

完全房室ブロックを呈した Fontan 術後患者に対する 心臓再同期療法の有効性：電氣的・機械的同期の改善を得た一例

山邊 小百合¹⁾, 菊池 祥平¹⁾, 後藤 利彦¹⁾, 香山 京美¹⁾,
鶴田 芳朗¹⁾, 板谷 慶一²⁾, 須田 久雄²⁾, 瀬尾 由広¹⁾

¹⁾ 名古屋市立大学大学院医学研究科循環器内科学

²⁾ 名古屋市立大学大学院医学研究科心臓血管外科学

要 旨

Fontan 術後患者に恒久的ペースメーカーが必要となった場合、その解剖学的な特異性のためにペースメーカーリードの留置に複数の障壁が存在する。本症例は Fontan 術後患者に発症した完全房室ブロックに対して胸骨正中切開および肋間切開にて、右房、右室自由壁、左室心尖部に心外膜植込み型ペースメーカーリードを留置し、心臓再同期療法 (Cardiac Resynchronization Therapy, CRT) を行った。単心室ペーシングによる心機能低下を懸念し、両心室ペーシングを行うことにした。術後、12誘導心電図の QRS 幅および三次元 (3D) 心エコー図スペクトラッキング法を用いて CRT の最適化を行い、電氣的・機械的に良好な心室同期性を得ることに成功した一例を経験したため報告する。

キーワード：Fontan 手術、単心室、心臓再同期療法、心外膜植込み型ペースメーカーリード、三次元心エコー図

I. 緒言

Fontan 術後症例に恒久的ペースメーカー治療が行われる際には、心外膜植込み型ペースメーカーリード (心外膜リード) を用いることが推奨されているが、手術侵襲が大きく、リード不全や電池寿命などの問題点も多い。また、単心室患者において心房・心室間の同期性を欠いた VVI ペーシング治療は血行動態に悪影響を及ぼすと考えられる¹⁾。Fontan 術後における心臓再同期療法 (Cardiac Resynchronization Therapy, CRT) の有効性については確立していないものの、CRT にて心室の電氣的・機械的な同期性を保つことは生命予後の改善に寄与することが期待される。

II. 症例

症例は35歳女性。41週0日3720gで出生後に、嘔吐やチアノーゼを認め、精査にて左室型単心室 (両房室弁左室挿入)、肺動脈弁狭窄、完全大血管転位 (TGA)、心房中隔欠損 (S, D, D) と診断された。生後2か月時に糖尿病で脾全摘術を受けた。7歳時に Fontan 手術 (Extracardiac TCPC 20 mm ePTFE tube, 5 mm fenestration) が施行された。その後は小児科にて外来治療が継続され、16歳で内科に移行したが心不全の増悪はみられなかった。Fontan

手術後小児期の心臓カテテル検査では中心静脈圧は12mmHgであったが、以後の検査は実施されていなかった。外来通院時は SpO₂ 85~90% (室内気) の慢性的な低酸素状態で、少なくとも15年以上にわたり低酸素の進行なく経過しており、微小の体肺静脈短絡 (Veno-venous collateral, VVC) が原因と考え経過観察されていた。また25歳頃より Fontan 関連肝臓病 (うっ血性肝硬変) を認めており、上部消化管内視鏡検査で食道静脈瘤 (Li, F1CbRC-) が確認されていた。30歳時に細菌性髄膜炎と脳膿瘍を発症し、さらに急性肺血栓塞栓症も合併したため抗凝固療法を導入された。保存的治療にて循環動態の悪化や神経学的な後遺症なく軽快し、その後も自立した生活を送っていた (NYHA I 度)。今回の発症6か月前の12誘導心電図は洞調律58回/分、PR 時間150ms、QRS 幅100ms、心エコー図検査では左室駆出率 (LVEF) 60.7% で心室内の非同期性は認めなかった。血液検査にてBNP値は12.2pg/mlであった。今回、定期の外来受診時に12誘導心電図にて完全房室ブロック (心拍数43回/分) を認めたため、緊急入院となった。めまいやふらつきはなかったが、2か月前から胸部違和感を自覚していた。

