

Brugada 症候群と診断した女性2例の症例について

中野由紀子*¹ 尾木 浩*¹ 三好美和*¹ 小田 登*¹
末成和義*¹ 山本佳征*¹ 石橋 堅*² 平位有恒*²
沖本智和*² 茶山一彰*¹

【症例 1】24 歳の女性。16 歳時体育でグラウンドを走った後、突然心肺停止した。その後蘇生されたが蘇生後脳症となっている。今回、一過性に意識消失を認め、12 誘導心電図にて Brugada 型心電図を認めたため当科に紹介された。父親、姉および祖母にも Brugada 型心電図を認めたが意識消失の既往はみられない。父親の検査で、Brugada 症候群と診断されたら父親と本人に ICD を植込んで欲しいと希望があったため電気生理検査を施行した。プルジカイニド負荷陽性で右室流出路からのプログラム刺激にて心室細動 (VF) が誘発されたため ICD 植込みを行った。【症例 2】63 歳の女性。昼食後に突然意識消失したため、近医に搬送された。12 誘導心電図にて coved 型の Brugada 型心電図を認め、日内、日差変動が激しいため当院に紹介された。プルジカイニド負荷陽性で、右室流出路からのプログラム刺激にて VF が誘発されたため、ICD 植込みを行った。Brugada 症候群は女性の頻度が少ないとされており、実際、当院にて Brugada 症候群と診断あるいは診断後に紹介された 29 例のうちでも 2 例と稀なため今回紹介した。

I. はじめに

Brugada 症候群の有病率には人種差があり、アジ

Keywords ● Brugada 症候群
● 女性

*1 広島大学大学院分子病態制御内科学
(〒734-8551 広島県広島市南区霞 1-2-3)
*2 広島大学大学院分子内科学

ア人に多いこと、また性差もあり Brugada 症候群の約 80% が成人男性とも報告されている^{1), 2)}。Chen らが Brugada 症候群の SCN5A 遺伝子異常を報告して以来、多数の SCN5A 遺伝子変異が報告されているが、その遺伝形式は常染色体優性遺伝であり、Brugada 症候群の頻度が男性に多く女性に少ない原因は明らかにされていない³⁾。今回我々は、当院で Brugada 症候群と診断された女性 2 例について報告する。

Two female cases diagnosed as Brugada syndrome

Yukiko Nakano, Hiroshi Ogi, Miwa Miyoshi, Noboru Oda, Kazuyoshi Suenari, Yoshimasa Yamamoto, Kazuaki Chayama, Ken Ishibashi, Aritsune Hirai, Tomokazu Okimoto

II. 症 例

【症例1】24歳，女性．15歳時，学校検診にて心電図異常を指摘された．16歳時，マラソンで走った後，突然心肺停止をきたし心肺蘇生されるが，蘇生後脳症となった．平成16年7月施設で坐位にて突然顔面蒼白となり一過性に意識消失したが回復した．近医に搬送されECG異常を指摘されたため，精査目的で当院小児科紹介後Brugada型心電図と診断され当科紹介となる．既往歴には特記すべきことなし．意識消失後の近医での心電図でV₁，V₂誘導にてtype 1 (coved型のST上昇)波形を認めていたが，初診時の心電図でST上昇は少し改善しており，その後も心電図は日によって変化した(図1)．父親，姉および祖母にもBrugada型心電図を認めたが意識消失の既往はなく，突然死の家族歴もみられなかった．叔母に失神歴があり，洞不全症候群と診断されペース

メーカーが植込まれている．血液検査所見，胸部X線写真および心エコー検査にて異常を認めなかった．家族から，まず父親の検査をしてBrugada症候群と診断されたら父親と本人にICDを植込んで欲しいとの希望があり電気生理検査を施行した．電気生理検査にてsinus node dysfunctionとAV node dysfunctionを認めた．ピルジカイニド負荷においてJ点で1.5 mmのST上昇があり，baselineで右室流出路からの3連発早期刺激にてVFが誘発されたため，ICD植込みを行った．本人と父親のSCN5Aの遺伝子解析ではP1090Lのpolymorphismを認めるのみであった．

【症例2】63歳，女性．平成17年10月19日，昼食後坐位にて突然失禁を伴う意識消失あり(1分以内)，近医に救急搬送され入院．Brugada型心電図を認め，日内・日差変動も激しいことから精査のため当科紹介となった．既往歴には特記すべきことなし．突然

