

洞不全，心房粗動，心室細動，および Brugada 型心電図波形が姉妹に見られた若年突然死家系

高木明彦*1 中沢 潔*1 岸 良示*1 長田圭三*1
龍 祥之助*1 松田央郎*1 藤田禎規*1 三宅良彦*1
桜井庸晴*2 松本直樹*3

Brugada 症候群の姉妹における 2 症例を報告する。家族歴としては，母親に心房期外収縮が多発し，同胞(男性)が 31 歳で就寝中に突然死している。症例 1(次女)は現在 39 歳。10 歳時より不整脈を指摘され，13 歳時に最初の失神を認めた。明らかな心疾患はなく，洞不全，発作性心房粗動(AFL)，心室細動が確認された。ペースメーカー治療と薬物治療が行われたが，AFL による症状が著明となり，26 歳時にカテーテルアブレーション(CA)による房室ブロック作成術を追加した。症例 2(長女)は現在 46 歳。明らかな既往歴はなかったが，33 歳時より動悸と前失神症状を認めるようになった。電気生理検査で AFL が誘発されたため CA を施行したが，42 歳時に明確な失神発作を認めた。この姉妹にピルジカイニド負荷を施行したところ，右側胸部誘導の J 点上昇が誘発された。失神歴，突然死の家族歴，ピルジカイニド負荷の結果より，Brugada 症候群の家系と判断した。

I. はじめに

Brugada 症候群の姉妹を経験したので報告する。

Keywords

- Brugada 症候群
- 女性
- 心房不整脈
- 突然死

*1 聖マリアンナ医科大学内科学 (循環器内科)

(〒216-8511 川崎市宮前区菅生 2-16-1)

*2 聖マリアンナ医科大学病院臨床検査部

*3 聖マリアンナ医科大学薬理学

この姉妹の特徴は，①失神歴，②母親の心房期外収縮多発と同胞の突然死(兄弟が 31 歳で就寝中に突然死している)，③心房不整脈(洞不全と心房粗動(AFL))の合併，④ピルジカイニド負荷による右側胸部誘導の J 点上昇である。

II. 症 例

① 症例 1(次女)

この家系で最初に症状を認めたのは現在 39 歳になる次女である。

A case with sudden death at a young age, whose sisters had sinus arrest, atrial flutter, ventricular fibrillation, and a Brugada electrocardiographic pattern

Akihiko Takagi, Kiyoshi Nakazawa, Ryoji Kishi, Keizo Osada, Shonosuke Ryu, Hisao Matsuda, Sadanori Fujita, Fumihiko Miyake, Tsuneharu Sakurai, Naoki Matsumoto

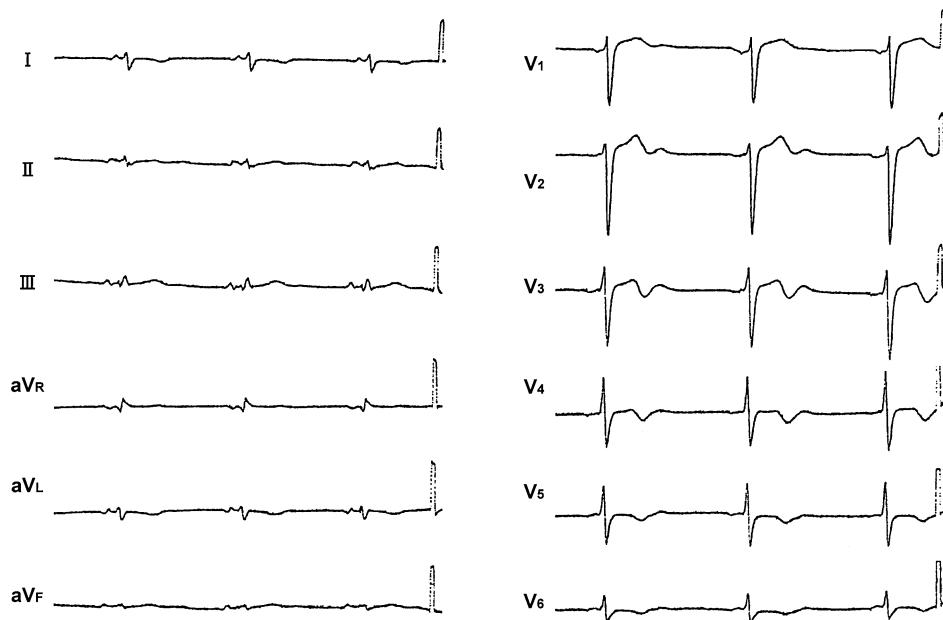
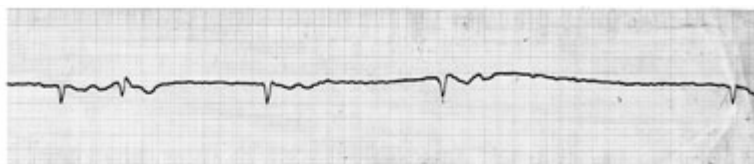