【現症】144 cm, 37 kg, BSA 1.24 kg/m²。血圧

2025年2月21日受付 2025年9月29日受理 2025年11月29日早期公開

連絡先：菊池 祥平, 名古屋市立大学大学院医学研究科循環器内科学,

〒467-8601 愛知県名古屋市瑞穂区瑞穂町川澄1, E-mail: syohey0111@gmail.com

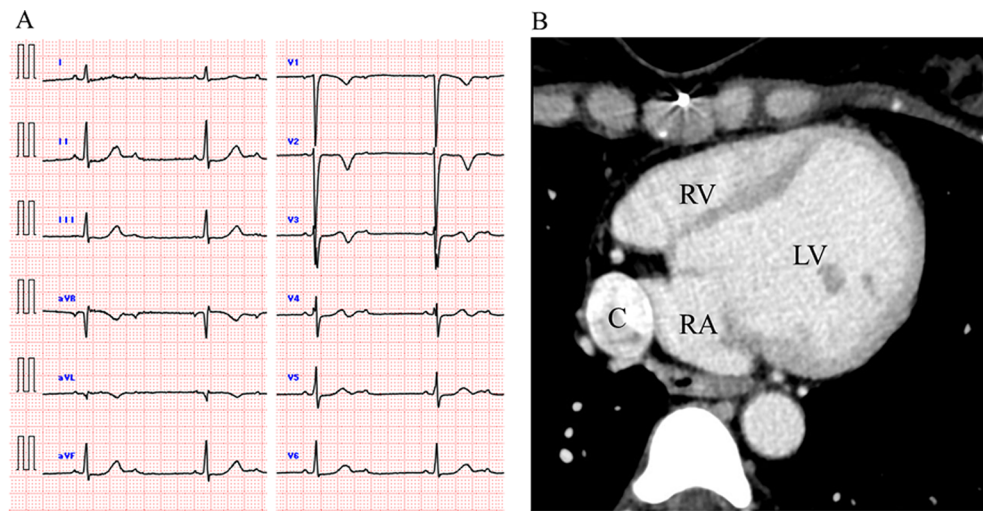


Fig. 1 Preoperative Electrocardiogram and Contrast-Enhanced CT Findings. A. The electrocardiogram showed complete atrioventricular block with a heart rate of 43 bpm. B. Contrast-enhanced CT revealed a small right ventricle and a single left ventricular morphology, with no obvious stenosis or thrombus in the conduit. Ao: ascending aorta; C: conduit; LV: left ventricle; RA: right atrium; and RV: right ventricle.

130/85 mmHg, 心拍数 41 回/分, 体温 36.6°C, SpO₂ 87% (室内気).

【内服薬】タダラフィル 20 mg, エドキサバン 30 mg, ダパグリフロジン 10 mg, インスリン デグルデク/インスリン アスパルト 朝 14・夕 8 単位.

【検査所見】胸部 X 線写真は正中切開後, 心胸郭比 42%, 肺野異常を認めなかった. 12 誘導心電図 (Fig. 1A) では心拍数 43 回/分 (心房レート 86 回/分) の完全房室ブロックを認め, QRS 幅は 96 ms, ST 偏位は認めなかった. 心エコー図検査では右室低形成, 左室型単心室で, LVEF 55% (Biplane disk 法), 壁運動異常や非同期は認めなかった. 大動脈弁に狭窄や逆流は認めず, 微量の房室弁逆流が観察された. 下大静脈の最大径は 15 mm で, 呼吸性変動があり, 順行性血流を認めた. 造影 CT (Fig. 1B) においては Fontan 導管内に血栓や狭窄は認めず, fenestration は自然閉鎖していた. 粗大な肺動静脈瘻は認めず, 縦隔に細かな蛇行血管の発達を認め, VVC と考えられた. 冠動脈に有意狭窄なく, 胸骨の真裏に上行大動脈が走行していた. 肝硬変, 脾腫, 食道胃接合部の静脈瘤も認めた. BNP 値は 46.4 pg/ml と上昇していた.

