

# Purkinje 線維起源の心室期外収縮を契機とした特発性心室細動に対しアブレーションが奏功した若年男性の 1 例

河合俊輔 向井 靖 高瀬 進 坂本和生  
井上修二郎 樗木晶子 大井啓司 砂川賢二

症例は 35 歳男性。自宅で夕食後の飲酒中に心室細動を発症し、家人の心肺蘇生および救急隊の電氣的除細動により自己心拍再開に成功した。心臓カテーテル検査で冠攣縮性狭心症、癒痕関連心室頻拍を否定した。ピルシカイニド負荷試験では Brugada 型心電図を認めなかったが、15%程度の心拍数低下の後に負荷前には認めなかった下壁誘導の深い s 波、a<sub>V<sub>R</sub></sub> 誘導の r' 波が出現し、連結期 280 msec の心室期外収縮を契機とした多形性心室頻拍(多形性 VT)が誘発された。イソプロテレノール投与で VT は抑制された。契機となる心室期外収縮は単源性で、左室後中隔乳頭筋付近起源と予想され、カテーテルアブレーションを施行した。洞調律時、心室期外収縮時ともに先行する Purkinje 電位を認め、Purkinje 線維起源の VT と診断した。植込み型除細動器植込み術を施行し、シロスタゾール 200 mg/日・塩化カリウム 1200 mg/日内服を導入して退院とした。ピルシカイニドで VT が誘発され、イソプロテレノールで抑制される臨床経過からは Na<sup>+</sup>チャネルの異常が予想され、貴重な症例と考えられたため、ここに報告する。

## I. はじめに

器質的心疾患を伴わない広義の特発性心室細動(IVF)症例の分類が進んできており、近年 J 波の意義が注目されてきている。異なる疾患概念ととらえ

られていた Brugada 症候群と早期再分極症候群は、多くの臨床的および疫学的共通点を有し、Antzelevitch らは両症候群を連続的なスペクトルのなかのひとつの表現型と位置づける、J 波症候群という統一的な概念を提唱している<sup>1)</sup>。今回われわれは、Brugada 症候群、早期再分極症候群の特徴を有するが、いずれの診断基準にも当てはまらない IVF 症例を経験したため、若干の文献的考察を交えて報告する。

**Keywords**

- 特発性心室細動
- 早期再分極症候群
- Brugada 症候群
- ピルシカイニド
- Purkinje 線維起源

九州大学大学院医学研究院循環器内科学  
(〒 812-8582 福岡県福岡市東区馬出 3-1-1)

*A Male Case of Idiopathic Ventricular Fibrillation Triggered by Purkinje System-derived Premature Ventricular Beat Successfully Treated with Radiofrequency Catheter Ablation*

*Shunsuke Kawai, Yasushi Mukai, Susumu Takase, Kazuo Sakamoto, Shujiro Inoue, Akiko Chishaki, Keiji Ooi, Kenji Sunagawa*

## II. 症 例

患者：35歳，男性。

主訴：心肺停止。

既往歴：中学生時に Wenchebach型Ⅱ度 AV block，失神歴なし。

家族歴：特記事項なし。

生活歴：飲酒：缶ビール3本/日，喫煙：30本/日

現病歴：2014年某日に晩酌中，呻き声に気づき発見した妻が救急要請した。同マンションに住む医師による心肺蘇生術が開始され，救急隊の自動体外式除細動器(AED)で心室細動(VF)と診断され，電氣的除細動を施行された。自己心拍が再開し，当院救急外来へ搬送された。第4病日に抜管され，心原性不整脈の精査目的に当科に転科となった。

転科時現症：身長183.3 cm，体重75.3 kg，BMI 22.5。意識清明，体温37.0℃，血圧118/70 mmHg，脈拍87回/分・整，SpO<sub>2</sub>97% (room air)。心音整，心雑音なし。呼吸音清。腹部平坦・軟，腸蠕動音亢進・減弱なし，圧痛なし。

