

# 男性突然死の多発家系において良好な経過をたどった女性 Brugada 症候群の 3 例

古山准二郎\* 本田俊弘\* 小田川幸成\* 本田 喬\*

Brugada 症候群は男性に好発し、その発症に性差の存在が知られている。今回我々は、濃厚な男性突然死の家族歴を有する女性 Brugada 症候群の長期予後を観察しえた。症例は 58 歳(症例 1)、63 歳(症例 2)の姉妹およびその母親(症例 3)である。発端者である症例 1 の伯父(母親の兄)、および症例 1、2(姉妹)の兄弟 3 名は夜間に突然死をきたしていた。症例 1 は coved 型の ST 上昇を示す典型的な Brugada 型心電図波形を有するものの無症状であり、症例 2 はピルジカイニド負荷後のみ Brugada 型心電図波形を示すが、やはり無症状であった。症例 1、2 はその後 2 年間の経過観察にてなんらの症状も認めなかった。症例 3 は心電図の確認はないが、複数回の尿失禁を伴う意識消失を繰り返したものの 88 歳まで生存した。この Brugada 症候群の 1 家系に認められた各男女メンバーの臨床経過は、この症候群における予後の著しい性差を典型的に示すものであった。

## I. はじめに

Brugada ら<sup>1)</sup>が 1992 年に心電図上、右脚ブロックと右側前胸部誘導における ST-segment の上昇を認め、心室細動(VF)による心停止から蘇生した 8 症例を報告して以来、Brugada 症候群については多くの

知見が重ねられてきた。なかでも Brugada 症候群における VF あるいは突然死の指標としては、失神の既往や VF からの蘇生あるいは突然死の家族歴が知られており、このような指標を有する症例に対しては、詳細なリスク評価のための精査と積極的な ICD (植込み型除細動器)植込みが勧められている<sup>2), 3)</sup>。

一方、Brugada 症候群は男性に好発し、女性の Brugada 症候群症例は比較的まれである。Brugada 症候群の予後については性差が存在し、女性症例では有症候性の割合が少ないとする報告<sup>4)</sup>もあるものの、その詳細はいまだ明らかではない。今回我々は、家系内に濃厚な男性突然死歴を有する女性 Brugada 症候群と思われる 3 症例を経験し、その長期の臨床

**Keywords**

- Brugada 症候群
- 女性
- 突然死
- 家族歴
- 長期予後

\* 済生会熊本病院心臓血管センター内科  
(〒861-4193 熊本県熊本市近見 5-3-1)

*Three female cases of Brugada syndrome with multiple family history of sudden death in male members*  
Junjiroh Koyama, Toshihiro Honda, Yukinari Odagawa, Takashi Honda