【経過】完全房室ブロックによる徐脈が遷延することで, 中心静脈圧上昇による右心不全症状が出現し, 心拍出量低下による失神や突然死のリスクがあるため, 緊急入院とした. 多職種にて治療方針を検討したが, 経静脈的に心内膜植込み型ペースメーカーリード (心内膜リード) を留置することは体循環への血栓塞栓症のリスクが高いため, 心外膜リードを用いた外科的なペースメーカー植込み術を選択した. 当初, 左肋間アプローチ, off pump での VVI ペーシングを検討した

が, 非生理的ペーシングによる将来的な心機能低下が懸念された. また, TGA にて上行大動脈が胸骨直下に張り出しており, 胸骨正中切開による上行大動脈損傷のリスクが懸念された. そのため, 胸骨正中切開および左側開胸, 人工心肺下で, 右房・右室・左室への心外膜リード留置を用いた CRT による, 心房心室連関と電氣的・機械的に良好な心室内同期を目指す方針とした.

入院 10 日目に人工心肺補助下で心外膜リード留置術 (CRT-P 植込み) を施行した. 左第 4 肋間より, 心尖部の心膜を切開し, 上行大動脈の損傷無く, 胸骨正中切開が可能であった. 心嚢を開けて右房に bipolar 接触型の電極 (4968 CapSure® Epi, Medtronic) を縫着し, 右室前面に screw-in 型 monopolar 電極 (5071 Epicardial Screw-in, Medtronic) を留置した. 肋間開胸の心尖部左室側に screw-in 型 monopolar 電極 (5071 Epicardial Screw-in, Medtronic) を留置した. 上腹部左側にポケットを作成し, CRT-P ジェネレータ (Percepta CRT-P W1TR04, Medtronic) を挿入した. 人工心肺からの離脱は順調で, 手術時間は 3 時間 52 分, 人工心肺時間 1 時間 33 分であった. 各リードの測定データは右房: インピーダンス 722 Ω, 刺激閾値 0.50 V/0.40 ms, 波高 1.4 mV, 右室: インピーダンス 323 Ω, 刺激閾値 0.50 V/0.40 ms, 波高 自己 R 波なし, 左室: インピーダンス 494 Ω, 刺激閾値 0.75 V/0.40 ms であった. 1 週間後のペースメーカーチェック時は右房: インピーダンス 722 Ω, 刺激閾値 2.99 V/1.00 ms, 波高 1.3 mV, 右室: インピーダンス 323 Ω, 刺激閾値 1.25 V/0.40 ms, 左室: インピーダンス 380 Ω, 刺激閾値 1.00 V/0.40 ms であった. 右房

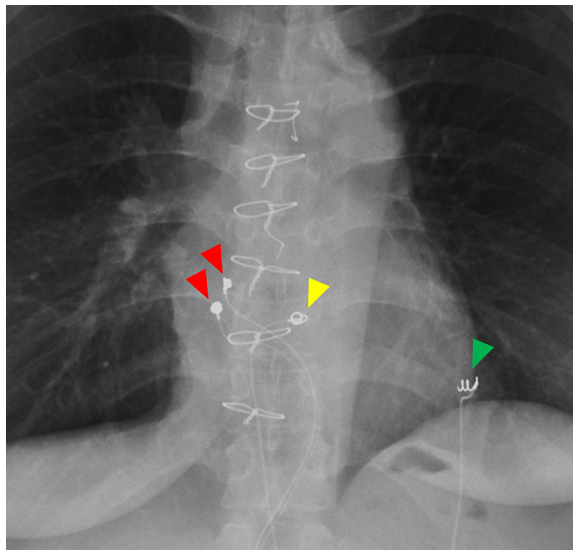


Fig. 2 Postoperative Chest X-Ray. Postoperatively, chest X-ray showed that leads were placed in the right atrium (red arrowhead), right ventricular free wall (yellow arrowhead), and left ventricular apex (green arrowhead).

