

## 成人先天性心疾患の修復術後に 皮下植え込み型除細動器植え込みを行った2例

山本 哲也<sup>1,2)</sup>, 桑原 直樹<sup>1)</sup>, 田中 秀門<sup>1)</sup>, 寺澤 厚志<sup>1)</sup>,  
桑原 尚志<sup>1)</sup>, 小倉 健<sup>3)</sup>, 淵上 泰<sup>3)</sup>, 岩田 祐輔<sup>2,3)</sup>

<sup>1)</sup> 岐阜県総合医療センター小児循環器内科

<sup>2)</sup> 岐阜県総合医療センター成人先天性心疾患診療科

<sup>3)</sup> 岐阜県総合医療センター小児心臓外科

### 要 旨

【背景】皮下植え込み型除細動器 (subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator, S-ICD) が日本でも認可され適応が広がっている。

【症例1】22歳, 女性, 右室低形成・心房中隔欠損・三尖弁逆流で, 10歳時に紹介受診, 右左シャントは軽度で保存的管理を行った。22歳時に心室頻拍に対するカテーテルアブレーションを施行したが再発したため, 除細動器植え込みの適応と判断した。アブレーション施行後に三尖弁逆流増悪・右左シャント増加のため, one and a half ventricle repair・三尖弁形成術を施行し, その後S-ICD植え込み術を施行した。

【症例2】17歳, 男性, 完全大血管転位・心室中隔欠損・肺動脈狭窄でRastelli手術を含む修復術後, Rastelli再手術を計画中に心室細動を発症した。蘇生後にRastelli手術を行い, その後, S-ICD植え込み術を施行した。

【結語】複雑型先天性心疾患患者における心臓突然死二次予防としてのICD植え込みにおいて, 経静脈リードが留置できず, 徐脈性不整脈治療を必要としない症例では, S-ICDが適応となる。その一方で, S-ICDでは, 術後心房粗動などによる不適切作動が起こりえることから, 植え込み術前評価だけでなく, 植え込み後も慎重な評価を行い, ショックリダクションに努める必要がある。

キーワード: 皮下植え込み型除細動器, 心室頻拍, 心室細動, 孤立性右室低形成, 完全大血管転位

### I. 背景

先天性心疾患において治療成績が向上し, 複雑心奇形症例でも長期生存例が増加した結果, 遠隔期の不整脈が増加しており, ペースメーカー・植え込み型除細動器 (implantable cardioverter-defibrillator, ICD) などのデバイス治療を要する症例も増加してきた<sup>1)</sup>。経静脈リード留置が困難な症例も稀でなく, それらの症例に対しては心外膜にリードを縫着する方法で植え込みが行われてきた。またデバイスの発展も目覚ましく, 様々なデバイスが作られており, 経静脈リードによる合併症を回避するために皮下植え込み型除細動器 (subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator, S-ICD) が開発され, 日本でも2016年1月に薬事承認を得て使用可能になった。

今回, 我々は先天性心疾患の修復術後の心臓突然死二次予防の成人症例において, S-ICD植え込みを行った2症例を経験したので報告する。

### II. 症例1

22歳, 女性, 150cm, 38kg, 診断は右室低形成・心房中隔欠損・三尖弁逆流 (軽度)。10歳時に学校検診を契機に心房中隔欠損を指摘されて当科へ紹介受診となった。SpO<sub>2</sub> 90% 台前半で, 心エコーでは右心室は軽度低形成・三尖弁輪径104% of normalで心房中隔欠損は両方向性であった。心臓カテーテル検査では右左シャントが有意でなかったが, 運動負荷でSpO<sub>2</sub> 81% まで低下が見られた。

積極的な介入は行わず, 奇異性塞栓などの問題発生時にはone and a half ventricle repairを行う方針で無投薬のまま経過観察としていた。22歳時に初めて心室頻拍 (ventricular tachycardia, VT) を発症した (Fig. 1)。心臓電気生理学検査では, clinical VTが誘発され, 心室中隔の正常伝導路を回路に含むre-entry性fascicular VTと診断した。3D mapping system (EnSite NavX, Fig. 2) では, 低電位領域を認めなかつ

