

を残した手術の報告は認められない。非常に稀な症例と考えられ、若干の考察を加え報告する。

9 経静脈リードを皮下に用いて植え込み型除細動器 (ICD) を植え込んだ Jervell and Lange-Nielsen 症候群 (J-LNS) の女児例

羽二生高訓・渡辺 健一・沼野 藤人
鈴木 博・齋藤 昭彦・佐藤 光希*
古嶋 博司*・池主 雅臣*・渡邊 マヤ**
白石 修一**・高橋 昌**

新潟大学医歯学総合病院小児科
同 第一内科*
同 第二外科**

【はじめに】J-LNSは先天性聾を伴う常染色体劣性遺伝のQT延長症候群で、致死性不整脈発生のリスクが高く薬剤抵抗性であることが多い。治療はICDを考慮せざるを得ないが、小児では体格や成長の問題から除細動リードの経静脈留置が困難であり、未だ確立された留置方法はない。今回我々は経静脈用の除細動リードを皮下に留置し良好な結果を得たので報告する。

症例は7歳、女児。身長121cm、体重22.1kg。先天性難聴あり。6歳時より運動時の失神を3回繰り返し当院に入院。入院時の心電図はQTcが625msecと著明に延長し交代性T波も認めた。遺伝子検索でKCNQ1の変異によるJ-LNSと診断した。プロプラノロールやメキシレチン、カリウム製剤の内服を行ったが改善せず、入院後3か月でICDを植え込んだ。全身麻酔下でICD本体 (Boston TELIGEN 100) を左季肋下の腹直筋下に留置し、除細動リードは経静脈用リード (Medtronic 6944) を用い皮下を通して先端を背部に回して留置した。直後の除細動試験では25JでVF停止を確認した。留置後4カ月の時点でトラブルなく経過している。

【考察】これまで小児への除細動リードの留置は、心外膜、心内膜、皮下が報告されており、リードの種類も経静脈用リードや皮下パッチがあるが、それぞれ利点と欠点がある。経静脈用リードの皮下留置は国内の報告は極めて稀だが、比較的侵襲性が低く心機能に影響しない等の点で優れた留置方法と考えられる。