の刺激閾値が上昇していたため、右房の出力設定を4.00V/1.00msとしたが、右室・左室の出力設定はいずれも2.50V/0.40msとした。ペースングの下限レートを80回/分に設定し、DDDモードでCRTを行った。術後の胸部X線写真 (Fig. 2) では右房、右室、左室リードが適切な位置に留置されていることを確認した。

術後10日目に12誘導心電図と心エコー図を用いてCRTの最適化を行った。その結果、①右室左室同時刺激: QRS時間100ms, LVOT-VTI 11.5cm, ②右室刺激のみ: QRS時間132ms, LVOT-VTI 11.7cm, ③左室刺激のみ: QRS時間132ms, LVOT-VTI 13.9cm, ④左室先行30ms: QRS時間126ms, LVOT-VTI 9.9cm (心尖部に dyskinetic な奇異性運動出現) であった (Fig. 3)。二次元心エコー図による目視での心室の機械的同期性は①で最も優れており、さらに三次元スベックルトラッキング法 (3DST) を用いた Activation Imaging (area change ratio) 解析 (プローブ: i6SVX1, 装置: Aplio i800, Canon Medical Systems Corporation) でも、①の設定において、心尖部から心基部への一様な収縮伝播が確認された。

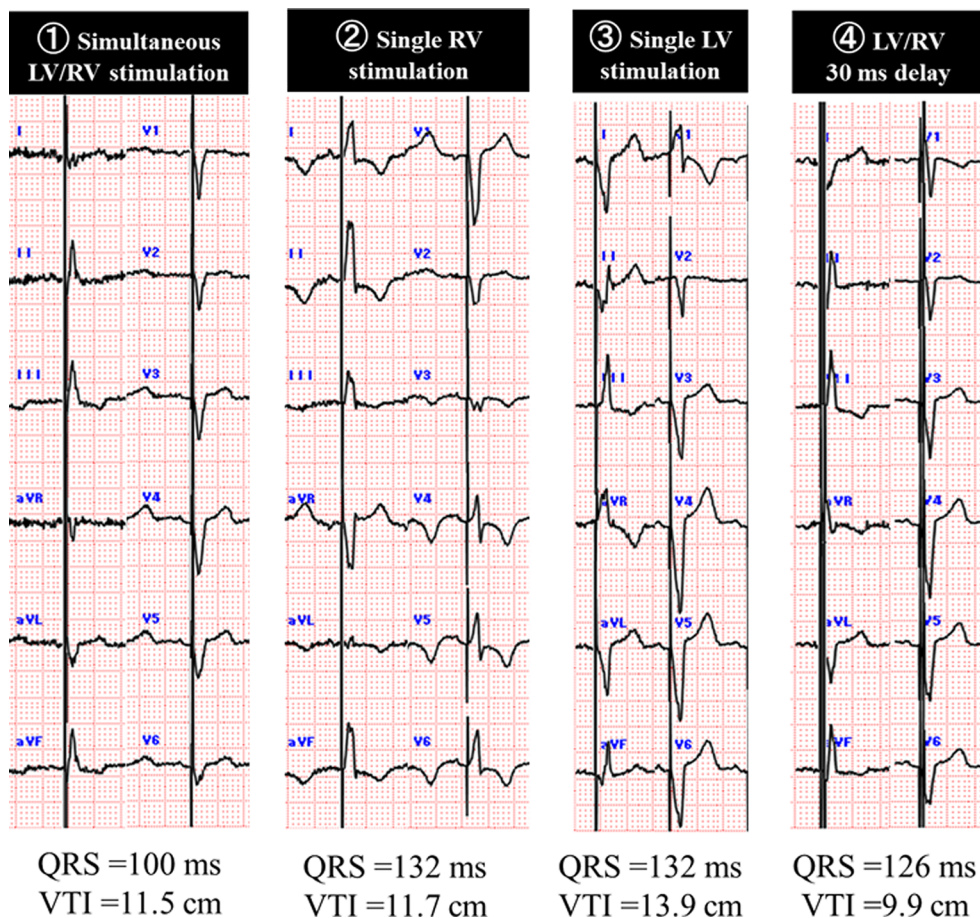


Fig. 3 Optimization of Cardiac Resynchronization Therapy by ECG. ① Simultaneous LV/RV stimulation, ② Single RV stimulation, ③ Single LV stimulation, and ④ LV/RV 30ms interventricular delay. The optimal setting was achieved with setting ① to improve electrical interventricular synchronization. LV: left ventricle; RV: right ventricle; and VTI: velocity time integral.