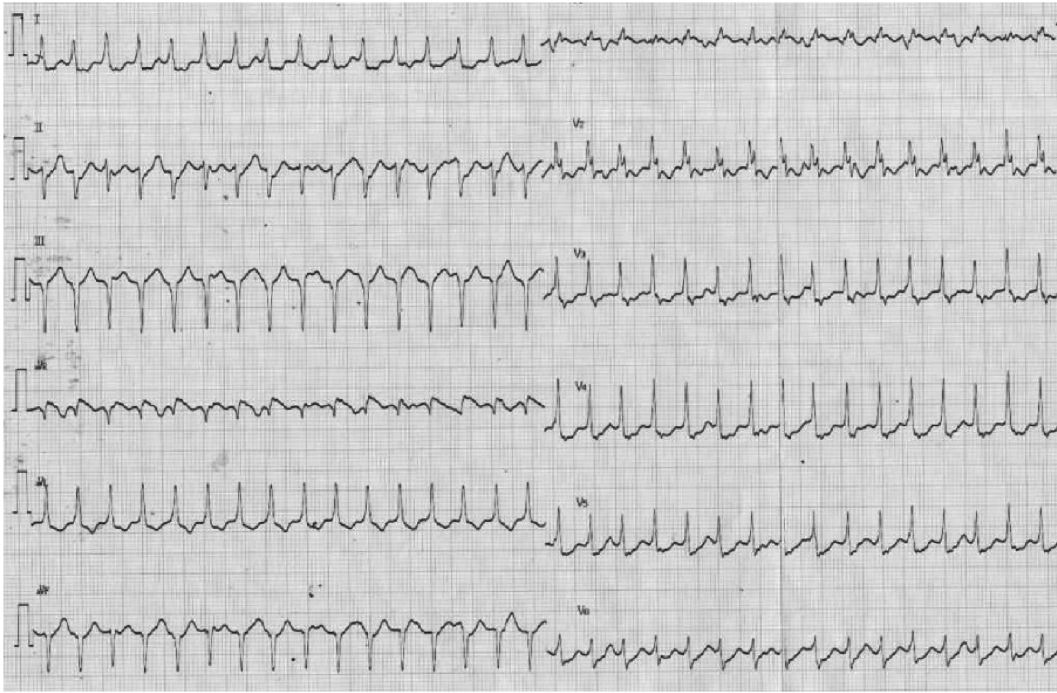


Fig. 1 Case 1. 12-lead ECGs of clinical ventricular tachycardias with a right bundle branch block (RBBB) and left axis deviation.

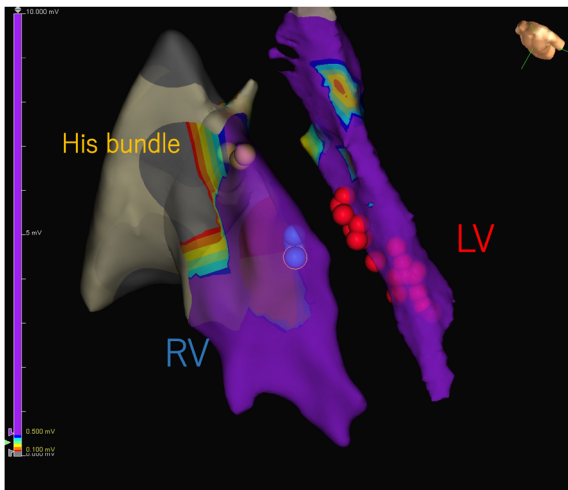


Fig. 2 Case 1. Voltage map on Ensite NavX showing no low voltage area in septal regions of both ventricles. Low voltage area is defined as lower than 0.500mV. His bundle is tagged in yellow. The conduction system of the left ventricle (LV) is mapped and tagged in red. Successful ablation points of the right ventricle (RV) are marked in blue.