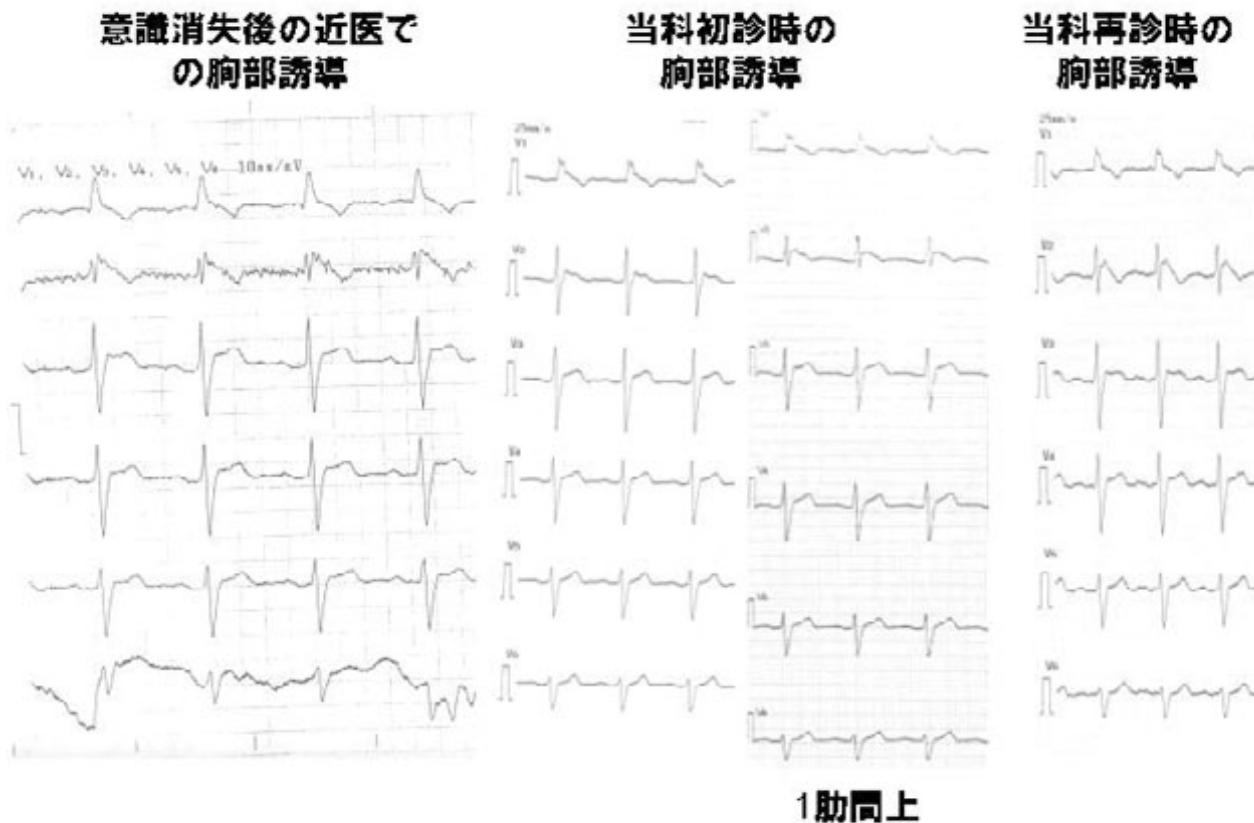


図1 症例1の心電図経過

H17/10/19 搬送当日

H17/10/20

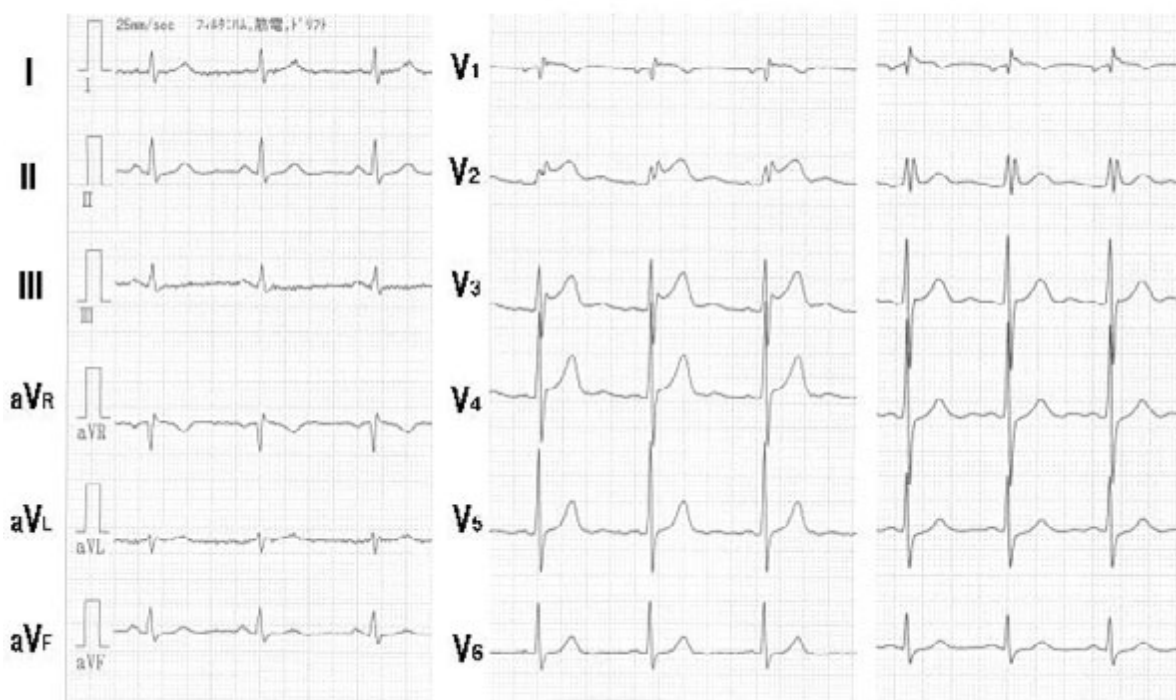


図2 症例2の搬送当日とその翌日の心電図

死や失神の家族歴もなかった。血液検査所見，胸部X線写真および心エコー検査にて異常を認めなかった。頭部MRIでは陈旧性脳梗塞を認めたが今回の意識消失の原因とは考えにくく，脳波には異常を認めなかった。搬送当日はV₁，V₂誘導にてtype 1(coved型)のST上昇)波形を示していたが，翌日にはSTはtype 3に変化していた(図2)。電気生理検査にてsinus node，AV nodeの機能は正常であったが，baselineで右室流出路からの2連発早期刺激にてVFが誘発されたため，ICD植込みを行った。ピルジカイド負荷においてJ点で1.8 mmのST上昇を認めた。

Ⅲ. 考 察

Brugada症候群の頻度は女性に少ないことが報告されている²⁾。イヌの右室心外膜心筋の実験でI_o電流が男性で顕著であること⁴⁾や性ホルモン(テストステロン)がBrugada症候群が男性に多いことと関連しているという報告⁵⁾があるが，その理由は完全に

は解明されていない。

我々の施設でも29例(26～68歳)中，男性が27例で女性2例であった。29例のBrugada症候群の初発症状はVF 13例，意識消失8例，無症候性8例で，合併不整脈は心房細動5例，房室ブロック1例，心房頻拍1例，房室回帰性頻拍1例であった。突然死の家族歴を5例に，Brugada型心電図type 1(coved型ST上昇)の出現を24例に認めた。治療はICD植込み26例で，1例が死亡した。遺伝子解析では1例でエクソンとイントロンの接合部の遺伝子変異を認めたが，その他は遺伝子多型のみだった。今回症例も少なく，1例は父親のみしか電気生理検査がされていないので，女性のBrugada症候群の症例の特徴を明らかにすることはできなかったが，女性のBrugada症候群例の頻度は少ないので，今後多施設で症例を集めての検討が望まれる。

〔文 献〕

