

ERS type 3に相当すると考えられる 特発性心室細動の1例

坂部茂俊 神山 崇 石山将希 森 一樹
森脇啓至 杉本匡史 堀口昌秀 高村武志
世古哲哉 笠井篤信

2010年にAntzelevitchらが提唱したJ波症候群のERS type 3に相当する1例を経験した。症例は20歳代、男性。特記すべき既往歴、家族歴なし。2011年某日未明、睡眠中に心肺停止となり、救急隊の自動体外式除細動器(AED)により心室細動(VF)を確認され、電氣的除細動を受けた。来院時の心電図は洞調律で左軸偏位、心室内伝導障害を示し、 aV_L 誘導にJ点の上昇、 V_1 誘導にQRS下降脚のノッチを認めた。その後心電図波形は経時的に変化し、Ⅲ、 V_1 誘導に棘状のJ点上昇を形成する局面、Ⅰ、 aV_L 、 $V_1 \sim V_5$ 誘導にJ点上昇が目立つ局面、第1肋間上の V_2 誘導でsaddle-back型のST変化を示す局面などがあった。冠動脈造影検査、心エコー図検査で異常所見はなく、心臓MRI検査でも異常所見はなかった。また、ピルシカイニド(PIL)負荷試験では、type 1のBrugada型心電図を示さなかった。このため、早期再分極(ER)所見が優位な特発性心室細動(IVF)と診断し、植込み型除細動器(ICD)埋め込みを施行した。退院後約2年の経過において午前中、深夜睡眠中に1回ずつVFがあり、ICDが作動した。薬物療法を追加し、ベプリジル150mg/日投与したところ、再発は見られていない。本症例は、不整脈源性右室心筋症は除外できたが、病歴や心電図所見はBrugada症候群と重なる部分が多い。しかし、PIL負荷試験を含め、Brugada症候群のtype1心電図は示しておらず、12誘導心電図では広い範囲でJ点の上昇が目立つため、ERS type3に分類するのが妥当と考えた。

Keywords

- J波
- 早期再分極症候群
- Brugada症候群
- 心室内伝導障害

伊勢赤十字病院循環器内科
(〒516-8512 三重県伊勢市船江1-471-2)

I. はじめに

特発性心室細動(IVF)患者の心電図に認められるJ点の上昇、あるいはJ波とよばれるQRS下降脚に認められるスラーやノッチは以前から注目されていた¹⁾が、広く認知されるようになったのは2008年に

A Case of IVF Which Is Considered as ERS Type 3

Shigetoshi Sakabe, Takashi Kamiyama, Masaki Ishiyama, Kazuki Mori, Keishi Moriwaki, Tadafumi Sugimoto, Masahide Horiguchi, Takeshi Takamura, Tetsuya Seko, Atsunobu Kasai