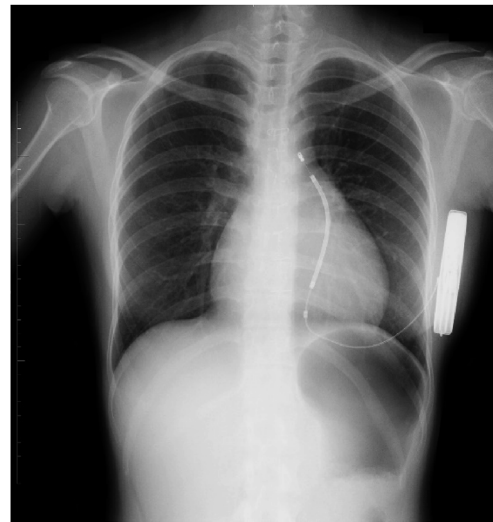


Fig. 3 Case 1. Chest x-ray after S-ICD implantation.

た。洞調律中の左室脚枝、プルキンエ電位記録部位を同定した(赤色)。イソプロテレノール投与下の心房プログラム刺激で、再現性をもってclinical VT(右脚ブロック、上方軸)が誘発でき、心房ペーシングで停止可能であった。VT中のactivation mapでは、左側中隔が最早期興奮部位で、同部位でのエンタレインメントペーシングでPPIは頻拍周期に相当し頻拍回路と考

えられたが、明らかな拡張期および前収縮期電位は確認できなかった。同部位での通電は無効であったため、その対側である右室中隔をmappingし、VT中に拡張期緩徐伝導を認め、同部位でもpost pacing intervalが頻拍周期に一致した。同部位で通電を行ったところ頻拍は停止したため、周囲に追加焼灼をした(青色)。しかし、1か月後にVTを再発した。失神はなかったが、VTレート200bpm以上で血行動態が不安定であったため、ソタロールの内服と共に、心室細動(ventricular fibrillation, VF)のハイリスク症例と考えて、ICD植え込み適応と判断した。上記カテーテルアブレーション治療後に、中隔尖変形による三尖弁逆流が



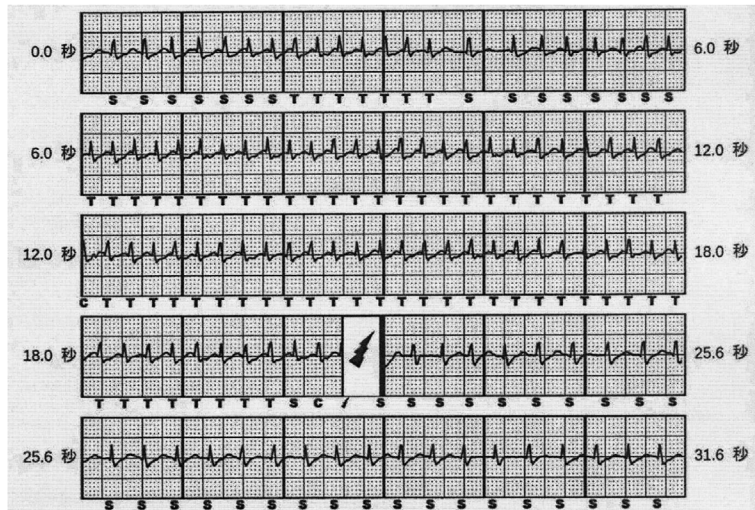


Fig. 4 Case 1. Subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator interrogation strip showing atrial flutter and inappropriate shock.

増悪（中等度）し、心房中隔欠損の右左シャントが増悪したため SpO<sub>2</sub> 80% 前半となった。心臓カテーテル検査では RA 12mmHg（心房中隔欠損の閉鎖試験で 13mmHg）・RV 21/e14mmHg・RVEDI=46.1 ml/m<sup>2</sup> と静脈圧が上昇しており、2心室修復では静脈圧が高値になると判断し、one and a half ventricle repair・三尖弁形成術を施行し、術後1か月半に S-ICD 植え込みを行った (Fig. 3)。植え込み前の適合スクリーニング検査（体表面心電図に当てて使用するスクリーニングツール SMART Pass algorithm を使用）では、primary センシングベクトル（臥位および立位）で植え込みに適合であった。S-ICD の設定は、conditional shock zone (HR>220bpm) を有効化し、shock zone を HR>250bpm とした (DFT チェックでは VT は誘発されず、shock は 80J に設定した)。ソタロール内服は継続し、術後6年の経過で VT の再発はなく、1:1 伝導心房粗動（心拍数 273bpm）に対する不適切作動を 1 回認めた (Fig. 4)。