図1 症例1(次女)の標準12誘導心電図(13歳時)
肢誘導の低電位と胸部誘導の非特異的ST-T変化を認める。

洞停止



心房粗動

2:1伝導



1:1伝導

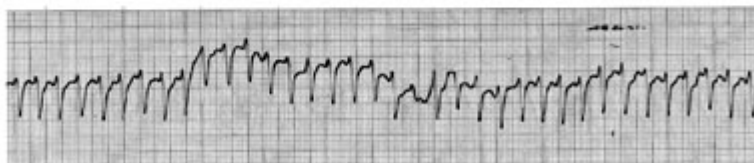


図2 症例1(次女)のホルター心電図(13歳時)

最大RR間隔3.7秒の洞停止と2:1および1:1房室伝導の心房粗動が確認された。

10歳時より不整脈を指摘されていたが、13歳時に最初の失神を認め入院となった。心電図(ECG)では肢誘導の低電位と胸部誘導の非特異的ST-T変化を認め(図1)、心エコー図は正常であった。入院中に最大R-R間隔3.7秒の洞停止と発作性AFLが確認さ

れた(図2)。AFLの房室伝導は大部分が2:1伝導であったが、1:1伝導となることもあり、その心拍数は220 bpmまで上昇した。また、AFLから心室細動(VF)への移行も確認され、その際には失神を伴った(図3)。徐脈に対してはペースメーカー植込み術