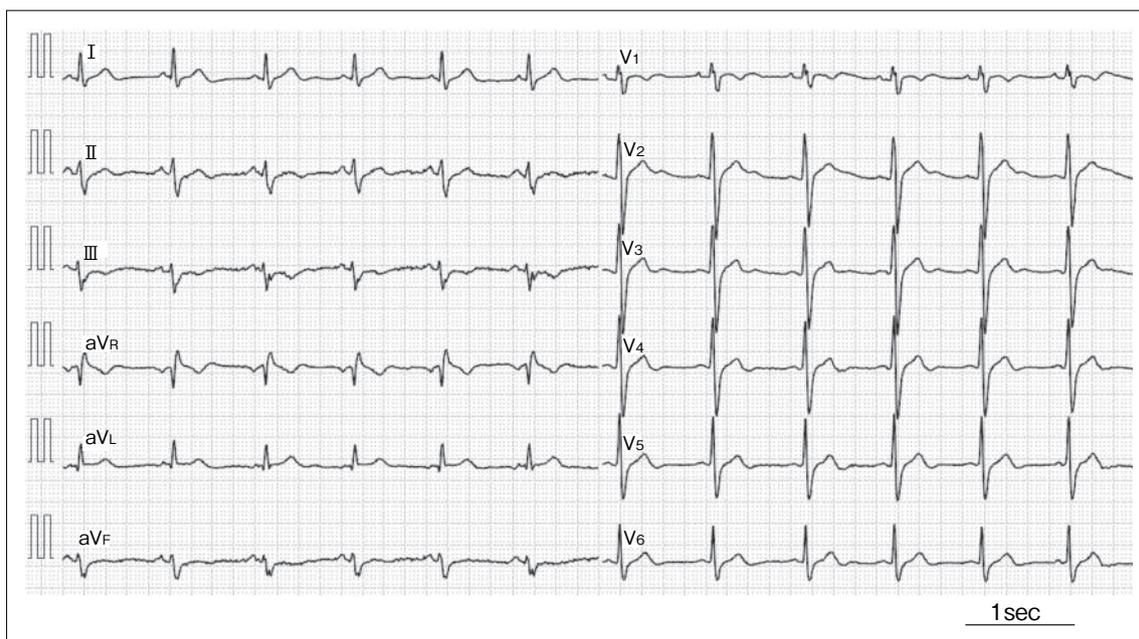


図1 来院時12誘導心電図

Haïssaguerreらが、早期再分極(early repolarization : ER)所見がIVF患者に多く認められると²⁾報告したことに始まる。以降、ER所見あるいはJ波に関する多くの論文が執筆された。Haïssaguerreらの検討では、QT延長症候群、QT短縮症候群、Brugada症候群に加え、右脚ブロックや前胸部誘導のJ点が2 mm以上上昇した症例は除外されていた。一方、2010年にAntzelevitchらは、健常者やBrugada症候群を含めたIVF、虚血性心疾患や低体温患者など、心電図上にJ波を認めるすべてを対象とした疾患概念、すなわちJ波症候群を提唱し、その一部を占める早期再分極症候群(early repolarization syndrome : ERS)を心電図特性からtype1～3の3つに分類した³⁾。

II. 症 例

症例は20歳代、男性。特記すべき既往歴、家族歴はない。2011年某日睡眠中に突然うめき声をあげ、その後動かなくなった。家族からの通報で約10分後に救急隊が到着したが、この時点で心肺停止をきたしており、蘇生が開始された。現場で取り

付けられた自動体外式除細動器(automated external defibrillator : AED)の心電図モニターに心室細動(VF)が表示され、ただちに電氣的除細動を受けた。心拍が再開したため呼吸の補助を受けながら、1時間後に当院救急外来に到着した。この時点でバイタルサインは安定し、意識は回復していた。血液生化学検査において、異常所見はなかった。来院時の心電図(図1)所見は、リズムは洞調律でQRS軸は -46° 、心筋虚血を疑うST変化はなかったが、 aV_L 誘導でJ点が0.8 mm上昇していた。また、 V_1 誘導のQRS下降脚にノッチが認められた。QRS幅は136 mmと延長し、心室内伝導障害所見を認めた。救急外来で行った心エコー図検査で心室壁運動異常はなかった。8時間後の心電図(図2)では、III誘導と V_1 誘導のJ点に相当する部位が棘状に上昇し、第1肋間上の前胸部誘導心電図は、 V_1 誘導のJ波が基線から1.1 mm上昇するとともに、 V_2 誘導のJ波も上昇し、saddle-back型のST変化を示した。 aV_L 誘導のJ点は基線の高さまで下がっていた。 V_1 誘導のJ点に見られた棘波は不整脈源性右室心筋症(ARVC)の ϵ 波のように見えたが、あらためて施行