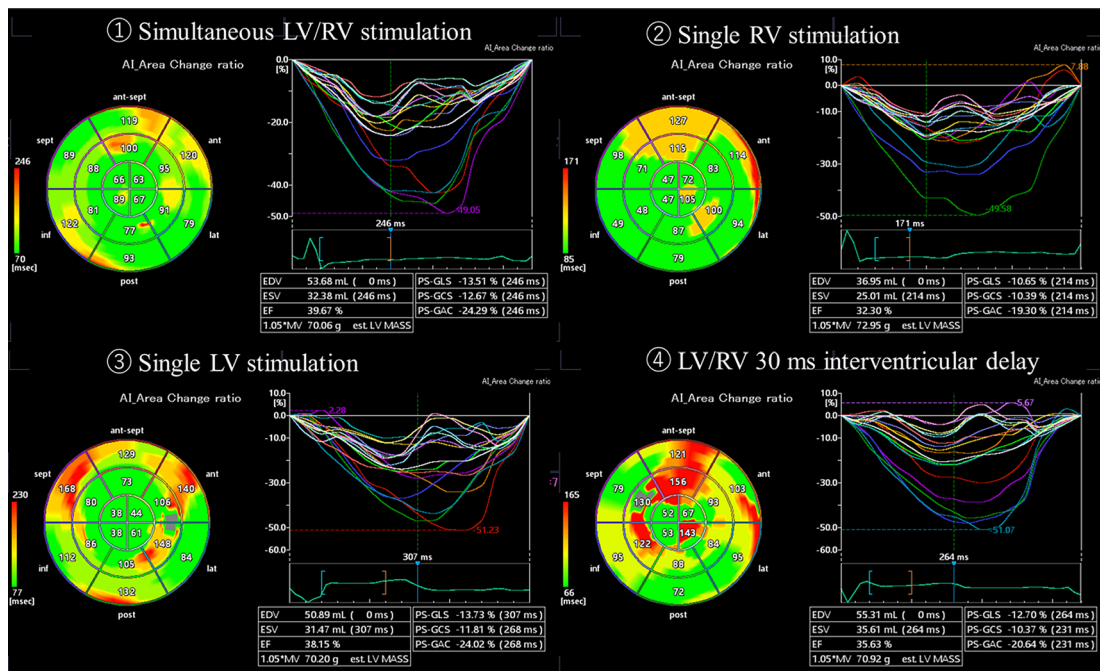


Fig. 4 Optimization of Cardiac Resynchronization Therapy by 3D Wall Motion Tracking. In activation imaging using 3D wall motion tracking based on the area change ratio, regions are color-coded from green (earliest contraction) to red (latest contraction), indicating the sequence of mechanical activation. Setting ① resulted in the fastest and most homogeneous contraction propagation, indicating successful mechanical intraventricular synchronization. LV: left ventricle; and RV: right ventricle.

(Fig. 4). 電気的および機械的な心室内同期性から①が最適と判断した。ペースメーカ設定はDDD基本レート80回/分でBiventricular pacingとし、心房ペースング率39.8%、心室ペースング率99.9%であった。

術後経過は良好で、術後18日目に自宅退院となった。退院3か月後の外来受診時には胸部違和感は消失しており、BNP値は12.2pg/mlと正常化していた。

III. 考察

今回我々は、Fontan術後に生じた完全房室ブロックに対して胸骨正中切開および左側開胸を行い、右房・右室前面・左室心尖部への心外膜リードを用いたCRTにより、心房心室連関と電気的・機械的に良好な心室内同期性を実現した症例を経験した。Extra-cardiac Fontanでは洞不全症候群が15-44%と高頻度で生じ、ペースメーカ治療の頻度は3-27%であると報告されている¹⁾。Fontan循環では静脈血流が肺心室を介さずに直接肺動脈へ還流するため、経静脈的な心内膜リードの心室へのアクセスが解剖学的に困難であり、体循環への血栓塞栓症のリスクのため、心外膜リードが移植されることが多い。解剖学的に心室へのアプローチが困難あるいは左右短絡を有する場合は、現行のガイドライン²⁾では、心内膜リードは推奨されていない。ただし心外膜リードの留置では開胸手術であることの侵襲性や縦隔内に生じる癒着の問題、ペースング閾値上昇による電池寿命の短縮、高率に生