血液検査所見：WBC 7660/μL，Neut 56.3%，Lymph 23.7%，Mono 8.7%，Eosino 7.3%，Baso 0.6%，Hb 13.6 g/dL，Ht 42.0%，Plt 20.4 × 10<sup>4</sup>/μL，AST 42 IU/L，ALT 42 IU/L，LDH 283 IU/L，ALP 187 IU/L，γ GTP 94 IU/L，TP 5.9 g/dL，Alb 3.5 g/dL，BUN 8.0 mg/dL，Cr 0.83 mg/dL，CPK 421 IU/L，Na 144 mEq/L，K 3.5 mEq/L，Cl 108 mEq/L，Ca 9.0 mg/dL，CRP 0.05 mg/dL，Glu 89 mg/dL，HbA1c 5.5%，BNP 39.4 pg/mL，PT-INR 1.01，APTT 28.9 sec，Fib 545 mg/dL，FDP 10.3 μg/mL，D-dimer 4.1 μg/mL

胸部X線所見：心胸郭比48%，肺血管陰影の増強なし。

入院時心電図(図1A)：心拍数132/分，洞性頻脈，正常軸，PQ 120 msec，下壁誘導でJ波を認める(矢印)，QRS 80 msec，ST-T changeなし，QTc 362 msec (V<sub>5</sub>誘導)。

転科時心電図(図1B)：心拍数82/分，洞調律，正

常軸，PQ 120 msec，入院時に認めたJ波は明らかではなくなっている，QRS 80 msec，ST-T changeなし，QTc 388 msec (V<sub>5</sub>誘導)。

経胸壁心臓超音波検査：大動脈径33 mm，左房径38 mm，左室拡張期径56 mm，左室収縮期径33 mm，心室中隔肥厚10 mm，左室後壁肥厚9 mm，左室駆出率72%，左室壁運動異常なし。右室拡大なし。

加算平均心電図：RMS40 18 μV (+)，LAS40 39 msec (+)，c-fQRSd 108 msec (-)，late potential 境界陽性。

臨床経過：VFの原因精査目的に心臓カテーテル検査を施行した。冠動脈造影検査では器質的狭窄を認めず，アセチルコリン負荷試験を行うもVFを起こしうる severe spasmは誘発されなかった。Brugada症候群の可能性を検証する目的でピルシカイニド負荷試験を施行したところ，ピルシカイニド50 mg静脈注射後，右側胸部誘導でcoved型ST上昇所見を認めなかったが，連結期280 msecの心室期外収縮を契機とする多形性心室頻拍(多形性VT)が頻発した(図2A)。このとき的心電図を詳細に観察すると，負荷試験前には認めなかった上方誘導でr'波を認め，下側壁誘導でS波を認めた(図2B，C)。イソプロテレノール投与でVTは完全に抑制され，S波・r'波所見も改善した(図2D)。早期再分極症候群が想定され，後日ジソピラミド100 mg内服下に再度ピルシカイニド負荷試験を施行したところ，多形性VTの誘発はむしろ増悪した(図2E)。VTの契機となる心室期外収縮はほぼ単源性であり，カテーテルアブレーションによる制御が可能と判断した。ペースマッピングでは左室後壁中隔心尖部寄りの部位(図3A)でもっとも秀逸な波形を認め(図3B)，同部位の心内心電図で洞調律時，心室期外収縮時にPurkinje様電位が先行している様子を観察できたため(図3C)，Purkinje線維起源であることが示唆された。頻拍刺激法，期外刺激法ではVTが誘発されなかったため，ピルシカイニド50 mgを静脈注射したところ，多形性VTが出