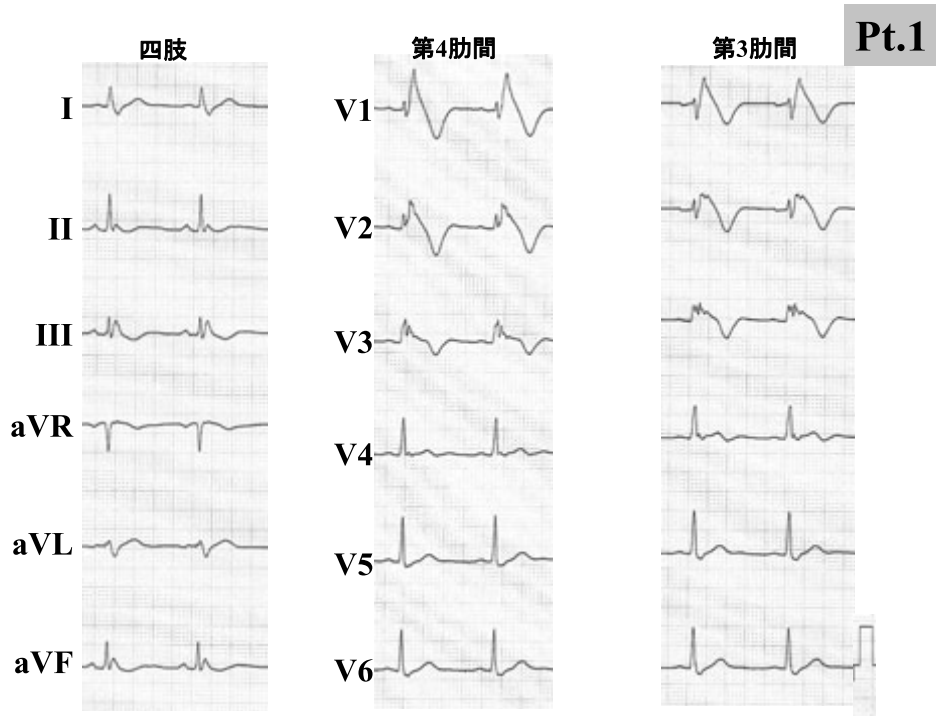


図2 症例1の受診時12誘導心電図  
 V<sub>3</sub>誘導で著明なST上昇(coved型)を認める.