じるリード不全など複数の障壁が存在する³⁾。このような背景から、心臓の形態や血行動態などの条件が許せば、リスク・ベネフィットを個別に判断して心内膜リードを選択することが可能である⁴⁾。また、近年普及しているリードレスペースメーカも代替手段になりうる⁵⁾。本症例においては解剖学的な背景とCRTによる良好な心室内同期性を目的に、心外膜リードを用いたペースメーカ治療を選択した。

単心室循環では心室ペースング自体が死亡リスクを高めること、さらに心室内非同期は心臓移植や死亡といった予後を悪化させることが報告されている^{6,7)}。そのため心房心室連関や心室内の同期性を維持することが、単心室循環のペースメーカ治療において重要である⁸⁾。また、単心室循環における多部位ペースングによるCRTの有効性や⁹⁾、Fontan術後においてCRTが心室機能の改善を示した症例が報告されている¹⁰⁾。一方、単心室ペースングとCRTを少数例で比較した研究では、CRT群では死亡や移植のリスクが低下し、心室機能の悪化を認めなかったが、両群間における有意差は示すことができなかったと報告されている¹¹⁾。今後Fontan術後患者におけるCRTのエビデンスの蓄積が期待される。また、刺激伝導系ペースングは近年、CRTの代替治療として注目されている¹²⁾、単心室患者への適用に関しては検証が必要である。

心不全患者におけるCRTのノンレスポonderの一

因として、電気的同期性と機械的同期性の乖離が関与していると考えられており、両軸での収縮同期性の達成が望ましい¹³⁾。2008年に発表されたPROSPECT研究では、心エコーによるCRT反応予測の限界が指摘されたが¹⁴⁾、3D心エコー図はthrough plane motionの影響がなく、心室形態の仮定を必要とせず、非侵襲的にリアルタイムで心機能や心室内同期性を評価できる点で優れている。3DSTを用いたActivation imaging (AI) は、壁運動指標のピーク値に対する所定の閾値レベルへの到達時間をカラーマップ表示するもので、収縮の伝播パターンを可視化することにより、心室の機械的同期性の評価が可能である。本法は、電圧マッピングとの一致性が高く、電気的・機械的カップリングに基づいた同期不全の評価に有用である¹⁵⁾。特に、複雑な心血管構造を有する成人先天性心疾患患者においては、2D法では評価が困難な場合でも、本法により心室同期性を的確に把握できることが報告されている¹⁶⁾。本症例においても、AIを用いて両心室ペーシングが良好な機械的同期性をもたらすことが評価され、電気的同期性とも一致していた。ただしFontan術後患者におけるCRTの適応については現状において確立されておらず、今後の症例集積や前向き研究が必要である。今後の研究により複雑先天性心疾患症例における生理的なペーシングの方法や有用性がさらに明らかになることを期待したい。

IV. 結語

完全房室ブロックを合併したFontan術後患者において、心外膜植込み型ペースメーカーリードを用いたCRTと3D心エコー図によるペースメーカ設定調整により、良好な電気的・機械的心室内同期性を得た一例を経験した。

