とされている。最近の研究では、アミオダロン・ペプリジル・ソタロールなどのmulti-channel blockerが持続性心房細動の停止に効果があることが示されているが、その作用機序についての結論はでていない。さらにこれらは保険適応が認められていないため使用に制限がある<sup>19)</sup>。

#### ii) 基礎心疾患を有する心房細動

基礎心疾患のある場合はまずその原因を改善する治療を検討する。肥大大心や不全心ではアンジオテンシン変換酵素阻害薬(ACE-I)やアンジオテンシンII受容体拮抗薬(ARB)、β遮断薬などの使用を検討する。僧帽

弁閉鎖不全にたいする僧帽弁形成術や僧帽弁置換術などの手術・Fontan術後の巨大右房にたいする両大静脈肺動脈吻合術への変換(TCPC conversion)など外科的治療についても検討する。次にレートコントロール治療が薦められるが、症状が強い場合には洞調律維持が必要となる場合がある。不全心では心房細動がしばしばマクロリエントリーにより生じておりKチャンネル遮断薬の効果が期待される。薬としてはアミオダロン・ソタロール(不全心を除く)・ペプリジルが相当するが、現在心房細動に対する保険適応が認められているのは肥大型心筋症におけるアミオダロンと持続性心房細動にたいするペプリジルだけである。アミオダロンは心房細動を合併した心不全の洞調律復帰<sup>22)</sup>や慢性心不全の心房細動新規発生の予防に有効であった<sup>23)</sup>と報告されている。

### 5) 抗凝固療法

塞栓症を起こしやすい危険因子を持っている場合は原則としてワルファリンを投与する。危険因子には塞栓・血栓症の既往、弁膜症、心不全、高血圧などがある。プロトロンビン時間でINR 2.0~3.0を目標とするが、機械弁の場合は2.5~3.5にする。

心房細動が48時間以上持続例では血栓塞栓症の回避のために事前の十分な抗凝固療法が必要である。最低3週間以上の十分なワルファリン療法または経食道心エコー検査で左心耳内血栓のないことを確認した後に直ちにヘパリン投与を開始して早期に除細動を行う。除細動後に新たに心房内血栓が形成される可能性があることより、除細動後最低4週間はワルファリンを投与し、4週間洞調律が維持されていれば抗凝固療法を終了してもよい。

## C. 心房粗動

(岩本眞理)

### 1. 定義

心房粗動は心房レートの高い(>240/分)きわめて規則的な上室頻拍と定義される。心房粗動が心房頻拍と異なるのは心房レートが高めである点である。心電図は典型的な例では基線が鋸歯状であることが特徴である。

心房レートが240~340/分のtype I心房粗動と、心房レートが340~440/分の速いtype II心房粗動に分類される。さらにtype I心房粗動は下壁誘導で典型的な陰性鋸歯状波を示す通常型と、それ以外の粗動波を呈する非通常型に分けられる。通常型は心房粗動のなかで最も多く認められるもので右房内のマクロリエント

リーであり、解剖学的峡部(下大静脈-三尖弁輪間)を含む三尖弁周囲を心尖部からみて反時計回りに興奮が巡回してII・III・aV<sub>F</sub>誘導で陰性鋸歯状波を呈する。術後の拡大した右房においては(Fontan術後など)このリエントリー回路が安定しており心房粗動がおきやすい状態となっている<sup>16)</sup>。非通常型は三尖弁周囲を時計回りに興奮が巡回して陽性鋸歯状波を呈するものや他に右房上部・右房自由壁・左房内のリエントリーを機序とするものなどがある。開心術後に右房壁の切開創(瘢痕組織)を巡回するリエントリーを機序とする心房粗動も非通常型の原因として重要であり、切開線リエントリー頻拍と呼ばれる。

## 2. 病態・臨床的意義

心房粗動は房室伝導の程度によって症状が規定される。

最も多くみられる通常型では粗動時の心房は約300/分、房室伝導は2:1で心室の心拍数は150/分程度の心電図が典型的であるが粗動波(F波)がQRSに重なるために診断がつかず、心拍数150/分の上室頻拍と誤って診断される場合がある。若年者では運動時など房室伝導が良好になると1:1伝導となって心拍数は300/分にもなり血圧低下・失神などの重篤な症状を呈する場合がある。小児や若年者は房室伝導が良好であり粗動時の1:1房室伝導は特に注意すべき点である。逆に睡眠中は房室伝導が3:1や4:1となることがある。心房粗動は出生時や日齢1にみられる場合がある(特に先天性心疾患がある児)が、幼児や思春期ではきわめて少ない<sup>24)</sup>。新生児の心房粗動はいったん治まると通常は再発しない。基礎心疾患のない健康小児の場合には他の全身疾患(内分泌・リウマチ・代謝性疾患・神経筋疾患)に伴っている可能性がある。開心術後で右房切開線周囲を巡回するマクロリエントリーでは心房レートと房室伝導によって症状が規定される。