### III. 症例 2

17 歳，男性，170cm，49kg，診断は完全大血管転位・心室中隔欠損・肺動脈狭窄。日齢 26 に右 Blalock-Taussig shunt 術施行，3 歳時に intraventricular rerouting 術・Rastelli 手術を施行し，5 歳時に左室流出路狭窄解除・Rastelli 再手術を施行した。16 歳時の心臓カテーテル検査で RV 91/e8mmHg・mPA 43/11 (24) mmHg・LV 151/e13mmHg・aAo 111/73 (88) mmHg と両心室で流出路狭窄を認め，Rastelli 再手術・左室流出路狭窄解除術を計画していた。17 歳時に多源性 PVC を認めており，安静座位中ではあったが VF となり (Fig. 5)，蘇生された。神経学的後遺症・心機能低下がない事を確認した後，1 か月後に Rastelli

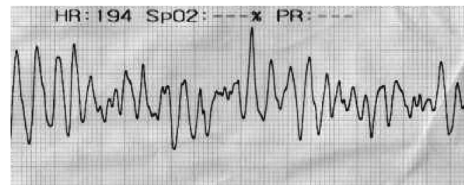


Fig. 5 Case 2. ECG monitor strip showing ventricular fibrillation.

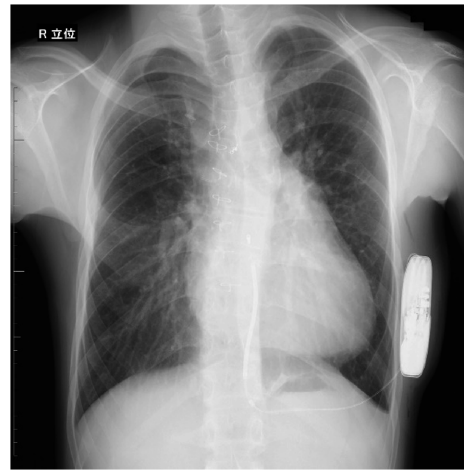


Fig. 6 Case 2. Chest X-ray after S-ICD implantation.

再手術・左室流出路狭窄解除術を施行した。メキシレチン内服後も徐脈性不整脈は認めなかった。両心室圧負荷が軽減されているが，VF survivor のため，アブレーションは施行せず，術後1か月半に S-ICD 植え込みを行った (Fig. 6)。植え込み前の適合スクリーニング検査では，primary センシングベクトル（臥位および立位）で植え込みに適合であった。S-ICD の設定は，conditional shock zone (HR>220bpm) を有効化し，shock zone を HR>250bpm とした (DFT

は65Jであり、shockは80Jに設定した)。術後5年経過し、除細動作動は見られていない。

#### IV. 考察

1980年にMirowskiらによって初めてICDの植え込みが施行され<sup>2)</sup>、現在ではVFまたは血行動態の破綻したVTからの蘇生例に対する二次予防としてクラスI適応であり、薬物抵抗性またはアブレーション無効のVT例においてもクラスI適応となっている<sup>1)</sup>。S-ICDは皮下に植え込む除細動機能を有するデバイスで、経静脈留置したICDと比較して、心臓に直接接触しない事で血管閉塞・リード回収関連などのリスクを下げるだけでなく感染性心内膜炎・菌血症を避ける事ができるとされ、除細動の有効性は同等で、不適切作動も大差なく経験値と共に減少傾向とされている<sup>3-5)</sup>。一方でS-ICDが劣る部分として、ペーシング機能を持たない事で抗頻拍ペーシング(ATP)機能がない事や、センシング不全のリスクがあり、事前のスクリーニング検査で心電図波形が適合せず除外される例がある事などが挙げられる<sup>1,6)</sup>。以上より、静脈アクセスがない患者・若年者・易感染性の患者・経静脈デバイス抜去後の患者などで、徐脈に対する治療を必要としないBrugada症候群・QT延長症候群・特発性心室細動の症例に適している<sup>1)</sup>。