利益相反

本論文について開示すべき利益相反 (COI) はない。

文 献

- 1) Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, et al. Evaluation and management of the child and adult with Fontan circulation: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2019; **140**: 234–84.
- 2) Writing Committee Members, Shah MJ, Silka MJ, et al. 2021 PACES expert consensus statement on the indications and management of cardiovascular implantable electronic devices in pediatric patients. *Indian Pacing Electrophysiol J*. 2021; **21**: 367–93.
- 3) Huntley GD, Deshmukh AJ, Warnes CA, et al. Longitudinal outcomes of epicardial and endocardial pacemaker leads in the adult Fontan patient. *Pediatr Cardiol*. 2018; **39**: 1476–83.
- 4) Umamaheshwar KL, Singh AS, Sivakumar K. Endocardial transvenous pacing in patients with surgically palliated univentricular hearts: A review on different techniques, problems and management. *Indian Pacing Electrophysiol J*. 2019; **19**: 15–22.
- 5) Calvert P, Yeo C, Rao A, et al. Transcatheter implantation of a leadless pacemaker in a patient with Fontan circulation. *HeartRhythm Case Rep*. 2022; **9**: 53–8.
- 6) Chubb H, Bulic A, Mah D, et al. Impact and modifiers of ventricular pacing in patients with single ventricle circulation. *J Am Coll Cardiol*. 2022; **80**: 902–14.
- 7) Rösner A, McElhinney DB, Diab SG, et al. Classic-pattern dyssynchrony is associated with outcome in patients with Fontan circulation. *J Am Soc Echocardiogr*. 2022; **35**: 513–22.
- 8) Alnoor M, Burch G, Armsby L, et al. Hemodynamic impact of atrial pacing in patients with Fontan physiology and junctional rhythm: A cardiac catheterization study. *Pediatr Cardiol*. 2022; **43**: 508–14.
- 9) Bacha EA, Zimmerman FJ, Mor-Avi V, et al. Ventricular resynchronization by multisite pacing improves myocardial performance in the postoperative single-ventricle patient. *Ann Thorac Surg*. 2004; **78**: 1678–83.
- 10) Joyce J, O'Leary ET, Mah DY, et al. Cardiac resynchronization therapy improves the ventricular function of patients with Fontan physiology. *Am Heart J*. 2020; **230**: 82–92.
- 11) O'Leary ET, Gauvreau K, Alexander ME, et al. Dual-site ventricular pacing in patients with Fontan physiology and heart block: Does it mitigate the detrimental effects of single-site ventricular pacing? *JACC Clin Electrophysiol*. 2018; **4**: 1289–97.
- 12) Gin J, Chow CL, Voskoboinik A, et al. Improved outcomes of conduction system pacing in heart failure with reduced ejection fraction: A systematic review and meta-analysis. *Heart Rhythm*. 2023; **20**: 1178–87.
- 13) Dawoud F, Spragg DD, Berger RD, et al. Non-invasive electromechanical activation imaging as a tool to study left ventricular dyssynchronous patients: Implication for CRT therapy. *J Electrocardiol*. 2016; **49**: 375–82.
- 14) Chung ES, Leon AR, Tavazzi L, et al. Results of the Predictors of Response to CRT (PROSPECT) trial. *Circulation*. 2008; **117**: 2608–16.
- 15) 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**: 2481–9.
- 16) Ishizu T, Seo Y, Komatsu Y, et al. 3-dimensional speckle-tracking echocardiography-derived interventricular activation imaging in a patient with repaired tetralogy of Fallot. *JACC Case Rep*. 2020; **2**: 1575–7.

Efficacy of Cardiac Resynchronization Therapy for Complete Atrioventricular Block in a Patient with Fontan Circulation: A Case of Improved Electrical and Mechanical Synchrony

Sayuri Yamabe¹⁾, Shohei Kikuchi¹⁾, Toshihiko Goto¹⁾, Kiyomi Kayama¹⁾,
Yoshiro Tsuruta¹⁾, Keiichi Itatani²⁾, Hisao Suda²⁾, Yoshihiro Seo¹⁾

¹⁾Department of Cardiology, Nagoya City University, Graduate School of Medical Sciences

²⁾Department of Cardiovascular Surgery, Nagoya City University,
Graduate School of Medical Sciences

Abstract

In patients who have undergone the Fontan procedure, permanent pacemaker implantation poses several anatomical challenges due to the unique postoperative cardiac morphology. We report a case of complete atrioventricular (AV) block in a patient with Fontan circulation, in whom cardiac resynchronization therapy (CRT) was successfully performed. Epicardial pacing leads were surgically implanted on the right atrium, right ventricular free wall, and left ventricular apex via median sternotomy and intercostal thoracotomy. Postoperatively, CRT optimization was achieved using 12-lead electrocardiogram to assess QRS duration and three-dimensional (3D) speckle-tracking echocardiography to evaluate ventricular synchrony. This approach resulted in favorable electrical and mechanical ventricular synchrony. We present this case as a successful example of CRT in a post-Fontan patient with complete AV block.

Key words : Fontan operation, single ventricle, cardiac resynchronization therapy, epicardial pacemaker leads, three-dimensional echocardiography
