

濃厚な家族歴をもつBrugada症候群女性の1例

坂部茂俊* 笠井篤信* 角田健太郎* 仲田智之*
坂井正孝* 大西孝宏* 西山 敦* 説田守道*

濃厚な突然死の家族歴をもつBrugada症候群女性例を経験した。【症例】53歳女性。【主訴】意識障害。【家族歴】父：41歳時突然死。兄：21歳時突然死。【現病歴】2003年4月6日午前8時ころ、胸部不快感を訴えN市立病院救急外来を受診した。診察中に突然意識消失し、心電図モニターで心室細動(VF)が認められたため電氣的除細動を受けた。除細動直後の心電図は心房細動で、 $V_1 \sim V_3$ 誘導にcoved型のST上昇、II, III, aV_F 誘導にST低下が認められた。心エコー検査、冠動脈、左室造影検査で異常所見なく、Brugada症候群と診断された。VFからの蘇生例であり植込み型除細動器(ICD)を植込んだ。Brugada症候群の男女比は8~10:1とされており、女性に少ないことが知られている。特に臨床的に心室細動が認められた女性例はまれであると思われたため報告する。

I. はじめに

Brugada症候群は、Brugadaらが特発性心室細動のサブグループとして報告したもので、Brugada型心電図波形、心室細動(VF)による失神や心停止の既往、突然死の家族歴を特徴とする¹⁾。Brugada症

Keywords

- Brugada症候群
- 女性
- 心室細動
- 家族歴

*山田赤十字病院循環器科
(〒516-0805 三重県伊勢市御園町高向810)

候群発症には性差が存在することが知られており、男女比は8~10:1とされている。本邦における疫学的調査「特発性心室細動(Brugada症候群)の病態とその治療法に関する報告」によると、Brugada症候群女性25例(全体の6%)では29ヵ月間の観察期間において、心事故発生が1例も記録されなかった²⁾。またBrugada症候群には家族内集積を認める例が多く、一部にチャンネル遺伝子異常をもつグループが存在することが明らかにされているが、遺伝形式から本症発現の性差を説明することはできない。

今回我々が経験した53歳の女性は、失神時にVFが確認された。VF発作のエピソードをもつ

A female patient of Brugada syndrome with an episode of ventricular fibrillation and family history of sudden death
Shigetoshi Sakabe, Atsunobu Kasai, Kentaro Kakuta, Tomoyuki Nakata, Masataka Sakai, Takahiro Ohnishi, Atsushi Nishiyama, Morimichi Setsuda

Brugada 症候群女性例はまれと思われるので報告する。

II. 症 例

53歳，女性。

主訴：意識障害。

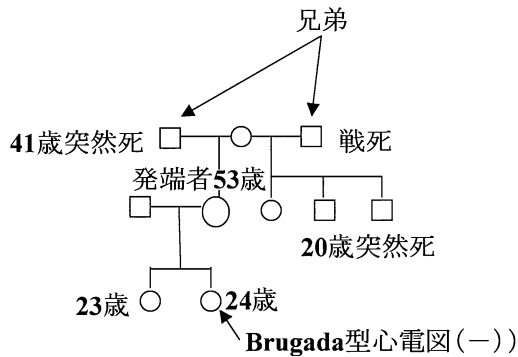


図1 家系図

患者と兄は異父兄妹であるが，患者の父親と兄の父親は兄弟。

既往歴：特記すべきことなし。

職業：教員。

家族歴：①父；41歳時突然死。②兄（異父兄であるが兄の父と患者の父は兄弟）；21歳時突然死（図1）。

現病歴：2003年4月6日午前8時ころ，胸部不快感を自覚しN市立病院救急外来を受診した。診察中に突然失神し，心電図モニターでVFが認められ電氣的除細動を受けた。除細動直後の12誘導心電図は，心房細動で， $V_1 \sim V_3$ 誘導でcoved型のST上昇，II，III， aV_F 誘導でST低下が認められた（図2）。約5時間後には洞調律に復し， $V_1 \sim V_3$ のST上昇も軽減した（図3）。N市立病院で心エコー検査，冠動脈造影，左室造影がなされたが異常所見なく，Brugada症候群と診断された。4月6日以降VFの再発はなかったがVF蘇生例であり，植込み型除細動器（ICD）の適応と考えられ，4月23日当院に紹介入院となった。

