

## 第 17 回特発性心室細動研究会 (J-IVFS)

日時：2019 年 2 月 9 日 (土) 13:00~17:00

場所：聖路加国際大学 アリス・C・セントジョン メモリアルホール  
(東京都中央区明石町 10-1)

※会場地図はプログラムの最後のページに付いております。

### ～ 抄録集 ～

**一般演題 1. 器質的心疾患を伴わない難治性心室頻拍に対するカテーテルアブレーション治療について** (QT 延長症候群、ベラパミル感受性心室頻拍、カテコラミン感受性心室頻拍、プルキンエ起源心室頻拍などを含む)

1-1

**心室細動の trigger となる心室期外収縮に対するカテーテルアブレーションが有効であった先天性 QT 短縮症候群の 1 例**

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科

○森本芳正、渡邊敦之、森田 宏、佃早央莉、宮本真和、川田哲史、中川晃志  
西井伸洋、中村一文、伊藤 浩

先天性 QT 短縮症候群は、極めて稀な遺伝性不整脈疾患であり、心室細動 (VF) により突然死をきたす疾患である。今回、VF の trigger となる心室期外収縮 (PVC) に対してカテーテルアブレーション (CA) を施行し、VF 発生を抑制可能であった 1 例を経験したので報告する。

症例は 50 歳女性。突然心肺停止状態となり、当院にて蘇生された。明らかな器質的心疾患を認めず、12 誘導心電図で、著明な QT 間隔の短縮を認めた (QTc=319ms)。電気生理学的検査では、有効不応期の短縮 (140ms) と、心室期外刺激で VF が誘発された。ICD 植込み術を施行し退院となったが、2 か月後、VF により ICD が適切作動した。12 誘導心電図では、左脚ブロック型 PVC を trigger とした非持続性多形性心室頻拍 (NSVT) が頻回に見られた。薬物療法を開始したが無効であったため、PVC に対する CA を施行した。心内マッピングで、右室下側壁に PVC の onset に 30ms 先行する電位を認め、同部分への通電で、PVC・NSVT は消失した。以後、全く心室性不整脈の出現は認められず経過している。先天性 QT 短縮症候群において、VF の trigger となる PVC を記録できることは非常に稀ではあるが、記録することができれば、CA も治療の選択肢の一つとなりうると考えられた。

## 1-2

### 心外膜側の遅延電位消失後も Type 1 心電図を認めたブルガダ症候群の 1 例

聖路加国際病院 循環器内科

○木全 啓\*、會田 敏\*、斎藤 彰、青柳秀史、中村浩章、横山泰廣

(\*現所属：筑波大学医学医療系 循環器内科)

筑波大学医学医療系 循環器内科

関口幸夫、野上昭彦、青沼和隆、家田真樹

41 歳男性。ブルダガ症候群に対して除細動器植込み後、頻回に適切作動を認めたため心外膜アブレーションを行った。右室流出路心外膜のマッピングでは、持続する分裂した異常電位を認めた。ピルジカイニドの投与で Type 1 心電図を呈し、異常電位も顕在化した。異常電位を除去した後、再度ピルジカイニドを投与したところ、異常電位が認められないにも関わらず再度 Type 1 心電図を呈した。異常電位がないことを再確認して治療は終了とした。術直後に 1 度適切作動を認めたが、その後は半年以上作動なく経過している。過去には治療によって異常電位が消失し、心電図が正常化することが報告されており、異常電位と Type 1 心電図の関連（脱分極仮説）の根拠となっている。しかし、本症例の治療経過からは、脱分極仮説のみでは説明ができないと考えられた。また、本症例の経過はよく、Type 1 心電図の消失は得られなくても、異常電位の消失が得られれば治療のエンドポイントとしてよいのではないかと考えられた。

