

先天性中枢性低換気症候群に対する横隔膜ペーシング治療の国内普及の現状と課題

研究分担者 鈴木 康之
東京女子医科大学 麻酔科 臨床卓越教授

研究要旨

CCHS の呼吸管理に Avery 社の横隔膜神経ペーシングが 1980 年代から海外で導入され安全性と有用性が証明されている。しかし、本ペーシング治療に関しての国内での実績は 2005 年にロサンゼルス小児病院で植え込み手術が施行されて、18 年間国内でペーシング治療継続症例が唯一であった。そこで早期導入を希望する医療機器として日本集中治療医学会から要望書が提出され、NeuRx DPS が国内で承認され、2019 年に植え込み手術が健康保険適応となった。2020 年 12 月に第 1 例目の植え込み手術が順天堂大学病院で行われ、2023 年 12 月現在までの 3 年間に 5 例の NeuRx による横隔膜ペーシング治療が開始された。2023 年 10 月 7 日に日本小児麻酔学会第 28 回大会において「CCHS と横隔膜神経ペーシング」のシンポジウムが開催され、小児科、小児外科、麻酔科より現状と課題の発表が行われた。CCHS 疾患、横隔膜ペーシングの管理、外科手術、麻酔管理について、それぞれエキスパートが発表し、現状と課題をとりあげた。横隔膜ペーシングは海外では実績のある国内では新しい治療法であるが、NeuRx による成人を含めた 5 例の経過や問題点が報告され、CCHS 患者の呼吸管理方法としての安全性や生活の質の向上のために、適応症例の積み重ねと、長期的なフォローが必要であることが確認された。

A. 研究目的

国内における CCHS に対する横隔膜ペーシング治療の現状と問題点を調査する。

B. 研究方法

CCHS で 17 年間横隔膜ペーシング治療を継続している患者経過から問題点を抽出し、さらに日本小児麻酔学会第 28 回大会の「CCHS と横隔膜ペーシング治療の現状と将来」のシンポジウムにて現状と問題点について検討した。さらに、2023 年 11 月 26 日開催の全国 CCHS 医療カンファレンスにて最新の情報収集をおこなった。

C. 研究結果および D. 考察

自験例は 12 歳時の 2005 年に米国ロサンゼルス小児病院で Avery 社 MarkIV の植え込み手術をおこない、国内で 18 年間横隔膜ペーシング治療の呼吸管理が継続され、長期フォローできている唯一の症例である。本症例は睡眠時の気管切開人工呼吸管理から横隔膜ペーシング手術の術後約 2 か月でペーシング治療に移行でき、ペーシング治療開始後 4 か月で気管切開を抜去することができた。しかし、25 歳を過ぎてからの日中の低換気による低酸素血症が顕著となり、現在は日中ペーシング、夜間マスクによる NPPV に変更している。問題は国内未承認の医療器械であるため、米国にて手術代金、Avery 購入費として約 1300 万円の費用がかかった。また、順天堂大学呼吸器内科での成人移行も可能であった。2023 年 2 月より MarkIV から最新機種 Spirit (2 万ドル) を自費購入変更し、順調に経過している。2023 年 10 月 8 日開催の日本小児麻酔学会第 28 回大会でのシンポジウム「CCHS の横隔膜神経ペーシング治療の現状と未来」にて、Synapse 社の NeuRx の術前検査、術後管理をおこなった小児科医、腹腔鏡でペーシング手術施行した外科医、麻酔管理を担当した麻酔科医が発表し、現状と問題点について議論をおこなった。CCHS の麻酔薬の感受性や NeuRx

植え込み手術の麻酔管理に関してはデータが少ないため、術中、術後には低換気の低換気に注意し、十分なモニタリングと呼吸管理の継続が必要である。術後 ICU への搬送時に低換気が顕著となった症例が 1 例報告された。また、左右のペーシングワイヤー装着部の横隔膜神経刺激の最適部位を探索するために腹腔内圧の変化および換気量で設定するため、術中は筋弛緩薬を投与せずに、最適な筋弛緩状態を保つために、全身麻酔に脊髄麻酔、硬膜外麻酔の併用麻酔が行われた。外科手術手技の問題点としては、ペーシングワイヤーを左右の横隔膜にデリバリーツールで縫着する時に呼吸を一時的に停止させる必要性などの注意点が報告された。術後の 1 年以上フォローしている 2 例で日中の desaturation がみられ、1 例で、ペーシングワイヤーの皮下トンネル感染のため、出口部変更手術が必要となった。CCHS 全国カンファレンスでは夜間睡眠時に安定した人工呼吸管理をおこなうこと、低換気のモニタリングとして SpO₂ よりも CO₂ のモニタリングが重要なことが明らかとなった。

E. 結論

CCHS に対する横隔膜ペーシング治療は Avery 社の 1 例は新機種 Spirit へ移行され、長期のフォローアップができているが、国内未承認の機種のため、保険適応外であり、高額な自己負担が問題である。一方国内保険適応となっている NeuRx による手術およびペーシング治療は 5 例に施行され、夜間人工呼吸器が離脱できている。NeuRx は開始したばかりの呼吸管理であるが、現状フォロー可能な医療機関が 1 施設であり、患者との距離があるため、定期的な遠隔医療を併用したフォロー体制の充実が必要である。

F. 研究発表

1. 学会発表

CCHS に対する横隔膜ペーシング治療の現状と未来 日本小児麻酔学会第 28 回大会 2023 年 10 月 8 日
福井