上大静脈閉塞や先天性心疾患(one and a half ventricle repair術後・Glenn手術後・Fontan術後など)において経静脈リードで心内に到達できない場合、心外膜リードを用いたICD植え込みも選択されてきたが、手技的リスクや遠隔期のトラブルなどが見られてきた。S-ICDでは再手術による胸腔内癒着や心筋損傷のリスクを低下させる事も期待されている。ファロー四徴症や完全大血管転位などの複雑型先天性心疾患患者に対しても、S-ICDのVT・VF治療が有効とする報告も見られるようになってきた<sup>7)</sup>。

症例1では、one and a half ventricle repair術後で、カテーテルアブレーションで焼灼しえないVT既往かつVFリスクのためにICD適応と判断し、徐脈の既往がなかった事からS-ICD留置を行った。成人期に達した先天性心疾患症例で、体格的には経静脈リード留置が可能な症例だったが、上大静脈と右心房を分離した血行動態のため鎖骨下静脈から直接心房には経路を確保できなかった。肺動脈弁を逆行するようにリードを通して右心室にリードを留置する方法も報告されているが<sup>8)</sup>、肺動脈弁への長期的な影響や血栓形成リスクなどが懸念され選択できなかった。また先天性心疾患にしばしば施行されている心外膜リードを用いたICD植え込みは、開胸のリスクやリード縫着による心筋への影響が懸念される方法であり避けたいと考えた。

症例2では、Rastelli術後の両心室流出路狭窄症例で、再手術前で両心室圧負荷があり、多源性PVCを伴っていた。Rastelli再手術・左室流出路狭窄解除術を先行して施行したが、VF蘇生後であり、心臓突然死二次予防のICD適応と判断した。症例1とは異なり形態的には通常のICD植え込みが可能であったが、右心系に人工血管を留置しており、感染リスクから心内リードは避けたいため、S-ICD植え込みを選択した。

S-ICDは徐脈のない症例に対するメリットだけでなく、構造的に経静脈リードが選択できない症例で心外膜リードのリスクを避けたい場合に良い適応となっている。先天性心疾患の修復術とS-ICD植え込みは創部が異なる事から感染リスクを下げるため、2症例とも先天性心疾患修復術後にS-ICDを植え込むという手順をとったが、そのために心外膜リードを用いてICD植え込みを行った場合に比べて入院管理が長くなった。また症例1では、術後の心房粗動に対する不適切作動を認めた。ショックリダクションのための頻拍識別アルゴリズム精度は、S-ICDにおいても向上しており、レートと波形解析により治療適応イベントとそれ以外の頻拍イベント(心房細動、心房頻拍、その他の上室性頻拍など)を判別するコンディショナルショックゾーンを有効化することにより、上室頻拍による不適切作動は有意に抑制されると報告されている。しかし、術後心房粗動に対しての不適切作動を起こしうるリスクが残存している。従って、植え込み前の適切なスクリーニングに加えて、植え込み後も、治療ゾーンの調整やセンシングベクトルの選択には注意をすべきと考えられた。また、徐脈性不整脈へ進行した場合には、リードレスペースメーカーなどペーシング機能の追加方法を検討する必要がある。

#### V. 結語

心臓突然死二次予防として、S-ICD植え込みを行った複雑型先天性心疾患の2成人例を経験した。術後心房粗動に対する不適切作動を認めたことより、植え込み術前評価だけでなく、植え込み後も慎重な評価を行い、ショックリダクションに努める必要がある。