## 陳旧性心筋梗塞に伴う左脚前枝領域 Purkinje 組織を起源とする束枝リエントリー性頻拍の1例

筑波大学医学医療系 循環器内科

○小松雄樹、関口幸夫、野上昭彦、青沼和隆、家田真樹

症例は81歳女性。慢性心房細動（AF）、陳旧性前壁心筋梗塞の経過中に verapamil で停止する心室頻拍（VT）を発症した。基本調律（AF）時の12誘導心電図は左脚前枝ブロック、QRS幅138msecであった。VT中の心電図はQRS幅144msecで、基本調律中のQRS波形と類似していた。左脚前枝領域においては、基本調律中に心室波に引き続いて遅延電位が記録され、VT中には遠位部から近位部に伝播する拡張期 Purkinje 電位が記録された。基本調律中の遅延電位は傷害 Purkinje 繊維による遅延電位と考えられた。またアブレーション proximal 電極で記録されていた基本調律中の遅延電位は、VT中は2:1伝導を呈しており、瘢痕組織内の傷害心筋による遅延電位と考えられた。拡張期 Purkinje 電位記録部位への通電直後にVTは停止し、その後いかなる刺激によっても誘発不能となった。本症例は陳旧性心筋梗塞の瘢痕心室筋組織を峡部とするVTではなく、左脚前枝領域 Purkinje 組織を必須緩徐伝導部位とする束枝リエントリー性頻拍と考えられた。

## 1-4

### アブレーションが奏功した右室 Purkinje VT の 2 症例

名古屋大学大学院医学系研究科 循環器内科学

○村瀬陽介、因田恭也、間宮慶太、岡本均弥、坂本裕資、友松敏郎、藤井亜弥、柳澤哲  
室原豊明

症例 1 は 56 歳、男性。X 年 1 月心不全増悪にて他院入院中 NSVT の頻発を認めた。EF 20% 程度の低心機能であり精査にて拡張相肥大型心筋症が疑われ、心不全改善後に施行された EPS で VT が誘発された。VT 治療目的に当院へ紹介され、ICD 植え込み後アブレーション施行。VT は左脚ブロック、上方軸、頻拍周期 285ms。VT 中に右室心尖部側壁側で心室電位に先行する Purkinje 電位が観察され最早部位は 40ms の先行度であった。右室 Purkinje 起源 VT と診断し通電を行い VT 誘発は不可能となった。症例 2 は 43 歳、男性。基礎心疾患として ARVC を指摘されており、経過中 VT を認め ICD 植え込み後他院にて外来通院していた。X 年 4 月、飲酒後に VT による ICD 作動を認めアミオダロン導入後当院紹介されアブレーション施行。EPS では NSVT のみ誘発され、波形は左脚ブロック、上方軸、頻拍周期 305ms であった。右室前面側で NSVT 中に心室電位から先行する Purkinje 電位が観察され最早で 25ms の先行度が得られた。同部位の pacemap は VT に一致し右室 Purkinje 起源 VT と診断し通電したところ acceleration を認め VT の誘発は不可能となった。上記 2 症例とも右室の distal Purkinje fiber を起源とする focal Purkinje VT であり、アブレーションが奏功した貴重な症例と考えられ報告する。

## 一般演題 2. 診断や治療に難渋した、あるいは興味深い特発性心室細動症例 (Brugada 症候群を含む) について

2-1

乳頭筋が関与したと考えられるshort coupled variant TdPの一例

東北大学 循環器内科

○中野 誠、相澤健太郎、長谷部雄飛、三木景太、諸沢 薦、林 秀華、下川宏明

症例は68歳男性、基礎心疾患を有さず、心機能は保たれている症例。TdPの既往あり、S-ICD植え込み後。今回、TdPによるS-ICD作動を呈し入院。入院後も自然停止するTdPが頻発、数回は持続しS-ICD作動を呈した。Trigger PVCの焼灼により治療し得る可能性を考え、カテーテルアブレーションの方針。TdPのtriggerとなると考えられたPVCは2種類(PVC1, 2)あり、PVC1は右室乳頭筋起源と考えられ、通電。PVC2は偽検索を認める左室心尖部からやや側壁側の筋肉起源と考えられ、通電。PVS2連にても持続するTdPが誘発されず手技終了。しかし、数日後TdPによるS-ICD作動の再発を認め、再アブレーションを施行。TdPをtriggerするPVCは前回とやや形が異なっており、PVC3は左室中隔側の肥厚した筋肉起源と考えられた。その後の誘発ではPVS2連で容易にNSVFが生じてしまい、誘発時にtriggerとなっていたPVC4に合致した前乳頭筋基部側を通電。その後PVS3連でやはりNSVTが生じ、triggerとなるPVC5は右室乳頭筋起源と考えられ、通電。最終的にはPVS3連でVF誘発不能(最大4連まで)を確認し、手技を終了。術後S-ICD作動なく経過している。

