

## 心臓伝導障害を示す特発性心室細動 5 症例の検討

坂部茂俊 石山将希 森 一樹 瀬口 優  
刀根克久 高村武志 堀口昌秀 前野健一  
泉 大介 世古哲哉 笠井篤信

当院の特発性心室細動 (IVF) 患者 24 症例のなかに、右脚ブロック (RBBB) および心室内伝導障害 (IVCD) を示すものが 2013 年 9 月までに合計 5 例あった。これらの病歴および電気生理学的特徴を検討した。【検討項目】①症例の臨床的特徴、② IVF 症例で RBBB を示す群 (RBBB 群) の心電図と VF のない RBBB 群 (HS 群) の心電図の相違。【結果】① 5 例はすべて男性で、RBBB は 4 例だった。心室細動 (VF) の初発年齢は平均 51.3 (38 ~ 68) 歳、IVCD は男性 1 例で VF 初発年齢は 29 歳だった。RBBB 群、IVCD 群、残る 19 例 (narrow QRS 群) の VF 再発頻度は、順に観察期間  $4.8 \pm 3.8$  年で 75 %、2 年で 100 %、 $7.5 \pm 4.2$  年で 7.7 % だった。② RBBB 群の 4 例と当院で健診を受けた HS 群 51 例 (男性 44 例、年齢  $48.1 \pm 24.5$  歳) の比較では、心拍数・QRS 軸・PQ 時間・QT 時間に差はなかったが、QRS 幅 ( $185 \pm 42$  vs.  $137 \pm 17$  msec  $p < 0.01$ ) と  $V_2$  誘導の QRS 幅 /  $V_1$  誘導の QRS 幅 ( $1.13 \pm 0.03$  vs.  $0.87 \pm 0.13$ ,  $p < 0.01$ ) が RBBB 群で大きかった。【結論】 RBBB 群、IVCD 群では VF の再発率が高い。RBBB 群の心電図は、HS 群の心電図より QRS 幅が広く、 $V_2$  誘導で顕著である。

### I. はじめに

特発性心室細動 (IVF) を定義する際には、「明らかな器質的心疾患をもたない患者に生じる心室細動

**Keywords** ● 右脚ブロック  
●  $V_2$  誘導の QRS 幅 /  $V_1$  誘導の QRS 幅  
● 特発性心室細動

伊勢赤十字病院循環器内科  
(〒 516-8512 三重県伊勢市船江一丁目 471 番 2)

(VF)」という表現が用いられ、Brugada 症候群<sup>1)</sup>や早期再分極症候群 (ERS)<sup>2)</sup> は一般的に IVF の範疇に含まれる。心電図学的にも異常のない、本来の IVF は「狭義の IVF」として、IVF のなかでひとつのグループに分類されている。一方、QT 延長症候群 (LQTS) やカテコラミン誘発性多型性心室頻拍 (CPVT)、短縮症候群は病因や病態が明らかになっているため、IVF とは区別されている<sup>3)</sup>。本稿で報告する症例群は心電図学的異常を示すため、狭義の

*Clinical and Electrocardiographic Characteristics of Five Idiopathic Ventricular Fibrillation Patients with Cardiac Conduction Disturbance*  
Shigetoshi Sakabe, Masaki Ishiyama, Kazuki Mori, Masaru Seguchi, Katsuhisa Tone, Takeshi Takamura, Masahide Horiguchi,  
Ken-ichi Maeno, Daisuke Izumi, Tetsuya Seko, Atsunobu Kasai

表 1 CCD を示す IVF 症例の患者背景

case	性別	心電図分類	発症時の年齢	50歳未満の突然死の家族歴	VF 発生時間, 状況	VF の再発の有無
1	M	cRBBB	38	+	昼間	+
2	M	cRBBB	38	-	昼間・夜間	+
3	M	cRBBB	68	-	昼間	+
4	M	cRBBB	61	-	睡眠中, 飲酒	-
5	M	IVCD	29	-	昼間・夜間	+

全例男性で完全右脚ブロックを示すのは case1~4, 突然死の家族歴を示すのは case1 のみであった。2 回以上 VF が発生したものは 5 例中 4 例で, case1, 3 はすべて昼間, case2, 5 は夜間と昼間に発生した。case4 は 1 回のみ発生で, 夕食後飲酒し睡眠していた。

cRBBB: 完全房室ブロック, IVCD: 心室内伝導障害

IVF には当てはまらないが, 現状では病態が解明されておらず, IVF としても差し支えないと考える。

## II. 研究の目的

当院で IVF と診断された症例のなかに, 心臓内伝導障害 (cardiac conduction disturbance: CCD) を示唆する QRS 幅が延長した症例が複数存在した。これらには右脚ブロック (RBBB) および心室内伝導障害 (intra ventricular conduction disturbance: IVCD) のものが含まれた。RBBB を示す症例の多くは, すでに Brugada 症候群と診断されており, 個々の病歴も Brugada 症候群と大きく矛盾しなかったが, 実際には薬物負荷試験などを含め, type1~3 の Brugada 型心電図<sup>4)</sup>を示すことはなかったため, 診断基準<sup>5)</sup>に照らし合わせ, Brugada 症候群と区別するべきか, あらためて検討する必要がある。過去の IVF 症例のなかから, これら CCD に該当するものを抽出し, 患者背景, 臨床経過, 心電図および電気生理学的特徴を検討した。また, これら症例の 12 誘導心電図を, VF のない RBBB の心電図と比較した。