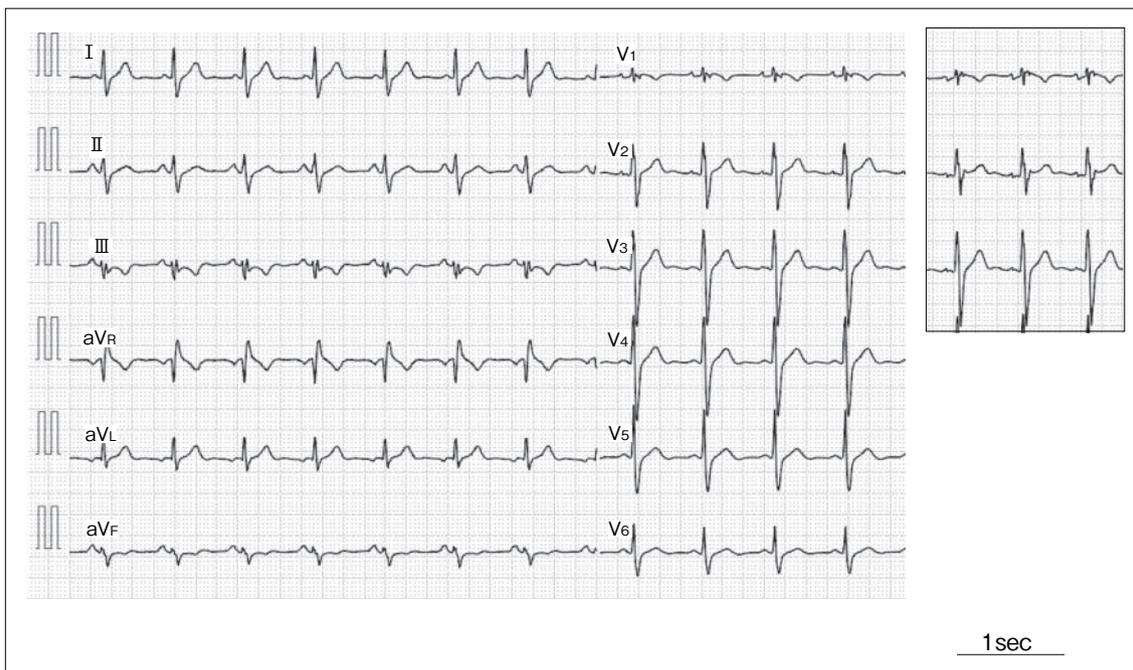


図2 来院8時間後の12誘導心電図

右に示すのは、1つ肋間を上げて記録したV₁～V₃誘導心電図。

した心エコー図検査で心室壁に異常所見はなく、心臓MRI検査でも異常所見は認められなかった。冠動脈造影検査では起始異常なく、狭窄、閉塞もなかった。また、エルゴノビン負荷試験で冠動脈の攣縮は認められなかった。ピルシカイニド(PIL)負荷試験(図3)ではBrugada型心電図様の前胸部誘導のST波形変化はなく、他の誘導でもJ点の波高および形態変化は見られなかった。電気生理学的検査では、右室心尖部および流出路から3連までのプログラム刺激を行ったが、心室不整脈は誘発されなかった。病歴はBrugada症候群に似たものであったが、type1～3に相当するBrugada型心電図は得られず、ER所見が優位なIVFと診断した。体表面加算平均心電図検査では、遅延電位は陽性だった。心肺停止により数分間の脳循環障害があったため、記憶力障害などの高次脳機能障害が残存したが、生活自立可能な状態に回復したため、ICD埋め込みを施行し、無投薬で退院となった。

退院から8ヵ月目の某日朝7時29分、起床後に

VFがあり、ICDが作動した。このときICDに記録された心内情報(図4)では直前に2段脈となり、連結期約430 msecの心室期外収縮に続き、VFが出現した。1時間後に来院した際に記録した12誘導心電図(図5)では、aV_L、V₁～V₆誘導にJ点の上昇があり、V₁誘導のQRS下降脚にノッチが認められた。このときからベプリジル100 mg/日の投与を開始し、しばらくVFはなかったが、22ヵ月目の某日、夜間睡眠中に再度VFがありICDが作動した。このため、ベプリジルを200 mg/日に増量した。以降、VFは見られていない。