## 3. 治療の実際(図3)

### 1) 血行動態が不安定な場合

心不全やショック(血圧低下)をきたしている場合など不安定な血行動態では静脈麻酔後、心電図R波に同期してDC(1 J/kg:成人では50 J)により速やかに粗動を停止させる。前述したとおり二相性通電装置では通電エネルギーは少なくともよい。

### 2) 血行動態が安定している場合

心室レートが100/分以上ではまずレートコントロールを目的として房室結節を抑制する薬物(β遮断

薬・ジゴキシン・ベラパミル・ジルチアゼム・ペプリジル)を投与する。2歳以下では前述したようにCaチャンネル遮断薬は心血管系の虚脱をきたすことがあるため投与に注意する<sup>20)</sup>。

### 3) 洞調律復帰を目的とした薬物治療

第一選択としては心房筋の不応期延長を目的として中等度以上のKチャンネル遮断作用を持つ薬物を選択する。静注薬ではプロカインアミド・ニフェカラン、経口薬ではプロカインアミド・キニジン・ペプリジル・ソタロールなどである。第二選択は峡部緩徐伝導の抑制を目的とし解離速度の比較的遅いNaチャンネル遮断薬(intermediate~slow drug)を用いる。

### 4) 経食道ペーシング

経食道ペーシングによるオーバードライブペーシングは心房レート25%以上速いレートで施行する。侵襲が少なく、無麻酔下での施行が可能(軽い鎮静があったほうがスムーズであることもある)な点より多くの例に試みることができる方法である。

### 5) カテーテルアブレーション

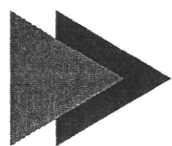
心房粗動にたいするカテーテルアブレーションは有効性が高く比較的 safely 施行できることより、抗不整脈薬治療の効果が十分でなく体重が25~30 kg以上であれば有効な治療法として検討すべきである。

## D. 上室頻拍、心房頻拍

(牛ノ濱大也)

WPW症候群(副伝導路)に伴う房室回帰頻拍や房室結節リエントリー性頻拍が主であり、これらが小児の上室頻拍の90%以上を占める<sup>25,26)</sup>。房室回帰頻拍は年齢が進むにつれ減少し、房室結節リエントリー性頻拍が増加する。そのほかKent束以外の副伝導路による頻拍として、Mahaim線維によるwide QRS頻拍<sup>27)</sup>、減衰伝導特性を有する潜在性副伝導路によるPJRT(permanent form of junctional reciprocating tachycardia)<sup>28)</sup>、また特殊なものとしては内臓錯位症や房室不一致を呈する心奇形例に散見される二つの房室結節間リエントリー性頻拍<sup>29)</sup>などがある。またここでいう心房頻拍とは局所起源をもつ頻拍であり、術後切開線周囲を回路とする様なマクロリエントリー性心房頻拍や心房粗動は心房粗動の項に示す。心房頻拍は、成人より小児で頻度が高く、機序として異所性自動能、トリガードアクティビティー、マイクロリエントリーがある。

この章では上室頻拍と心房頻拍、それぞれの診断、薬物療法、非薬物療法の適応、治療アルゴリズムについて示す。



# 3. 不整脈

いわもと まり  
岩本眞理

横浜市立大学 小児循環器科

別刷

総合小児科診療のための小児科学レビュー2010

—最新主要文献と解説—

2010年4月 発行

## 3. 不整脈

いわもと まり  
岩本眞理

横浜市立大学 小児循環器科

### 最近の動向

最近の不整脈診療の進歩はめざましく、小児領域においても診断・治療に大きな変化をもたらしている。その内容は、QT延長症候群に代表される遺伝性不整脈の遺伝子診断の進歩と、これに基づく原因チャネルの解明、国内で使用可能となった新しい抗不整脈薬（静注用アミオダロンなど）の小児に対する使用経験、胎児不整脈に対する診療（母体への抗不整脈薬投与）、カテーテルアブレーションの普及と小児や先天性心疾患患者への適用、新たなデバイス（植込み型除細動器ICD・心室再同期療法CRT）の進歩などである。