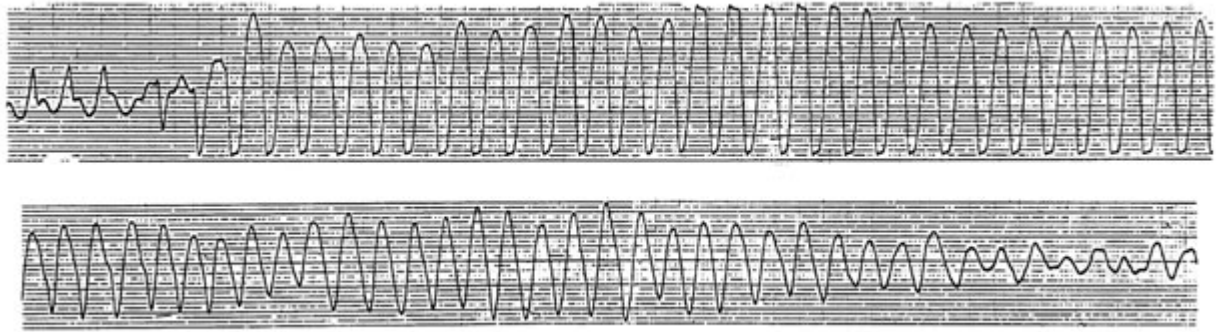


図3 症例1(次女)のモニター心電図(13歳時)
心房粗動から心室細動への移行が確認され、失神を伴った。

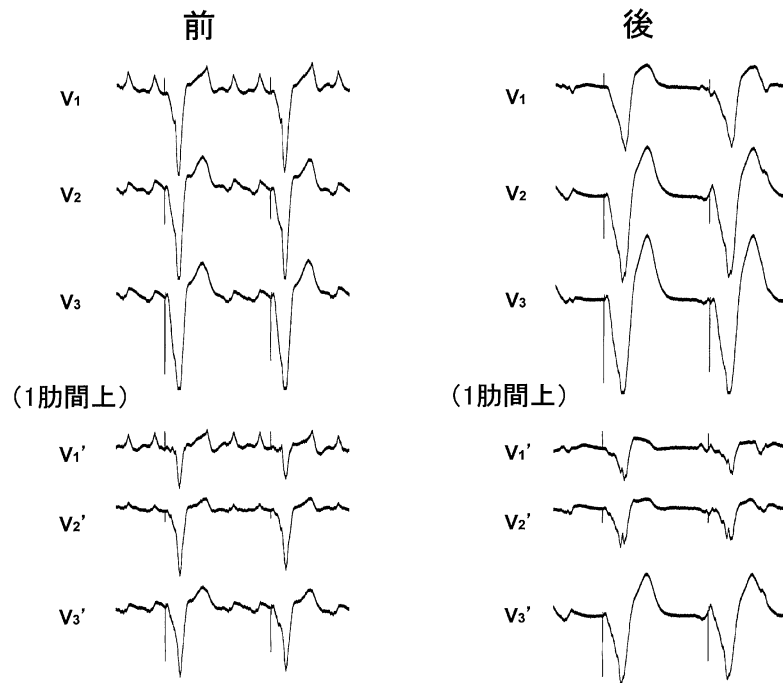


図4 症例1(次女)のピルジカイニド負荷(38歳時)
心室ペースングでの評価ではあるが、ピルジカイニド負荷(1 mg/Kg, 静脈注射)後に右側胸部誘導のJ点上昇が確認された。

を施行し、発作性AFLには薬剤によるコントロールを試みた。しかし、I群抗不整脈薬は無効で、ジゴキシン、ベラパミル、プロプラノロールによる心拍数コントロールも不十分であった。AFLによる動悸は年々著明となり、一般的な日常生活にも支障をきたすようになったため、26歳時にカテーテルアブレーション(CA)による房室ブロック作成術を施行

した。以後は無投薬で症状なく経過している。

その後姉(後述の症例2)にBrugada型心電図波形が確認されたこともあり、38歳時にピルジカイニド負荷(1 mg/Kg, 静脈注射)および遺伝子解析を行った。房室ブロック作成術後で自己心拍がないため、心室ペースングでの評価ではあるが、ピルジカイニド負荷後に右側胸部誘導のJ点上昇が確認された