Ⅲ. 考 察

本症例は青年男性に発症したIVFで、VFは夜間睡眠時を中心に出現した。12誘導心電図の前胸部誘導にJ点の上昇が認められ、とりわけVF後に第1肋間上のV₂誘導でsaddle-back型のST変化が認められたため、Brugada症候群を強く疑った。しかし、Brugada症候群のtype1心電図は肋間を上げ

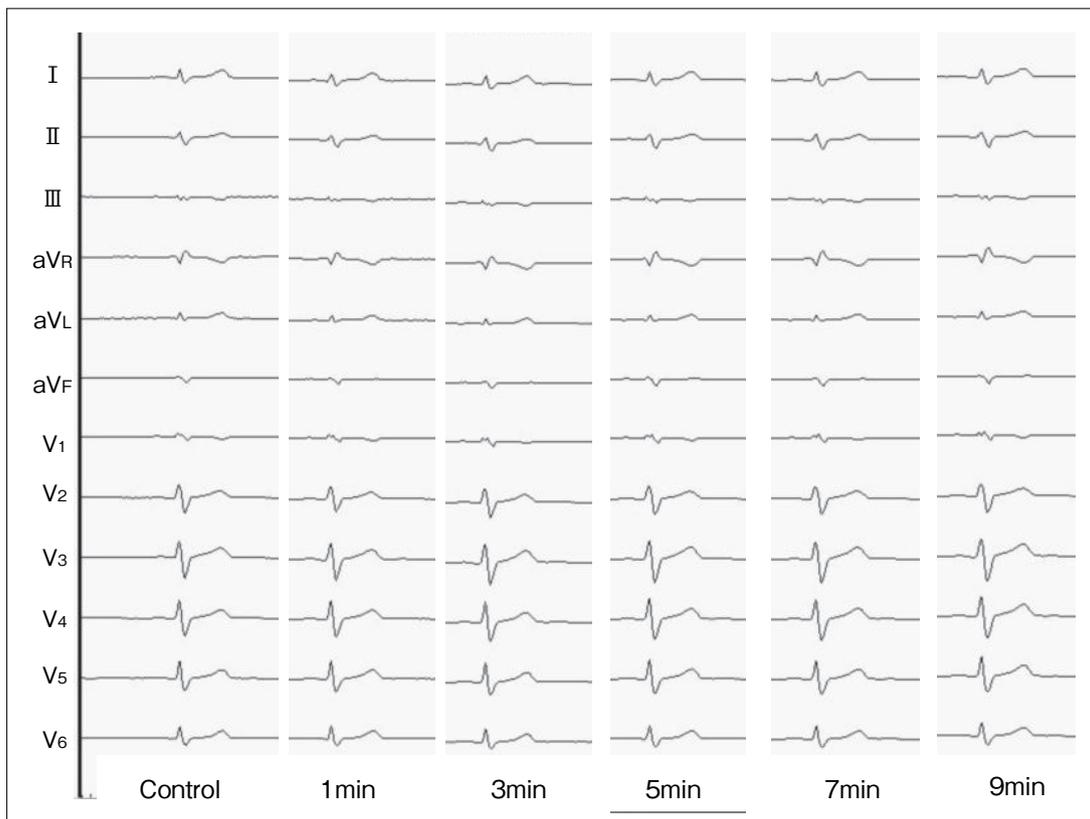


図3 ピルシカイニド負荷試験での心電図

Brugada型変化は示さない。

ても、Naチャンネル遮断薬を負荷しても認められず、J点の上昇も2mmに満たなかった。一方で、VF出現前後を中心に広い範囲で、変化に富むJ点の上昇およびJ波の出現があった。aV_L誘導のJ点上昇とQRS下降脚のノッチは、ほとんどの心電図で認められた。最初のVF発生から8時間後の心電図では、Ⅲ誘導とV₁誘導に棘上のJ波が出現した。VF再発直後にはI誘導、V₁～V₆誘導にJ点上昇が認められた。また心室内伝導障害によるQRS幅の延長があり、これに関連すると考えられる下壁誘導の深いS波が認められた。Brugada症候群に類似した病態であると推測されるが、Brugada症候群の診断基準⁴⁾は満たさず、むしろ広範に認められるJ点の上昇が優位な所見であった。特にVF発生後にはBrugada型心電図よりもこの所見が顕著だった。本症例と類似した過去の報告⁵⁾では、間欠的ではあるが、典型