### 遺伝性不整脈

#### 1. QT延長症候群

QT延長症候群（以下、LQTS）は、心臓のチャネル異常によりQT時間の延長を呈し、Torsades de Pointes (TdP) とよばれる多形性心室性不整脈の発作によって失神や痙攣、さらに突然死のリスクのあることで知られている疾患である。これまでに13種類の遺伝子変異が報告されており、LQT1・LQT2・LQT3で全体の約75%を占めている。学校心臓検診で無症状のQT延長を示す例は1,200人に1人程度と考えられ、そのうち小児期に症状が出現するのは1/10程度と推測される。また、乳児突然死症候群（SIDS）の中の約10%がLQTSであることが報告され<sup>1)</sup>、診断されずに突然死をきたしているケースも少なからずあると考えられる。新生児期・乳幼児期に症状を呈する例では房室ブロックを伴い重症で、LQT2やLQT3が多い<sup>2)</sup>。幼児期以降はLQT1が最も多い。治療はβ遮断薬（LQT1・LQT2）、メキシレチン（LQT2・LQT3）、ペースメーカー治療（LQT2・LQT3）が行われる。特にLQT1ではβブロッカーが極めて有効で、75%の症例で症状が消失し心事故も有意に減少した<sup>3)</sup>。怠薬・低K血症・QT延長作用のある薬の内服は、LQTS関連心症状出現の危険因子となる。薬物不応性のLQTS関連心症状が出現する場合、二次予防としてICD植込みや左星状神経節切除術を考慮する。

- 1) Otagiri T, Kijima K, Osawa M et al : Cardiac ion channel gene mutations in sudden infant death syndrome. *Pediatr Res* 64 : 462-487, 2008
- 2) Horigome H, Nagashima M, Sumitomo N et al : Clinical characteristics and genetic background of congenital long QT syndrome diagnosed in fetal, neonatal and infantile life. A nationwide questionnaire survey in Japan. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 3(1) : 10-17, 2010
- 3) Vincent GM, Schwartz PJ, Denjoy I et al : High efficacy of beta-blockers in long-QT syndrome type-1 : contribution of noncompliance and QT-prolonging drugs to the occurrence of beta-blocker treatment "failures". *Circulation* 119 : 215-221, 2009

## 2. カテコラミン誘発多形性心室頻拍

カテコラミン誘発多形性心室頻拍は稀な心室頻拍であるが、多くは小児期に発症し予後不良な疾患で、無治療例では40歳までに30~50%が死亡する。安静時の心電図は正常だが、運動やカテコラミン負荷で心拍数が上がると2種類以上のQRS波型をもつ心室頻拍が誘発され、失神や突然死の原因となりうる。リアノジン受容体RyR2の遺伝子(1q42-q43)異常:CPVT1は常染色体劣性遺伝例でみられ約50%を占める。calsequestrin 2 (CASQ2) 遺伝子(1p11-p13.3)異常:CPVT2は常染色体優性遺伝でみられ、CPVTの約2%である<sup>4)</sup>。これらの異常により、筋小胞体から大量のCa<sup>2+</sup>放出が起こり、トリガードアクティビティを機序とする心室頻拍が起こると考えられている。全例が治療適応で、抗不整脈薬はATP・βブロッカー・ベラパミル等が投与される。βブロッカーが最も有効とされるが、30%では不整脈のコントロール不良でICDが必要となる。

## 3. Brugada症候群

Brugada症候群とは、心電図で右側胸部誘導のV<sub>1</sub>, V<sub>2</sub>, V<sub>3</sub>を中心に、特異なST上昇所見と不完全右脚ブロックパターンの所見を示し、心室細動を主とした心室性不整脈により、失神や突然死するという症候群である。有意な心構造異常は認められずアジアの中年男性に多く、心室性の不整脈発作は睡眠中など安静時にみられることが多い。小児でもBrugada症候群と考えられる報告があるが、頻度は少ない。学校心臓検診では、Brugada症候群と同様の心電図所見を有しながら、症状のない無症候性のBrugada様(型)心電図例の小児が一定の数発見される。その頻度は10,000人に1人(0.01%)以下と、成人の検診で報告されている1000人に1名(0.1%)に比して少ない。無症候性の多くは予後が良く、必ずしもBrugada症候群ではないと考えられる。そのため、小児循環器学会小児Brugada様心電図例の生活管理基準に関する研究委員会では、Brugada症候群ではなくBrugada様心電図例としている。