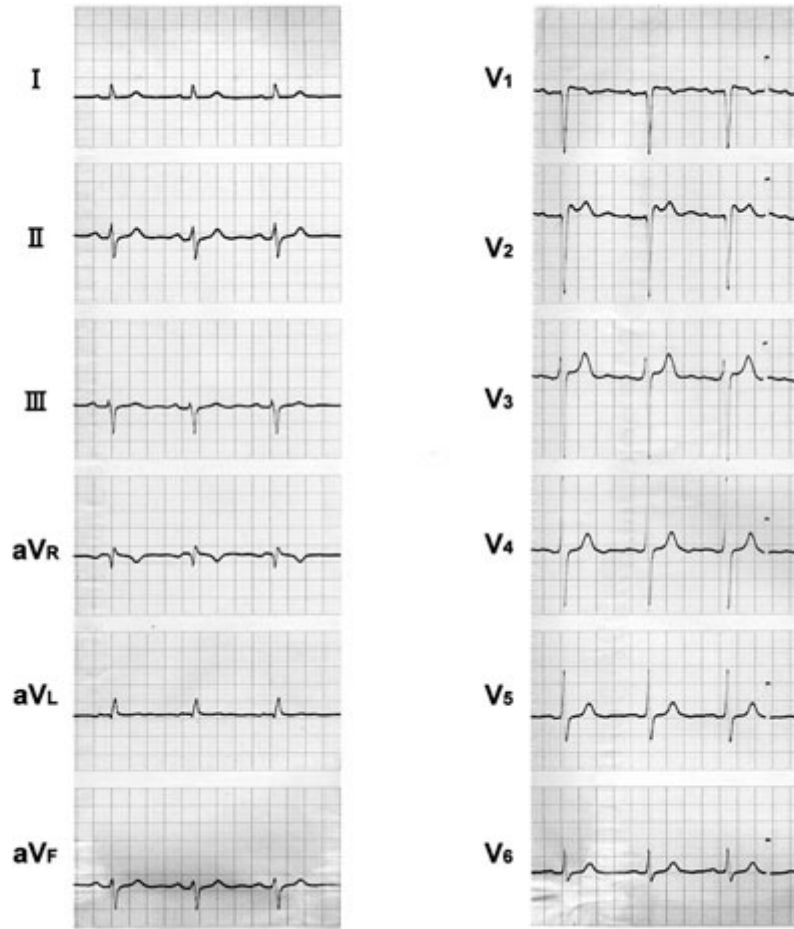


図5 症例2(長女)の標準12誘導心電図(33歳時)
右側胸部誘導の非特異的ST-T変化を認める。



図6 症例2(長女)のホルター心電図(33歳時)
洞徐脈のみ確認された。

(図4)．遺伝子解析による *SCN5A* 遺伝子の異常は指摘されなかった。

②症例2(長女)

症例2は症例1の姉で現在46歳である。

明らかな既往歴はなかったが、33歳時より動悸発

作を自覚するようになり、動悸に伴う前失神症状も認めるようになった。ECGでは右側胸部誘導に非特異的ST-T変化(saddle-back型ST上昇を呈しているが、1993年のECG記録であり、当時Na⁺チャネル遮断薬負荷等は施行されていない)を認め(図5)、心エコー図、トレッドミル運動負荷試験は異常所見を認めなかった。繰り返しホルターECGを施行したが、洞徐脈以外の所見は得られなかった(図6)。

原因検索のため、心臓カテーテル検査を行ったが、冠動脈造影、左室および右室造影は正常であった。電気生理検査(EPS)による洞機能・房室伝導は正常で、副伝導路も認めなかった。心室頻拍、VFの誘発はなかったが、比較的容易にAFLが誘発された