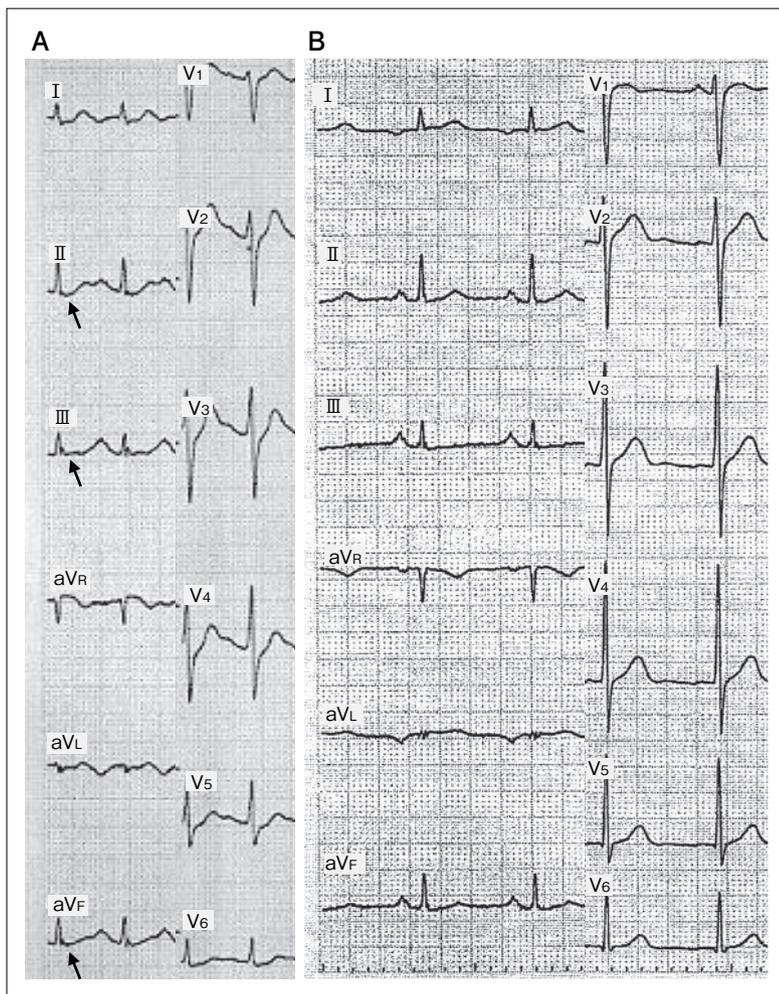


図 1  
入院時心電図  
A：搬送時心電図, B：転科時心電図

現した。同部位へ 35 watt × 1 分間の通電を計 22 回行った。通電に伴い著明な反復性心室応答を認めたが(図 3D)、通電を重ねるにつれて、徐々に反復性心室応答は出現しなくなった。再度ピルシカイニド 50 mg を静脈注射し、VT が出現しなくなったことをもって、終了基準とした。突然死二次予防の目的で、植込み型除細動器(ICD)植込み術を行った。また、シロスタゾール 100 mg/日・塩化カリウム 1200 mg/日の内服を開始して退院とした。退院後、当科外来で経過観察を継続しているが、現在までの 1 年 8 ヶ月間、VF 再発を認めていない。ピルシカイニド負荷で再現性をもって心電図変化を伴い、VT が誘発されることから Na<sup>+</sup>チャネル異常を疑い、国立循環器病研究センターに遺伝子解析を依頼

したが、SCN5A は陰性だった。

### Ⅲ. 考 察

本症例は器質的心疾患のない若年男性の IVF であり、Purkinje 線維由来の心室期外収縮を契機とする VF の症例であった。特徴をまとめると、①ピルシカイニド負荷で再現性をもって単源性心室期外収縮を契機とした多形性 VT が誘発される、②ピルシカイニド負荷で上方軸である aV<sub>R</sub>、aV<sub>L</sub> 誘導の J 波が顕在化し、一方で下方誘導の II・III・aV<sub>F</sub>、側方誘導の V<sub>5</sub>・V<sub>6</sub> では S 波が顕在化する、③多形性 VT はイソプロテレノールが著効する、④ピルシカイニド負荷で V<sub>1</sub>・V<sub>2</sub> の coved 型 ST 上昇を認めない点があげられる。IVF の鑑別にはイオンチャネル