- 1) Nademanee K, Veerakul G, Nimmannit S, Chaowakul V, Bhuripanyo K, Likittanasombat K, Tunsanga K, Kuasirikul S, Malasit P, Tansupasawadikul S, Tatsanavivat P : Arrhythmogenic marker for the sudden unexplained death syndrome in Thai men. *Circulation*, 1997 ; 96 : 2595 ~ 2600
- 2) Shimizu W : Gender difference and drug challenge in Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2004 ; 15 : 70 ~ 71
- 3) Chen Q, Kirsch GE, Zhang D, Brugada R, Brugada J, Brugada P, Potenza D, Moya A, Borggrefe M, Breithardt G, Ortiz-Lopez M, Wang Z, Antzelevitch C, O'Brien RE, Schulze-Bahr E, Keating MT, Towbin JA, Wang Q : Genetic basis and molecular mechanism for idiopathic ventricular fibrillation. *Nature*, 1998 ; 392 : 293 ~ 296
- 4) Di Diego JM, Cordeiro JM, Goodrow RJ, Fish JM, Zygmunt AC, Perez GJ, Scornik FS, Antzelevitch C : Ionic and cellular basis for the predominance of the Brugada syndrome phenotype in males. *Circulation* 2002 ; 106 : 2004 ~ 2011
- 5) Matsuo K, Akahoshi M, Seto S, Yano K : Disappearance of the Brugada-type electrocardiogram after surgical castration : a role for testosterone and an explanation for the male preponderance. *Pacing Clin Electrophysiol*, 2003 ; 26 : 1551 ~ 1553