## 薬物治療

### 1. 静注用アミオダロン

2007年に国内で認可となり、小児科領域でも特に血行動態の不安定な難治性不整脈に対して有効な治療法となった。Haasらは、先天性心疾患術後急性期の不整脈に対して、不整脈発生後60分以内に開始した静注用アミオダロン投与(5mg/kgを60分以上かけて点滴投与後1~2回の追加投与、または10~20mg/kg/dayの持続点滴)が有効であったとしている<sup>5)</sup>。また、術後のJunctional ectopic tachycardia (JET: 接合部頻拍)は治療抵抗性で、血行動態の破綻をきたす重篤な不整脈であるが、Kovacikovaらは静注用アミオダロン(2mg/kg、その後必要であれば10~15 μg/kg/min持続投与)が約半数で有効であったこ

4) Katz G, Arad M, Eldar M: Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia from bedside to bench and beyond. *Curr Probl Cardiol* 34(1): 9-43, 2009

5) Haas NA, Camphausen CK: Impact of early and standardized treatment with amiodarone on therapeutic success and outcome in pediatric patients with postoperative tachycardia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 136(5): 1215-1222, 2008

とより、低体温療法との併用を最初に選択する治療として提案した<sup>6)</sup>。

### 胎児不整脈

胎児不整脈の多くは予後良好であるが、一部で胎児水腫から死亡に至るものもある。出生前診断と周産期治療についてMaenoらがまとめている<sup>7)</sup>。胎児不整脈の診断は、Mモードによる心房・心室の同時記録や上大静脈と上行大動脈の同時ドップラー記録から、心房・心室の収縮の間隔を評価することによって診断する方法が行われる。よくみられるのは、1:1房室伝導の上室性頻拍症と2:1房室伝導の心房粗動である。ほとんどの胎児不整脈は抗不整脈薬の母体投与によって治療可能である。第一選択薬としてジゴキシンの最も幅広く使用される。ジゴキシンの無効の場合には第二選択薬としてソタロール・フレカイニド・アミオダロンが使用される。胎児心拍100/min以下は徐脈と診断され、その多くは房室ブロックであり約半数は先天性心疾患と関連し、残りは母体SS-A抗体によって起こるものである。出生前の治療(β刺激剤・ステロイド)の効果には限界があり、生後早期にペースメーカー植込みを要する。

### 先天性心疾患に関連した不整脈とカテーテルアブレーションについて

心臓外科手術の技術の進歩によって、先天性心疾患の多くの患者の生命予後は大きく改善した。それに伴い術後遠隔期に生じる合併症も増加した。特に不整脈は異常な血行動態・中隔のバッチ・切開線等を基質として発生し、予後に大きく影響する。しかし、その治療は容易ではない。カテーテルアブレーションはその普及に伴い、先天性心疾患術後の不整脈にも適応されるようになった<sup>8)</sup>が、個々の症例によってヴァリエーションが大きく簡単ではないため、成功率は約50%と、まだ十分とはいえない。中でも疾患ごとの特徴が徐々に示されるようになってきた。心房中隔欠損症術後に生じる心房頻拍の多くは、心房切開線と関連したマクロリエントリーでカテーテルアブレーションでの治療が可能である。また、心房スイッチ術であるMustard術やSenning術では心房切開線が大きいために、心房内の伝導遅延や異常な不応期を形成して心房粗動や心房頻拍の基質となる。Mustard術後遠隔期の上室性頻拍の頻度は48%と、動脈スイッチ術後の5%に比して高い。三尖弁と下大静脈、冠静脈洞開口部の間の狭部は、リエントリー回路の重要な因子となる。このカテーテルアブレーションの急性期成功率は高いが、再発率は10%ほど認める。

ファロー四徴症の術後遠隔期に生じる心室頻拍は、中度以上の肺動脈閉鎖不全や広いQRS幅と関連し、心房頻拍は手術時高年齢や三尖弁閉鎖不全と関連することが多い。CARTOシステムによる解析により、ファロー四徴症術後の心室頻拍の多くは解剖学的障壁(三尖弁輪・肺動脈弁輪・VSDパッチ・右室流出路パッチや切開線)の間の狭部を伝導遅延部位として右室内リエントリー回

6) Kovacicova L, Hakacova N, Dobos D et al: Amiodarone as a first-line therapy for postoperative junctional ectopic tachycardia. *Ann Thorac Surg* 88(2): 616-622, 2009