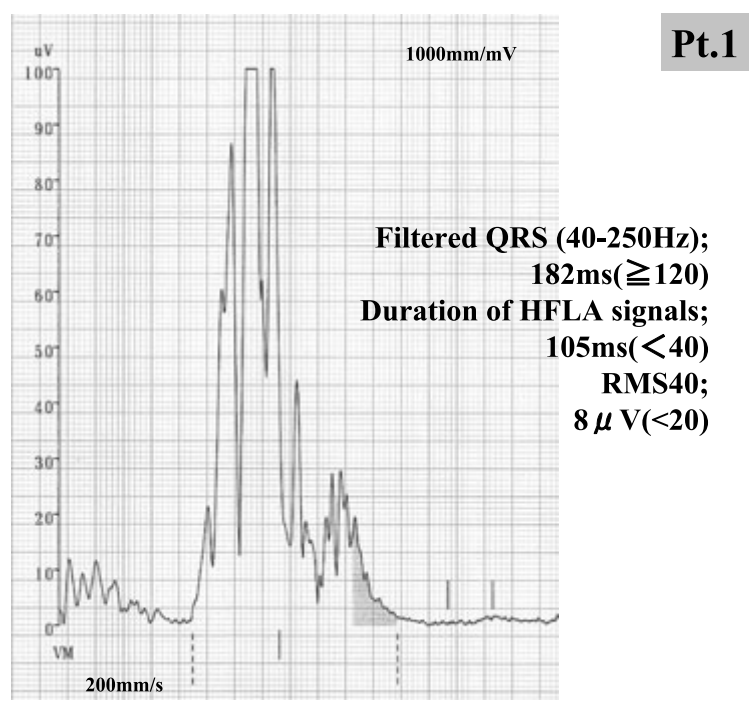


図3 症例1の加算平均心電図

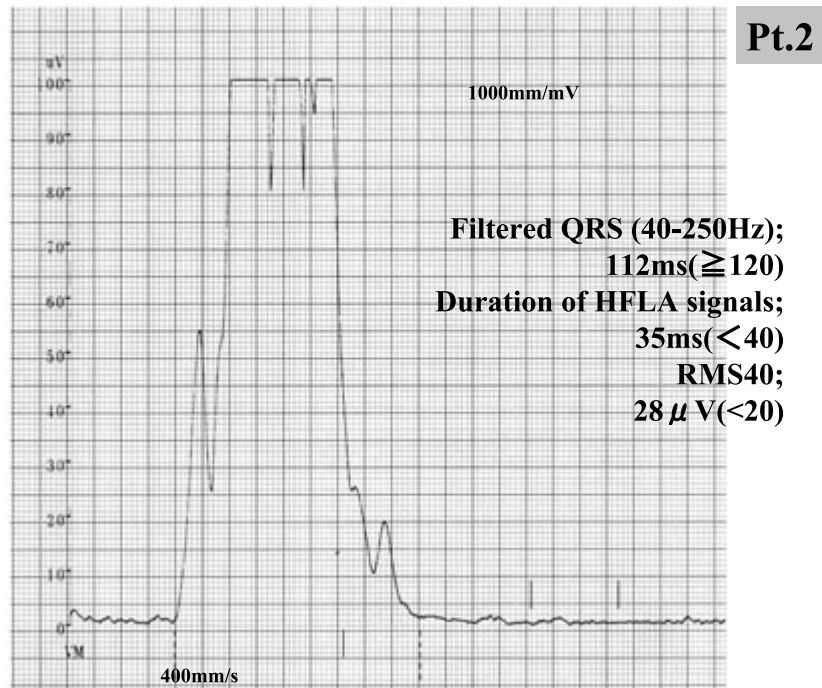


図4 症例2の加算平均心電図

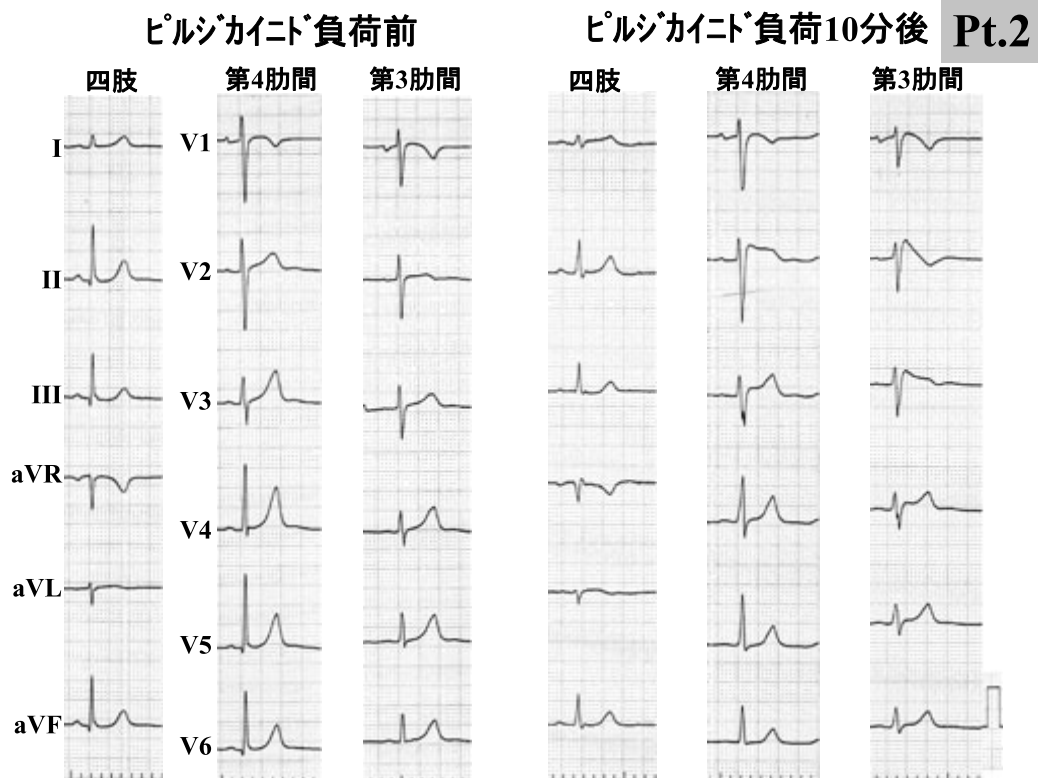


図5 症例2のピルジカイノド負荷12誘導心電図  
 ピルジカイノド負荷(1mg/kg, iv)にてV<sub>1,2</sub>で著明なST上昇(coved型)を認めた。