的なtype 1心電図を示すBrugada症候群症例が、VF storm時にtype 1心電図を示さず、広範にJ波を呈したことが提示されている。ERS、Brugada症候群双方の要素を併せもつと考えられるが、VFの発生に関連する心筋の電気的な異常は右室に局限せず、より広範に生じているものと推測される。ERSとBrugada症候群の関係に関しては、多くの報告により両疾患の疫学的背景や病態に重複が見られ、個々の症例にも重複した部分が認められることはあるものの、典型的な症例は異なった電気生理学的特徴を示すと考えられている⁶⁾。Haïssaguerreらの報告²⁾以前から、ERSはBrugada症候群と共通性のある疾患として、心電図機序が検討されていたが⁷⁾、2008年の検討²⁾ではより詳細に研究するために、Brugada型心電図や右脚ブロック心電図などのBrugada症候群に類似したものは、QT延長症候群

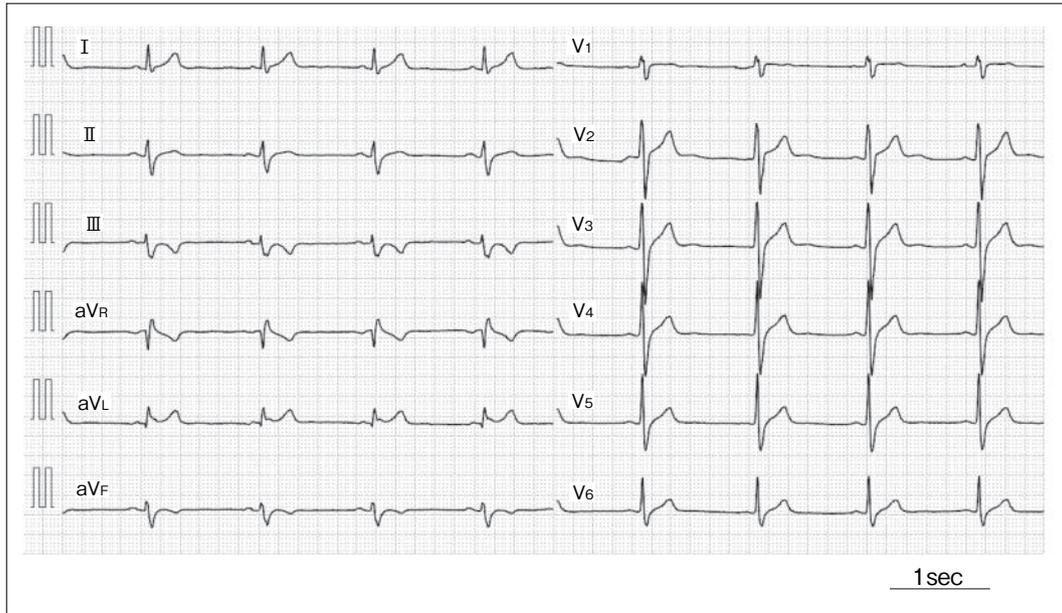


図5 VF再発直後の12誘導心電図

と推測されており，Brugada症候群の機序と一致する部分がある。しかし，両者の差を検討したイヌ心筋を用いた実験⁸⁾では， I_{K-ATP} とCa拮抗薬を併用し，心外膜のdomeを消失させると，貫壁性の大きな圧勾配とともに，Brugada型のST上昇が生じるが，アセチルコリン投与でプラトー相が抑制された状態では，ST変化は軽度でERSになったとされ，ERSはBrugada症候群と比べ，圧勾配の程度が弱いものと推測されている⁶⁾。また，ERS type 3とBrugada症候群は多くの心電図学的特徴が共通し，VFを発生させるsubstrateやtriggerが類似するが，ERS type 3ではNaチャンネル遮断薬に対する心電図変化が乏しいとされる³⁾。本症例ではPIL負荷で心電図変化は認められておらず，この点でもBrugada症候群よりもERS type 3の特徴をもつと考えられる。