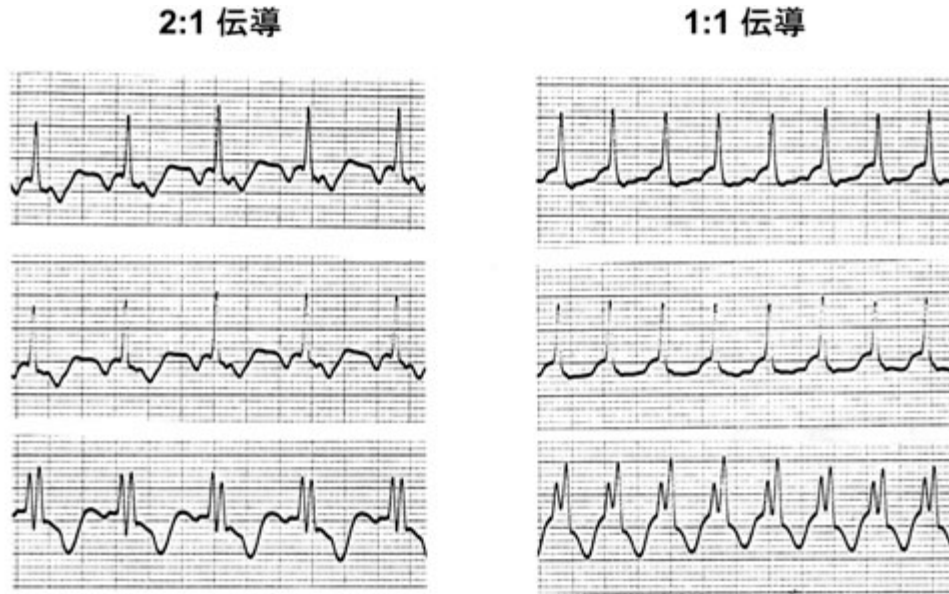


図7 症例2(長女)の電気生理検査(33歳時)
2:1および1:1房室伝導の心房粗動が誘発された。

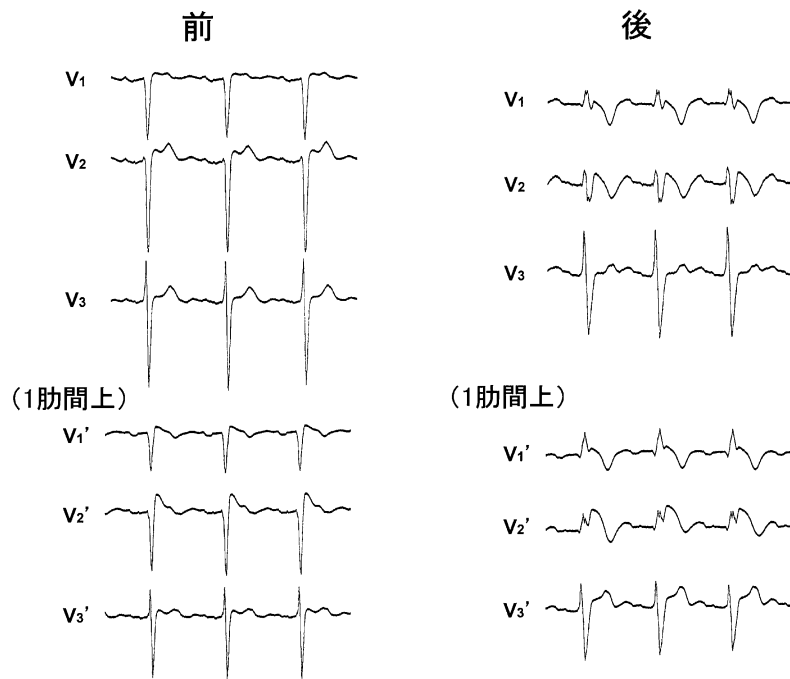


図8 症例2(長女)のピルジカイニド負荷(42歳時)
ピルジカイニド負荷(1 mg/Kg, 静脈注射)後に右側胸部誘導のcoved型ST上昇が誘発された。

(図7). 誘発されたAFLは1:1房室伝導となることもあり、その時の症状は臨床症状と一致していた。

動悸発作、前失神症状はAFLによるものと判断し、CAを施行した。

その後は症状なく経過したが、41歳時より再び動悸と前失神症状を認めるようになり、42歳時には明確な失神発作があった。再度EPSを施行したが、非持続性のAFLと心房細動が誘発されたのみで、失神の原因となる所見は得られなかった。そこでピルジカイニド負荷(1 mg/Kg, 静脈注射)を行ったところ、右側胸部誘導でcoved型ST上昇が誘発された(図8)。ピルジカイニド負荷後のEPSでもVF誘発はなかったが、失神と突然死の家族歴を有する症例であったため、最終的には植込み型除細動器植込み術を行った。後日施行した遅延電位は陽性で、遺伝子解析によるSCN5A遺伝子の異常はなかった。

Ⅲ. 考 察

この姉妹に関しては、心房不整脈を失神の原因と考え長期間観察してきた¹⁾。しかし、経過中に長女(症例2)のピルジカイニド負荷で右側胸部誘導のcoved型ST上昇が確認され、Brugada症候群を疑う

ようになった²⁾。その後次女(症例1)にも、心室ペーシング時の評価ではあるが、ピルジカイニド負荷後に右側胸部誘導のJ点上昇が確認された。

姉妹とも失神歴があり、同胞(男性)が31歳で就寝中に突然死している。遺伝子解析による異常はなかったが、心房不整脈の家族性発症は遺伝的要素を疑う。また、姉妹のピルジカイニド負荷の結果などから、Brugada症候群の家系と判断した。

〔文 献〕

- 1) 松本直樹, 中沢 潔, 赤城 格, 三宅良彦, 村山正博, 須貝二郎, 黒川叔彦: 突然死の原因として心房性不整脈が考えられた家系. 臨床心臓電気生理別冊, 1995; 18: 17~23
- 2) 高木明彦, 中沢 潔, 岸 良示, 長田圭三, 原田智雄, 桜井庸晴, 三宅良彦, 松本直樹, 小林真一: 多彩な心房不整脈を呈したBrugada症候群と思われる一家系. 心臓, 2003; 35(Suppl.3): 23~27