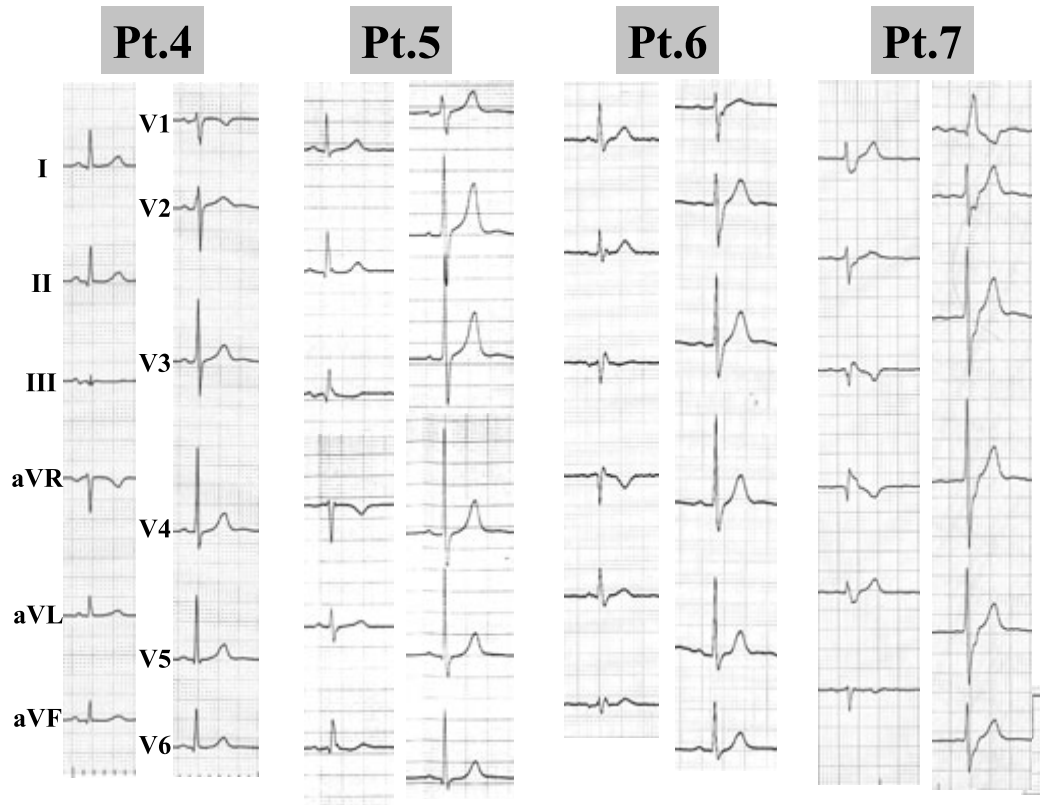


図6 症例1の姉(Pt.4)および叔母(Pt.5～Pt.7)の12誘導心電図  
 その他の女性同胞および叔母にはBrugada型心電図波形を認めなかった。

【症例2】63歳，症例1の姉(図1. Pt.2)．これまで動悸，ふらつき，失神などの既往はまったくない．受診時の理学所見，血液生化学所見には特記すべき点はなく，心エコー検査上も心拡大なく，心機能は正常で左室駆出率は66%，弁装置にも異常を認めなかった．心室内遅延電位は陰性であった(図4)．繰り返しの心電図検査では，Brugada症候群を示唆する所見を認めなかったが，ピルジカイニド負荷(1 mg/kg)にてV<sub>1,2</sub>でcoved型のST上昇を認め，Brugada症候群と診断した(図5)．本例もEPSの同意が得られず，自覚症状をまったく認めないため経過観察としたが，2年間の経過で失神，突然死などの心事故はまったくみられない．

その他に症例1の姉(図1. Pt.4)および母方の同胞女性(図1. Pt.5,6,7)3例の心電図検査を行ったが，いずれもBrugada症候群を示唆する所見は認めな

かった(図6)．

### Ⅲ．考 察

Brugada症候群は男性に好発し，発症に著しい性差が認められるため，女性のBrugada症候群症例は比較的まれとされている．本邦のJ-IVFS登録症例においても，女性症例は173例中わずか7例(4%)<sup>5)</sup>となっている．また，Brugada症候群において突然死やVFの予知指標としては，失神の既往，VFからの蘇生歴および突然死の家族歴であることがよく知られており，有症候性Brugada症候群においてはVFの再発率が69%に達すると報告されている<sup>6)</sup>．その一方で，無症候性Brugada症候群においては同様の観察期間でのVFの頻度あるいは心事故は0.8～8%<sup>6)～8)</sup>と，有症候性症例に対して著しく低いと報告されている．このため無症候性Brugada症候

群においてはICD植込みの適否について意見が分かれるところであり、心電図波形の日内・日差変動、Ic群抗不整脈薬負荷での心電図変化、心室内遅延電位陽性、EPSでのVFの誘発が突然死の予知指標として有用とする報告があるものの、その評価についてはいまだ定まっていない。