## 2-2

### 小児期における Brugada 症候群の臨床的・遺伝学的特徴

○小澤淳一<sup>1)2)</sup>、大野聖子<sup>2)3)</sup>、渡部 裕<sup>4)</sup>、牧山 武<sup>5)</sup>、鈴木 博<sup>1)</sup>、斎藤昭彦<sup>1)</sup>  
伊藤英樹<sup>2)</sup>、堀江 稔<sup>2)</sup>

- 1) 新潟大学 小児科
- 2) 滋賀医科大学 循環器内科
- 3) 国立循環器病研究センター 分子生物学部
- 4) 新潟南病院 循環器内科
- 5) 京都大学 循環器内科

背景：Brugada 症候群（以下 BrS）は、遺伝性不整脈疾患の一つであるが、小児期に顕在化することは稀である。これまでテストステロンによる催不整脈作用により、思春期以降の男児で心イベントが増えることは報告されているが、小児期における心イベントのリスク層別化は未だ確立されていない。本邦には小学校 1 年、中学校 1 年での学校心臓病検診があり、我々は無症候例を含めた、小児期における BrS についての正確な検討が可能である。

方法・結果：20 歳以下で BrS と診断された 23 家系 25 人（男児 19 人、76%）を対象とした。診断時の平均年齢は 9 歳であった。21 人は Brugada (type I) 心電図を自然に示し、4 人は薬剤負荷試験で示した。13 人（52%）に *SCN5A* のヘテロ接合型変異を、3 人（12%）に *SCN5A* の exon 挿入/欠失を同定した。診断の契機は、心肺停止が 4 人、失神が 4 人、心室期外収縮が 1 人、上室性頻拍が 1 人、他の医学的理由による心電図記録が 6 人、家族スクリーニングが 4 人、学校心臓病検診が 5 人であった。17 歳時に家族スクリーニングで診断された 1 人を除いた、全ての女児は 10 歳未満で診断されていた。10 歳未満で診断された児には、男女差はなかった（男児 8 人、女児 5 人、 $P=0.41$ ）が、10 歳以上では有意に男児が多かった（男児 11 人、女児 1 人、 $P=0.004$ ）。18 人（72%）は、PR 延長を示し、そのうち 12 人で *SCN5A* の変異が同定された。また BrS と診断前に、1 人が洞不全症候群に、1 人が心房粗動に、1 人が発作性心房頻拍に罹患していた。

結論：これまでのヨーロッパからの報告と一致して、BrS 小児における *SCN5A* の変異同定率は 64%と、成人の 12%より高かった。さらに、10 歳未満では患者数に男女差は認めず、女児は 6 人中 5 人が 10 歳未満で診断されていた。

## 2-3

### 心室細動を繰り返し生じ治療に苦慮した自閉症スペクトラム障害を合併した Brugada 症候群の一例

藤田医科大学 循環器内科

○本池雄二、渡邊英一、長坂 遼、野村佳宏、越川真行、原田将英、尾崎行雄

【症例】16 歳男性。

【現病歴】自閉症スペクトラム障害のため知的障害を伴っていた。20XX 年 Y 月就寝中にいびき様呼吸を認め救急要請された。自動体外式除細動器 (AED) により心室細動と診断され、直流除細動を行い搬送された。12 誘導心電図で V2 誘導で coved 型 ST 上昇を認め、Brugada 症候群と診断した。植込み型除細動器 (ICD) が考慮されたが、患者自身の理解が得られないため、薬物治療 (シロスタゾール) を行い、自宅に AED を設置し経過を観察した。6 か月後、心室細動の再発を認め、自宅の AED を使用して蘇生に成功した。ICD を再度検討し予定していたが、待機中に心室細動の再発を認めた。キニジンを開始し、全身状態が改善した後、皮下植込み型除細動器 (S-ICD) を植込んだ。以後心室細動の再発を認めず経過している。