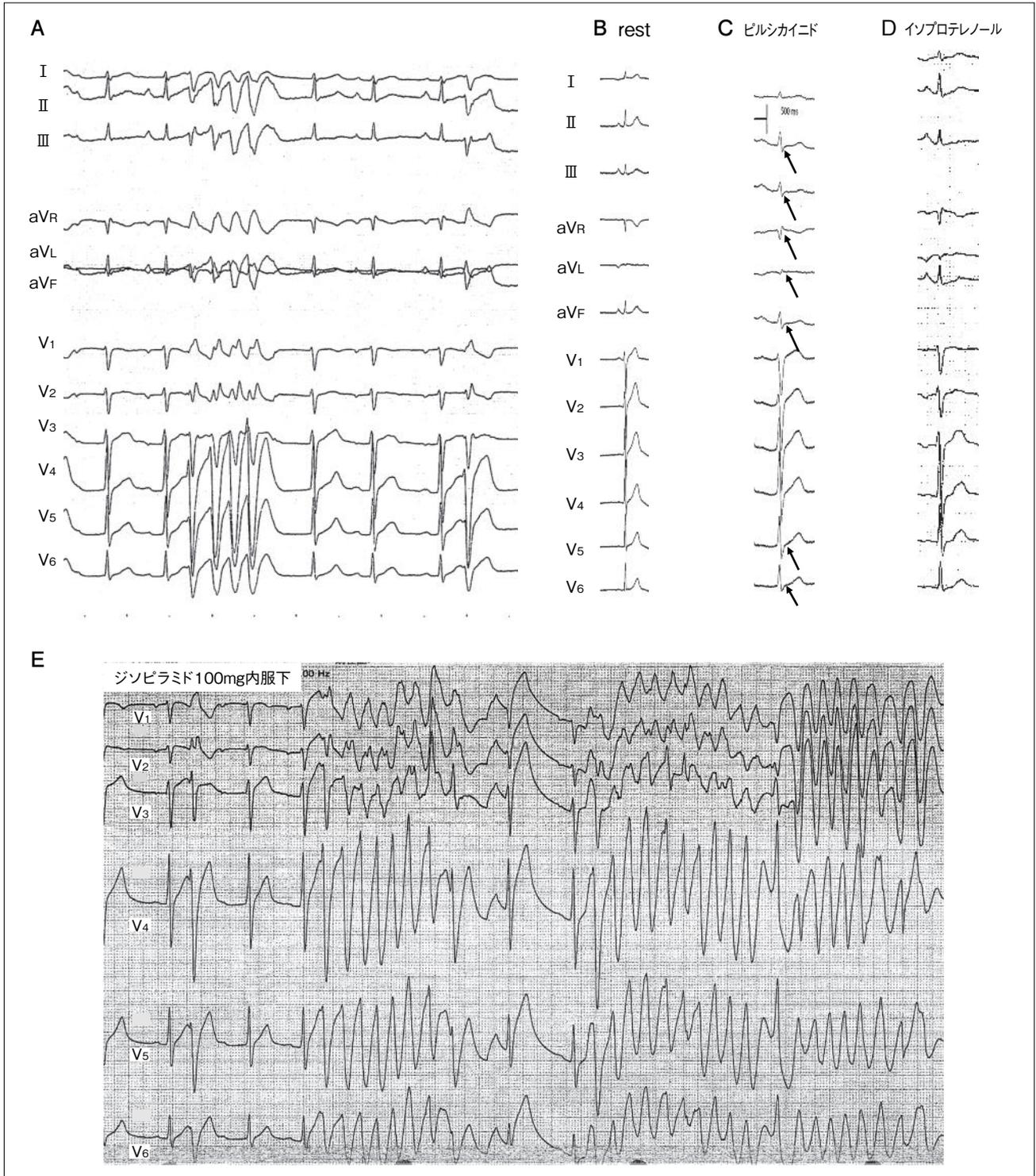


図2 ピルシカイニド負荷試験

A : 多形性心室頻拍, B : 安静時心電図, C : ピルシカイニド負荷時心電図, D : イソプロテレノール投与後心電図, E : ジソピラミド 100mg 内服下ピルシカイニド負荷時心電図