7) Maeno Y, Hirose A, Kanbe T et al: Fetal arrhythmia: prenatal diagnosis and perinatal management. *J Obstet Gynaecol Res* 35(4): 623-629, 2009

8) Szili-Trok T, Koruyei-Luc L, Jordaens J: Transcatheter ablation of arrhythmias associated with congenital heart disease. *J Intern Card Electrophysiol* 22: 161-166, 2008

路が形成されて発生することが示された。この解剖学的狭部をターゲットとしてカテーテル焼灼することにより治療が可能であるとしている<sup>9)</sup>。

フォンタン術後(右房-肺動脈吻合)の患者では心房頻拍が生じる確立が高く、これは心不全や右房内血栓といったさらに重い病態を併発する。最も多くみられる不整脈基質はフォンタン吻合部位・右房側壁・右房下壁であり、カテーテルアブレーションの急性期成功率は80%と高いが、再発率も20%と高い。

## 新たなデバイス

### 1. 植込み型除細動器 (Implantable Cardioverter Defibrillator : ICD)

植込み型除細動器 (ICD) は、心室頻拍 (VT) や心室細動 (VF) などの致死性心室性不整脈に対し、頻拍を感知して抗頻拍ペーシングや直流通電などの電気的治療を行うことで頻拍を停止させ、VT/VFから蘇生をはかる、そして通電直後の心停止の際、バックアップペーシングができる体内植込み型装置である。ICDは通常の不整脈の治療(薬物療法、カテーテルアブレーション、手術療法)に抵抗性の致死性心室性不整脈症例に対する最終的治療法である。心筋症、遺伝性不整脈、先天性心疾患術後患者での突然死は不整脈死が多く小児蘇生患者の救命率は低いことより、ハイリスク症例の同定と突然死予防が重要である<sup>10, 11)</sup>。しかし、小児におけるICD植込み数は全ICD植込み数の1%以下と少ない。静脈閉塞(血管が細い)やリードトラブル(成長による体格の変化・活動性が高いことによる)等の合併症が多いこと、(機械を体内に植込むことに対する)両親の同意が得られにくいこと、先天性心疾患ではアプローチできる血管に限られシャント残存例では太いショックリード留置が塞栓や感染源となりうるなど多くの問題があること、さらに小児科医はICDやペースメーカーの管理に不慣れであること、が植込み数の少ない要因と考えられる。このためリードを心筋電極とし、ショックコイルを皮下または心外膜に植込む方法も工夫されている<sup>12)</sup>。最近 Berulらが小児および先天性心疾患患者におけるICD植込みについて多施設研究を報告した<sup>13)</sup>。

## 心臓再同期療法

### (CRT : Cardiac Resynchronization Therapy)

薬物治療に反応しない重症心不全例においては、QRS時間の延長を伴う心室内伝導障害を呈してdyssynchrony(心室収縮の同時性の破綻)を示すことが知られている。心臓再同期療法(CRT : Cardiac Resynchronization Therapy)は、左右の心室2ヵ所と心房からペーシングを行い、心筋局所の収縮の時相を一致させて心筋収縮効率を向上させ、心不全を改善する新しい非薬物的治療法である。成人における臨床試験では、症状の改善や有病率・死亡率を有意に減らす有効な治療である。小児においては大規模臨床試験による検証はされてい

9) 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* 116 : 2241-2252, 2007

10) 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* 118 : 1497-1518, 2008

11) Epstein AE, Di Marco JP, Ellenbogen KA et al : ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities : a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) : developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 117 : e350-408, 2008

12) Tain-Yen Hsia, Bradley SM, Martin J et al : Novel minimally invasive, intrapericardial implantable cardioverter defibrillator coil system : a useful approach to arrhythmia therapy in children. *Annals of Thoracic Surgery* 87 : 1234-1239, 2009

13) Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ et al : Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol* 51 : 1685-1691, 2008



ないが、先行右室ペーシングに関連した左心不全例（先天性心疾患合併例・先天性房室ブロック例）が最も多い適応となる。多変量解析では体循環を担う左室の存在がCRTによる駆出率改善の要因となる<sup>14)</sup>。ただ、CRTによる心不全の改善が不十分な症例（no responder）が18.5%にみられ、拡張型心筋症やNYHAクラスの悪い例で特に反応不良とする報告もあり、今後さらに検討が必要である。

- 14) 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 95(14) : 1165-1171. 2009