身体所見：身長155 cm，体重57 Kg。血圧

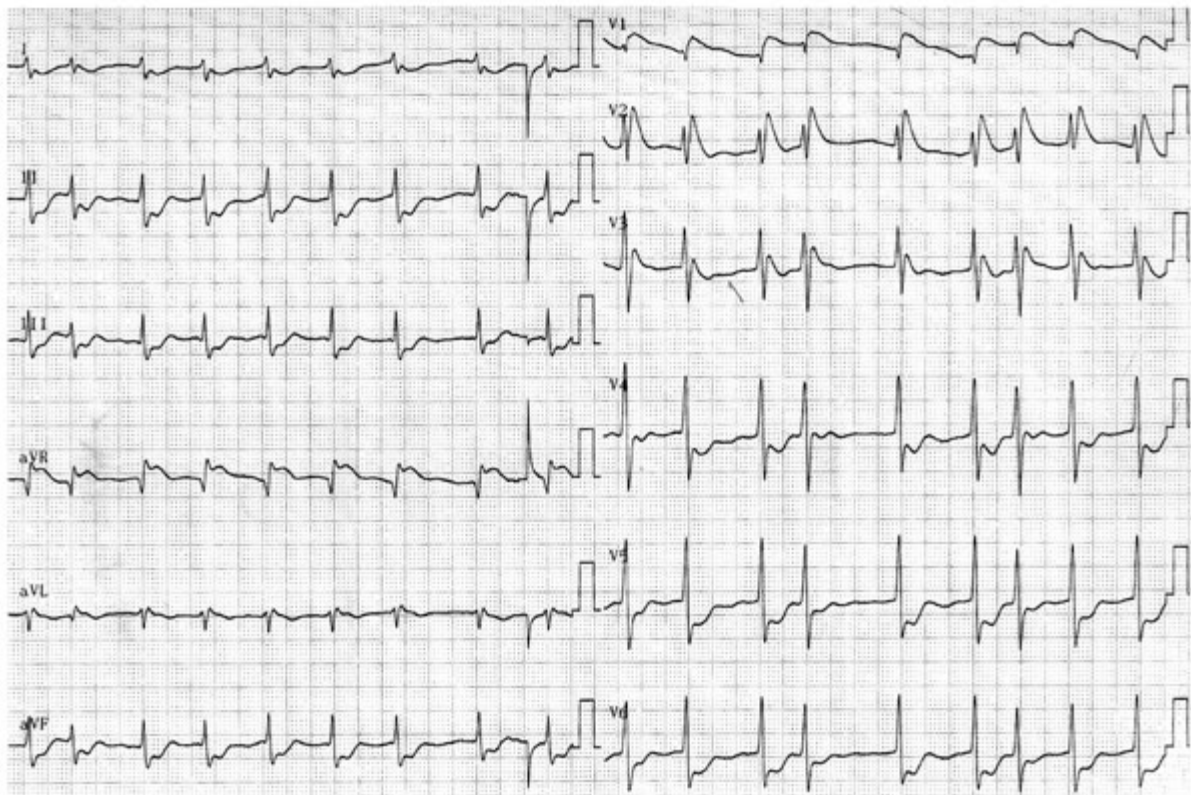


図2 心室細動から除細動された直後の12誘導心電図

心房細動で前胸部誘導にcoved型のST上昇が認められる。

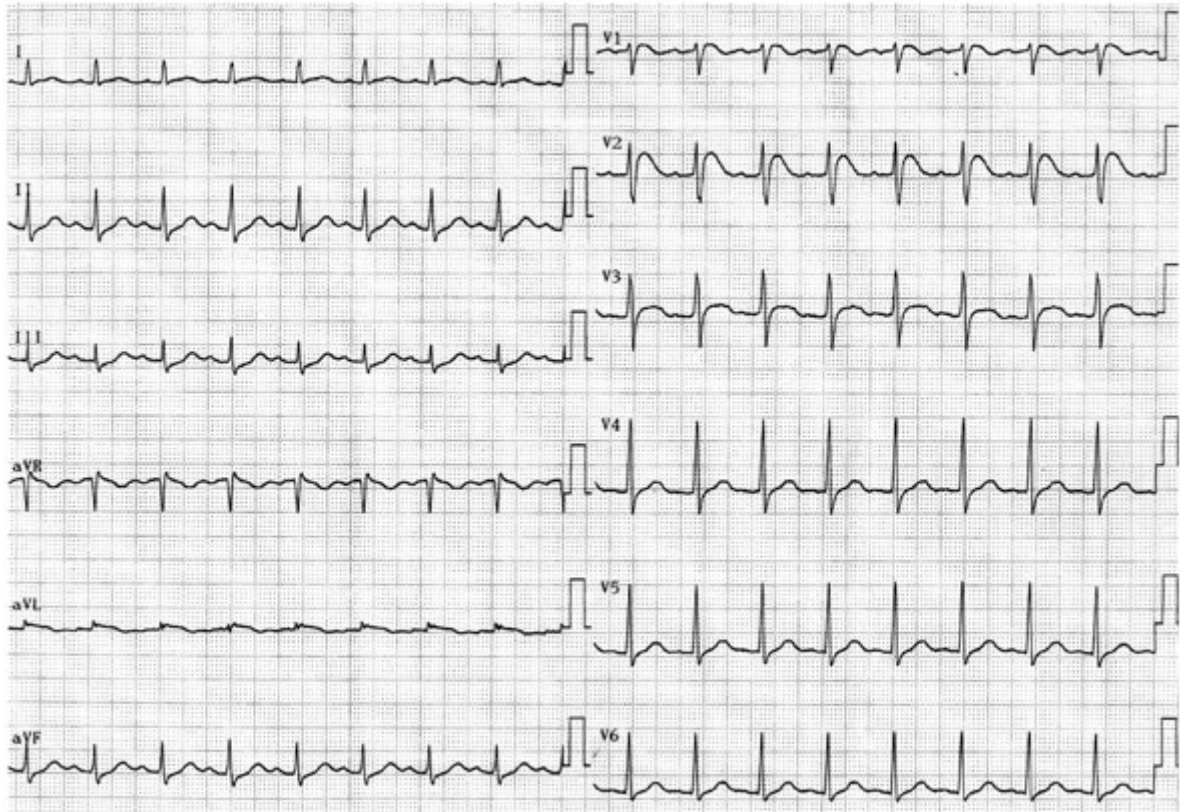


図3 心室細動出現から約5時間後の12誘導心電図
自然に洞調律に復しており前胸部誘導のST波高は低下した。

126/80 mmHg, 脈拍84回/分・整. 心音, 呼吸音ともに正常. 頭頸部, 胸部, 腹部に異常所見なし. 神経学的異常所見なし.

血液, 生化学検査: 異常所見なし.

胸部X線写真: 心拡大なし. 肺野に異常陰影なし.

12誘導心電図: 洞調律, 脈拍84回/分, 前胸部誘導でsaddle-back型のST上昇を認めた.

ホルター心電図(2003.4.2): 洞調律, 総心拍数119,043拍/日, VTなし, ST変化なし, QT時間延長なし.

心エコー図: LVDd 43 mm, LVDs 23 mm, IVST 9 mm, PWT 9 mm, LAD 31 mm, LVEF 78%, 器質的異常なし.

患者はVF蘇生時の低酸素脳症のため情動失禁等あり, 電気生理検査, ピルジカイニド負荷検査はせず, 2003年4月28日にICD植込み術を施行した.

ICD植込み後約3年間経過したが, VFは記録されていない. 3ヵ月ごとに記録された12誘導心電図では前胸部誘導, 特にV₂誘導においてST波高, 波形に変化が認められた. 正常ST, saddle-back型ST上昇, coved型ST上昇の3タイプが混在していた(図4). 心電図はいずれも午後2時ごろに記録されており, 昼食との間隔もだいたい一定であった. また抗不整脈薬を含め薬剤は投与しなかった.

家族内集積に関しては, 父, 兄が突然死しており, 父方家系の遺伝子が関与するものと考えられた. 患者自身のチャンネル遺伝子検索は現在進行中である. 生存血縁者に関しては患者の次女のみ本人の希望により12誘導心電図を記録したが, Brugada型心電図ではなかった.