【考察】知的障害により患者の理解が得られないため、ICD は合併症のリスクが高いと考えられた。S-ICD はリード関連合併症を回避できる可能性があり、本症例においてよい適応と考えられた。心室細動を短期間に繰り返し生じており、発作の予防のため、濃厚な薬物治療が必要と考えられた。

## 2-4

### 下側壁誘導で J 波を認め心室細動を繰り返す冠攣縮試験陽性の若年男性例

富山大学大学院医学薬学研究部 内科学第二

○山口由明、坂本 有、辻野 泰、絹川弘一郎

アルペン室谷クリニック

水牧功一

症例は 22 歳男性。20 歳時 22 時頃、運動後車の助手席に乗って帰宅中に突然意識消失した。救急隊到着時、心室細動 (VF) を認め DC で洞調律に復帰した。前医での冠動脈造影で有意狭窄はなく Ach 100  $\mu$ g により V4-6 誘導で陰性 T を伴う前下行枝の 90% 狭窄が誘発され、冠攣縮性狭心症に伴う VF と診断され ICD 植え込みとニフェジピン 20mg の内服が開始された。しかしながらその後、前医で通院中に 2 度の早朝の VF 自然発作に対して ICD 作動がみられた。大学卒業後、実家に戻って飲酒後就寝中に ICD 作動を認め当院に救急搬送となった。病歴からは冠攣縮性狭心症が疑われたためベニジピン 4mg へ変更した。一方、来院時の ECG で下側壁誘導に J 波を伴う早期再分極を認め、ピルジカイニドでは右側胸部誘導で Brugada 型 ST 上昇はみられず、運動負荷、プロタノールで J 波が抑制されたため、早期再分極症候群も考慮しベプリジル 100mg を追加した。退院後に再び夜間に VF に対する ICD 作動を認め、シロスタゾールを追加したところ J 波及びそれに続く ST 上昇は抑制され以後 ICD 作動は認めていない。治療前後のホルター心電図において、治療前にみられた徐脈依存性に J 波が増高する傾向は抑制され、心拍変動スペクトル解析において HF 成分の増大に対する J 波の増高も減弱した。当初は冠攣縮性狭心症に伴う VF と診断されたが、下側壁誘導の J 波の特性から早期再分極症候群の可能性が考えられ、繰り返す VF 発作に対する薬物療法が有効であった 1 例を経験した。



イブニングセミナー

(共催：日本メドトロニック株式会社)

## **Deciphering the phenotypes in Idiopathic VF and Early repolarization- new insights**

○**Michel Haïssaguerre**

Director of Liryc Institute, Member of Academy of Sciences

Chief of the department of cardiology - cardiac electrophysiology and pacing, University of Bordeaux, France

Although genetic testing discovered many ion channel mutations, only a part of individuals with unexplained SCD or IVF have currently a genetic etiology. Whole-exome studies appears deceiving in wide populations although cardiac structure -genes variants are often identified. The complexity of gene interaction result in phenotypes (the pathophysiologic substrate) which are highly variable.

Detailed electrophysiological evaluation have been performed in young patients surviving IVF defined after comprehensive negative investigations. Body surface recordings were used to identify the regions of drivers maintaining VF. Then, endo- epicardial mapping was performed to analyze electrograms in the regions of drivers. Abnormal electrograms indicating localized structural pathology were found in 65% of patients. The pathology involved only a part of the ventricular wall (particularly epicardium) and a limited surface; explaining why they were undetected by imaging. In others patients, Purkinje abnormalities were the dominant mechanism. Nearly 90% of IVF could be classified as either 'cardiomyopathic' depolarization abnormality or 'Purkinjopathy'.

In early repolarization/ inferolateral J wave, we will report a 3-center study involving 54 patients with high density endo-epicardial mapping at the time of J-wave. Two distinct substrates, delayed depolarization or abnormal early repolarization, could explain the J wave, with significant implications for diagnostic or therapy. New data will also be presented using optical mapping in explanted human hearts.

Therefore, the spectrum of arrhythmogenic diseases leading to SCD in apparently normal hearts comprises an emerging subgroup underlied by depolarization abnormalities that may or may not have an ECG expression. A simplified mechanistic classification based on the primary pathogenesis can be proposed.