今回、我々の報告した症例1, 2は自覚症状がまったくみられず、いずれも無症候性Brugada症候群と考えられた。症例2はピルジカイニド負荷時のみBrugada型心電図波形がみられたが、症例1は典型的なBrugada型心電図所見を呈しており、心室内遅延電位が強陽性である。このため、その家系内にきわめて濃厚な突然死歴を有していることを考慮すれば、無症候性とはいえ突然死のリスクを十分に考慮しなければならない症例であった。症例1, 2ともにEPSでの評価やICD植込みに同意が得られなかったためリスク評価に苦慮し、やむをえず経過観察とした。しかし、結果的にはその後も経過は良好であり、症例1, 2とも2年間の経過観察で心事故の発生を認めず、現在まで健在である。また、症例1の母親は意識消失を繰り返した既往があるため、有症候性のBrugada症候群が強く疑われたが、88歳で肺炎で亡くなるまで生存しており、その不整脈予後は良好であったものと推測された。

本症例の家系を俯瞰すると、突然死が著しく多発していることが理解されるが、男性同胞はいずれも青壮年期の夜間睡眠中に突然死をきたしており、これらの突然死例はBrugada症候群であったと考えられる。しかし、一方で突然死は男性にのみ生じており、我々の調べた範囲内では本家系内で突然死した女性はみられなかった。Brugada症候群の多発家系において男性にのみ著しく高率に突然死が生じており、その長期予後に極端な性差が存在していた可能性が考えられた。このような予後の精査についてはこれまでの報告と同様であるが、なぜこれほどの性差が生じるのかその機序については不明であり、さ

らに多数の女性症例の集積を要するものと思われる。

## 【文 献】

- 1) Brugada P, Brugada J : Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death : a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. *J Am Coll Cardiol*, 1992 ; 20 : 1391 ~ 1396
- 2) Brugada J, Brugada R, Antzelevitch C, Towbin J, Nademanee K, Brugada P : Long-term follow-up of individuals with the electrocardiographic pattern of right bundle-branch block and ST-segment elevation in precordial leads V<sub>1</sub> to V<sub>3</sub>. *Circulation*, 2002 ; 105 : 73 ~ 78
- 3) Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, Pappone C, Della Bella P, Giordano U, Bloise R, Giustetto C, De Nardis R, Grillo M, Ronchetti E, Faggiano G, Nastoli J : Natural history of Brugada syndrome : insights for risk stratification and management. *Circulation*, 2002 ; 105 : 1342 ~ 1347
- 4) Matsuo K, Akahoshi M, Nakashima E, Suyama A, Seto S, Hayano M, Yano K : The Prevalence, incidence and prognostic value of the Brugada-type electrocardiogram : a population-based study of four decades. *J Am Coll Cardiol*, 2001 ; 38 : 765 ~ 770
- 5) 高木雅彦, 相原直彦, 横山泰廣, 青沼和隆, 平岡昌和 : Brugada症候群症例の安静時12誘導心電図所見と臨床経過について—有症候症例と無症候症例の比較検討—, *心電図*, 2005 ; 25 : S-4-11 ~ S-4-16
- 6) Antzelevitch C, Brugada P, Brugada J, Brugada R, Towbin JA, Nademanee K : Brugada syndrome : 1992-2002 : a historical perspective. *J Am Coll Cardiol*, 2003 ; 41 : 1665 ~ 1671
- 7) Eckardt L, Probst V, Smits JP, Bahr ES, Wolpert C, Schimpf R, Wichter T, Boisseau P, Heinecke A, Breithardt G, Borggrefe M, LeMarec H, Bocker D, Wilde AA : Long-term prognosis of individuals with right precordial ST-segment-elevation Brugada syndrome. *Circulation*, 2005 ; 111 : 257 ~ 263
- 8) Atarashi H, Ogawa S, Harumi K, Sugimoto T, Inoue H, Murayama M, Toyama J, Hayakawa H ; Idiopathic Ventricular Fibrillation Investigators : Three-year follow-up of patients with right bundle branch block and ST segment elevation in the right precordial leads : Japanese Registry of Brugada Syndrome. Idiopathic Ventricular Fibrillation Investigators. *J Am Coll Cardiol*, 2001 ; 37 : 1916 ~ 1920