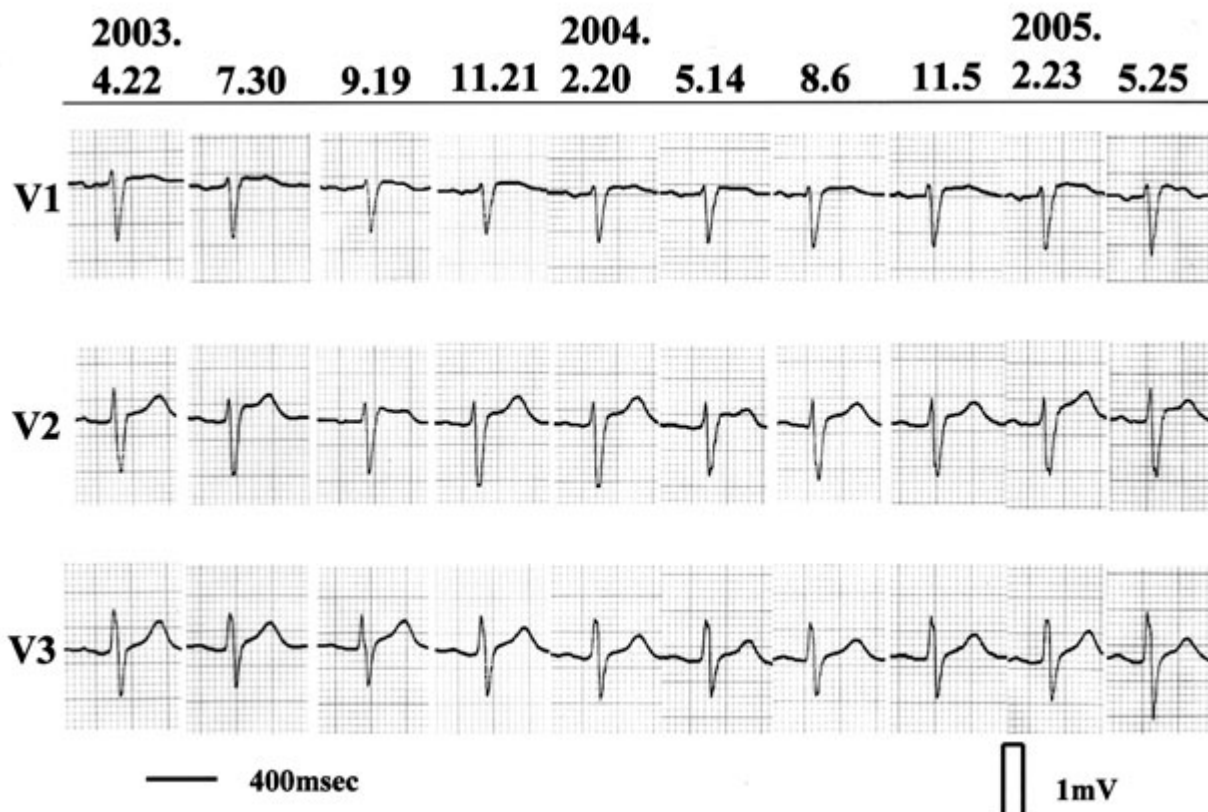


図4 前胸部誘導の心電図変化
記録ごとにST波形、波高に変化がみられる。

Ⅲ. 考 察

Brugada症候群発症に性差が存在することは明らかだが、その機序は不明であり、いくつかの仮説がある。同症候群の約20%に存在するとされるチャネル遺伝子SCN5A異常の遺伝形式は常染色体優性遺伝であり、遺伝形式では性差を説明できない³⁾。Diegoらはオスイヌの右室心外膜ではItoの発現が大きく、活動電位第1相のノッチが深くなっており、terfenadineを用いてNa⁺電流とCa²⁺電流を減少させるとオスイヌにおいてのみBrugada様のST上昇や心室性不整脈が発生したと報告した⁴⁾。これらの事実は、チャネル遺伝子とは独立して右室心外膜側のIto発現に性差があり、Brugada症候群発症の性差に関与している可能性を示唆する。Matsuoらは前立腺癌に対する外科的除根術後に心電図変化が消失し

た2症例を報告し、心電図変化に対する男性ホルモンの関与を提唱している⁵⁾。また、チャネル遺伝子SCN5A異常が明らかであるにもかかわらずBrugada症候群の発症が男性に限られる家系の報告もある⁶⁾。本症例は突然死の家族歴をもつことから、遺伝疾患としてのBrugada症候群と考えられるが、女性であるにも関わらず実際にVFが出現しており、上記の仮説が当てはまらないものと考えられた。

〔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) 鎌倉史郎 : Brugada症候群の予後—わが国の登録調査よ

- り. Medical Topics Series不整脈2005(井上 博編), メ
ディカルレビュー, 東京2005 ; 166~176
- 3) 佐々木孝治, 蒔田直昌, 横田 卓, 筒井裕之: Brugada
症候群とNaチャンネル病. 最新医学, 2005 ; 60 : 2261~
2266
- 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
- 6) Kyndt F, Probst V, Potet F, Demolombe S, Chevallier
JC, Baro I, Moisan JP, Boisseau P, Schott JJ, Escande D,
Le Marec H : Novel SCN5A mutation leading either to
isolated cardiac conduction defect or Brugada
syndrome in a large French family. Circulation, 2001 ;
104 : 3081~3086