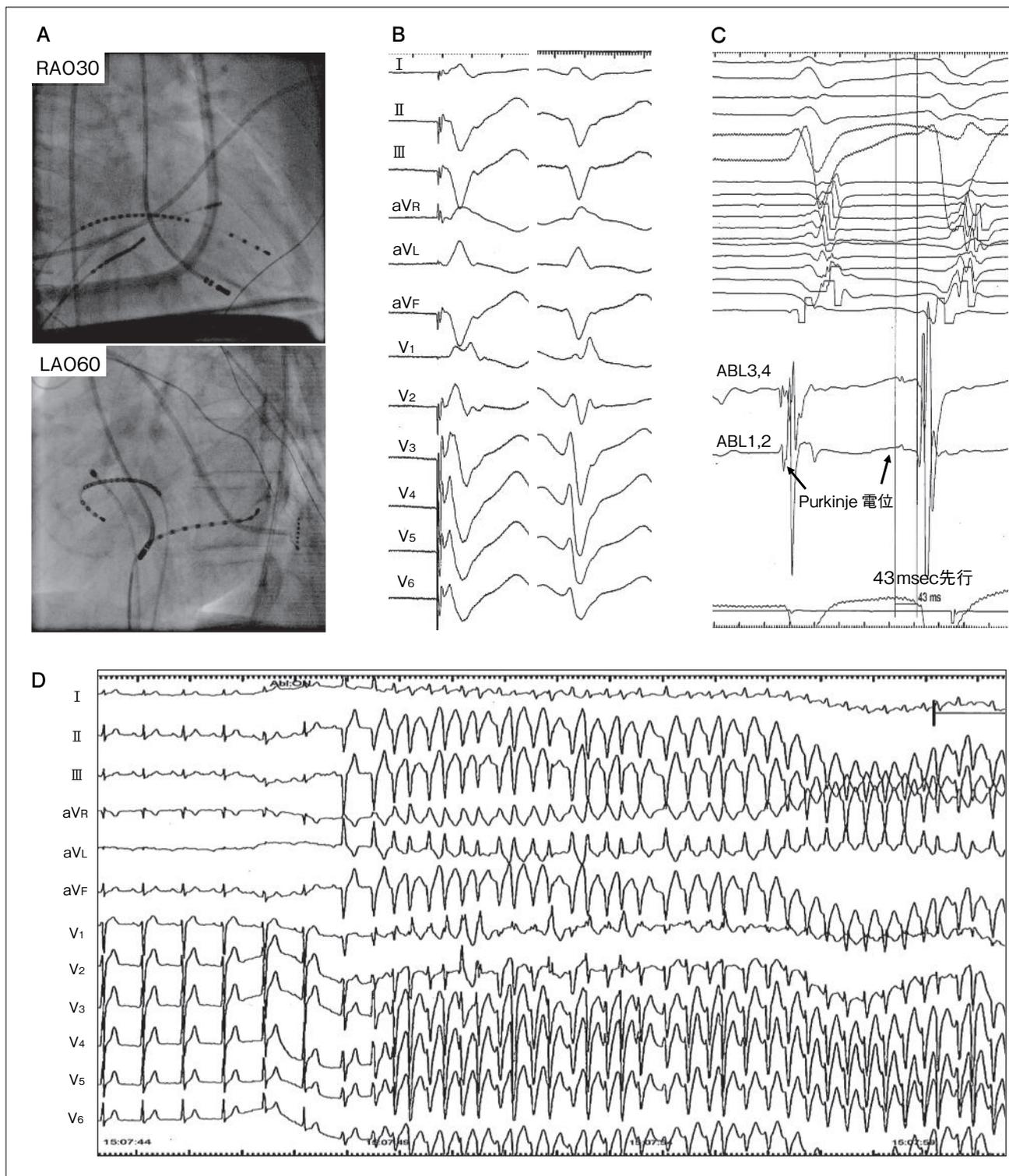


図3 カテーテルアブレーション

A : 成功通電部位, B : ペースマッピング, C : Purkinje 電位, D : 反復性心室応答

病(Brugada症候群・カテコラミン感受性多形性VT・先天性QT延長症候群・QT短縮症候群・不整脈源性右室心筋症), short-coupled variant of torsade de pointes, 早期再分極症候群をあげた。心電図からは先天性QT延長症候群やQT短縮症候群は否定的で、心エコー所見から不整脈源性右室心筋症も否定的と考えた。夕食後の比較的安静時、飲酒中に発症しており、運動負荷心電図で不整脈が誘発されなかったことや波形の特徴から、カテコラミン感受性多形性VTを除外した。ピルシカイニド負荷試験で1肋間、2肋間上げた右側胸部誘導におけるcoved型ST上昇を認めないこと、満腹試験前後の心電図変化を認めなかったことから、Brugada症候群とは診断できないと考えた。そのため、特にshort-coupled variant of torsade de pointes, 早期再分極症候群の可能性を疑った。諸家の報告によると、IVFは早期再分極波の出現率が高く、30~60%と見られている<sup>1)~4)</sup>。本症例では、典型的な下方および側方誘導における早期再分極波は顕著ではないが、下側方誘導のS波は上方誘導で認めたJ波のreciprocal imageである可能性が考えられた。Haïssaguerreらによると、早期再分極を伴うIVFの治療はelectrical stormにはイソプロテレノールが、慢性期治療にはジソピラミド、キニジンが有効とされている。またカテテルアブレーションの奏効率は62.5%であり、このなかにはPurkinje線維起源も含まれる<sup>3)</sup>。しかし、本症例ではジソピラミド投与でかえって多形性VTの誘発が増悪し、ピルシカイニド負荷で再現性をもって多形性VTが誘発されることから、Na<sup>+</sup>チャネル異常が予想された。さらに、J波の出現部位が上方誘導であり、下方・側方誘導のJ波を特徴とする早期再分極症候群とは診断しにくいと思われた。多形性VTの抑制にはイソプロテレノールが著効しており、細胞内Ca<sup>2+</sup>動員を賦活化して活動電位2~3相を維持し、心拍数を上昇させて心拍依存性の一過性外向きK<sup>+</sup>電流を抑制する薬理学的作用機序を考慮すると、Ca<sup>2+</sup>チャネル遮断薬が有効であるshort-coupled variant of

torsade de pointes<sup>5)</sup>とも診断できないと判断した。発症状況や、多形性VTがピルシカイニドで悪化し、イソプロテレノールで抑制されることから、活動電位のloss-of-domeに起因する心内・外膜側の電圧勾配から、phase 2 reentryを生じていることが想定できるが、Purkinje線維の関与が示唆されるとともに心内膜側のアブレーションが有効であることは、遅延伝導が関与した脱分極異常の可能性も残るように思われる。熊本大学の症例で、ピルシカイニド負荷によりBrugada症候群様心電図波形変化を伴わず、連結期の短い心室期外収縮を契機とする多形性VTが誘発された報告があり<sup>6)</sup>、従来のBrugada症候群と早期再分極症候群の疾患概念には当てはまらないが、特徴の一部を有する疾患群の存在が示唆され、本例の臨床像と近似している。