#### 謝 辞

アブレーションやS-ICDについての技術的なアドバイスを頂いたり、原稿を校正して下さった高橋一浩先生に感謝の意を表します。

#### 利益相反

本論文投稿において、著者および全ての共著者には開示すべき利益相反(COI)はありません。

## 文 献

- 1) 日本循環器学会, 日本不整脈心電学会. 不整脈非薬物治療ガイドライン (2018年改訂版). Available from: [https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2018/07/JCS2018\\_kurita\\_nogami.pdf](https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2018/07/JCS2018_kurita_nogami.pdf). 2019年3月29日.
- 2) Mirowski M, Reid PR, Morton M, et al. Termination of malignant ventricular arrhythmias with an implanted automatic defibrillator in human beings. *N Engl J Med*. 1980; **303**: 322-4.
- 3) Burke MC, Gold MR, Knight BP, et al. Safety and efficacy of the totally subcutaneous implantable defibrillator: 2-year results from a pooled analysis of the IDE study and EFFORTLESS registry. *J Am Coll Cardiol*. 2015; **65**: 1605-15.
- 4) Knops RE, Olde Nordkamp LRA, Delnoy PPHM, et al. Subcutaneous or transvenous defibrillator therapy. *N Engl J Med*. 2020; **383**: 526-36.
- 5) Gold MR, Lambiase PD, El-Chami MF, et al. Primary results from the understanding outcomes with the S-ICD in primary prevention patients with low ejection fraction (UNTOUCHED) trial. *Circulation*. 2021; **143**: 7-17.
- 6) Wang L, Javadekar N, Rajagopalan A, et al. Eligibility for subcutaneous implantable cardioverter defibrillator in congenital heart disease. *Heart Rhythm*. 2020; **17** 5 Pt B: 860-9.
- 7) Ferrero P, Ali H, Barman P, et al. Entirely subcutaneous defibrillator and complex congenital heart disease: Data on long-term clinical follow-up. *World J Cardiol*. 2017; **9**: 547-52.
- 8) Yang PS, Park JW, Lee YJ, et al. Transvascular implantation of an implantable cardioverter-defibrillator in a patient who has undergone one-and-a-half ventricle repair. *Korean Circ J*. 2015; **45**: 344-7.

## Implantation of Subcutaneous Implantable Cardioverter Defibrillators in Two Patients with Adult Congenital Heart Diseases Following Cardiovascular Surgery

Tetsuya Yamamoto<sup>1, 2)</sup>, Naoki Kuwabara<sup>1)</sup>, Hideto Tanaka<sup>1)</sup>, Atsushi Terazawa<sup>1)</sup>,  
Takashi Kuwahara<sup>1)</sup>, Ken Ogura<sup>3)</sup>, Tai Fuchigami<sup>3)</sup>, Yusuke Iwata<sup>2, 3)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Pediatric Cardiology, Gifu Prefectural General Medical Center

<sup>2)</sup>Department of Adult Congenital Heart Disease, Gifu Prefectural General Medical Center

<sup>3)</sup>Department of Pediatric Cardiosurgery, Gifu Prefectural General Medical Center

### Abstract

Subcutaneous implantable cardioverter defibrillators (S-ICDs) are approved in Japan for managing patients with complex adult congenital heart diseases (ACHD).

Case 1: A 10-year-old female was diagnosed with isolated hypoplastic right ventricle (hypo-RV), atrial septum defect, and mild tricuspid regurgitation (TR). Despite a right-to-left shunt, initial surgical intervention was considered risky due to the hypo-RV. At age 22, she developed ventricular tachycardia, persisted despite catheter ablation. We decided to pursue an implantable cardioverter defibrillator (ICD) as a secondary means of preventing ventricular fibrillation (VF). Because TR and the right-to-left shunt worsened, she underwent simultaneous one-and-a-half ventricle and tricuspid valve repairs; afterward, she was implanted with an S-ICD.

Case 2: A 17-year-old male diagnosed with transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and pulmonary stenosis underwent a Rastelli operation at age 5. VF occurred while planning the Rastelli reoperation. Following a second Rastelli operation, he was implanted with an S-ICD.

Conclusion: S-ICDs were successfully implanted in two ACHD patients following complex cardiovascular surgeries. S-ICDs are a viable option for patients with ACHD patients who are ineligible for traditional intravenous ICDs and do not require pacing functionality.

Key words : subcutaneous implantable cardioverter defibrillator, ventricular tachycardia, ventricular fibrillation, hypoplastic right ventricle, transposition of the great arteries