本症例のもうひとつの心電図学的特徴は，広範に出現するJ波に加え，心室内伝導障害が認められることである。日本国内の複数施設から登録されたIVF症例の心室内伝導障害に注目した検討⁹⁾では，ER所見をもたず，心室内伝導障害を呈する症例が全体の14% (9/64)にのぼることが報告され，心室

内伝導障害が独立したVFの危険因子の可能性があるととして，検討されている。本症例は心室内伝導障害とER所見を兼ね備えているため，この検討で整理されたグループに当てはまらない部分がある。しかし，VFの危険因子として心室内伝導障害にも着目する必要があると考えられる。

IV. 結 語

ERS type 3に相当するIVFを経験した。本例はBrugada症候群と重複する部分が多いが，心電図的な特徴は広範に認められるJ点の上昇で，Naチャンネル遮断薬の負荷で心電図変化は認められなかった。

【文 献】

- 1) 相澤義房：特発性心室細動(IVF)—Overview. 心電図, 2009; 29: 365～374
- 2) Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F, Jesel L, Deisenhofer I, de Roy L, Pasquié JL, Nogami A, Babuty D, Yli-Mayry S, De Chillou C, Scanu P, Mabo P, Matsuo S, Probst V, Le Scouarnec S, Defaye P, Schlaepfer J, Rostock T, Lacroix D, Lamaison D, Lavergne T, Aizawa, Y, Englund A, Anselme F, O'

- Neill M, Hocini M, Lim KT, Knecht S, Veenhuyzen GD, Bordachar P, Chauvin M, Jais P, Coureau G, Chene G, Klein GJ, Clémenty J : Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med*, 2008 ; 358 : 2016 ~ 2023
- 3) Antzelevitch C, Yan GX, J wave syndromes. *Heart Rhythm*, 2010 ; 7 : 549 ~ 558
- 4) Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, Gussak I, LeMarec H, Nademanee K, Perez Riera AR, Shimizu W, Schulze-Bahr E, Tan H, Wilde A. : Brugada syndrome : report of the second consensus conference : endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation*, 2005 ; 111 : 659 ~ 670
- 5) 皿澤克彦, 中野 顕, 川人充知, 荒川健一郎, 宇隨弘泰, 見附保彦, 上田孝典, 李 鐘大 : 心室細動発生前後に著明な J waveが見られた Brugada 症候群の 1 蘇生例. *心臓*, 2009 ; 41 : 62 ~ 66
- 6) 野上昭彦 : 早期再分極症候群(異常 J 波). *心電図*, 2009 ; 29 : 375 ~ 384
- 7) Shu J, Zhu T, Yang L, Cui C, Yan GX : ST-segment elevation in the early repolarization syndrome, idiopathic ventricular fibrillation, and the Brugada syndrome : cellular and clinical linkage. *J Electrocardiol*, 2005 ; 38(4 Suppl) : 26 ~ 32
- 8) Gussak I, Antzelevitch C : Early repolarization syndrome : clinical characteristics and possible cellular and ionic mechanisms. *J Electrocardiol*, 2000 ; 33 : 299 ~ 309
- 9) Sekiguchi Y, Aonuma K, Takagi M, Aihara N, Yokoyama Y, Hiraoka M ; Japan Idiopathic Ventricular Fibrillation Study (J-IVFS) Investigators : New clinical and electrocardiographic classification in patients with idiopathic ventricular fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2013 ; 24 : 902 ~ 908