#### IV. 結 語

Purkinje線維起源が示唆されるIVF症例を経験した。Brugada症候群と早期再分極症候群の特徴を有するが、いずれの診断基準にも当てはまらない。Antzelevitchらの提唱するJ波症候群の表現型の一重型のようにも思われるが、再分極の異常なのか、脱分極の異常なのかを明言することは難しく、さらなる検討を要する。

#### [文 献]

- 1) Antzelevitch C : Genetic, molecular and cellular mechanisms underlying the J wave syndromes. *Circ J*, 2012 ; 76 : 1054~1065
- 2) Nam GB, Kim YH, Antzelevitch C : Augmentation of J waves and electrical storms in patients with early repolarization. *N Engl J Med*, 2008 ; 358 : 2078~2079
- 3) 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, Veenhuizen 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
- 4) Rosso R, Kogan E, Belhassen B, Rozovski U, Scheinman MM, Zeltser D, Halkin A, Steinvil A, Heller K, Glikson M, Katz A, Viskin S : J-point elevation in survivors of primary ventricular fibrillation and matched control subjects : incidence and clinical significance. *J Am Coll Cardiol*, 2008 ; 52 : 1231 ~ 1238
- 5) Leenhardt A, Glaser E, Burguera M, Nürnberg M, Maison-Blanche P, Coumel P : Short-coupled variant of torsade de pointes. A new electrocardiographic entity in the spectrum of idiopathic ventricular tachyarrhythmias. *Circulation*, 1994 ; 89 : 206 ~ 215
- 6) Sadanaga T, Araki S, Tanaka Y, Ogawa H : Spontaneous polymorphic ventricular tachycardia after administration of pilsicainide in a patient resuscitated from ventricular fibrillation. *Pacing Clin Electrophysiol*, 2006 ; 29 : 1016 ~ 1018