## III. 方法

2000 年 4 月から 2013 年 9 月までに当院で IVF と診断された症例のなかから, 正常 QRS 波形を示さず, かつ薬物負荷時を含めて type1~3 の Brugada

型心電図に変化しないものを検索した。これらの非正常 QRS を伴う IVF 症例には, ERS に分類される narrow QRS で QRS 下降脚にノッチやスラーを示す心電図<sup>2)</sup>は含めなかった。抽出された症例群を RBBB 群と IVCD 群に分けて, 患者背景 (性別, 初発時の年齢, 失神歴の有無, 突然死の家族歴の有無), 臨床経過 (初発時の年齢, VF 発生の時間帯や状況, 再発性, 薬物療法への反応), 心電図学的特徴 (薬物負荷試験<sup>6)</sup>, 日内および日差変動, 心房細動の有無), 薬物療法への反応をまとめた。また, これらの症例の安静時 12 誘導心電図を, 当院で健診を受けた VF のない RBBB 群 (HS 群) の心電図と比較した。心電図の検討項目は PR 時間, QRS 軸, QRS 時間 (幅),  $V_1$ ,  $V_2$  誘導における QRS 幅比 ( $V_2/V_1$ ), QT 時間とした。

## IV. 結果

IVF と診断された症例は合計 24 例で, うち RBBB 群には男性 4 例, IVCD 群には男性 1 例が該当した。RBBB 群はすべて完全房室ブロック (cRBBB) を示した。初発時の年齢は RBBB 群が平均 51.3 (38~68) 歳, IVCD 症例は 29 歳であった。RBBB 群と IVCD 群の合計 5 例のすべてで自然発生の VF が記録され, 自動体外式除細動器 (AED) を用いた蘇生処置が行われていた (表 1)。VF 発生の状況は, RBBB 群のなかでは, 単回エピソードの 1

表2 CCDを示す患者の心電図学的検討および臨床経過

case	QRS波形の 日内, 日差変動	発作性心房細動 の有無	体表面加算 平均心電図	ピルシカイニド負荷に対する Brugada型心電図 の有無	右室刺激による VF誘発性	薬物療法への 反応
1	+	-	+	-	+	ベプリジル○
2	+	+	n.d.	-	+	デノパミン△ ベプリジル○
3	+	-	n.d.	n.d.	+	-
4	+	-	+	-	-	-
5	+	-	+	-	+	ベプリジル○

薬物療法に関して, case 2 では頻回のICD作動が見られた. デノパミン投与後一定の効果は得られたが, 完全に抑制できなかった. ベプリジルに変更後, 皆無となった.

表3 RBBB群, IVCD群, narrow QRS群のVF再発率

	RBBB群	IVCD群	narrow QRS群
症例数 (女性)	4 (0)	1(0)	19 (5)
観察期間 (年)	4.8±3.8	2	7.5±4.2
VF再発率 (%)	75	100	7.7

RBBB群, IVCD群の心臓内伝導障害を示すグループでは, VF再発率が高いことが示されている.

例は飲酒を伴う夕食後の居眠り中に発生していた. 複数回のエピソードをもつ3例では2例が昼間のみ, 1例は昼間と睡眠中に発生していた. IVCD群の1例では2年間で3回のVFエピソードがあり, 昼間に1回, 睡眠中に2回発生していた. 既往歴では最初のVF発生までに, 失神を経験した症例はなかった. 3親等以内の突然死の家族歴はRBBB群の1例にのみ認められた.

全例基本調律は洞調律で, RBBB群の1例ではVF後に発作性心房細動(発作性AF)が認められた. 12誘導心電図では幅広いQRS波形が認められ, QRS波形の日内, 日差変動が大きい特徴があった. 体表面加算平均心電図(SAECG)検査がなされたRBBB群の2例, IVCD群の1例はすべて陽性を示した. ピルシカイニド負荷試験はRBBB群の3例,

IVCD群の1例に施行されたが, 薬剤投与後Brugada型心電図に変化したものはなかった. 右室からの心室プログラム刺激は全例に施行され, RBBB群の1例を除く4例でVFが誘発された. 治療は全例にICD埋め込みがなされ, 再発症例のうちRBBB群の2例およびIVCD群の1例には薬物療法が追加されたが, 複数の薬剤のうちベプリジルが最も有効で, 3例すべてにベプリジルを150~200(mg/日)継続投与したところ, VFは抑制された(表2). VF再発率はRBBB群, IVCD群, 残る19例(narrow QRS群)で, 順に観察期間4.8±3.8年で75%, 2年で100%, 7.5±4.2年で7.7%であり(表3), RBBB群, IVCD群のVFは初回発作から1年以内に再発していた.

HS群とRBBB群における12誘導心電図の比較では, PQ時間, QRS軸, QT時間において相違はなかったが, QRS幅(185±42 vs. 137±17 msec, p<0.01)およびV<sub>2</sub>誘導とV<sub>1</sub>誘導のQRS幅比; V<sub>2</sub>/V<sub>1</sub>(1.13±0.03 vs. 0.87±0.13, p<0.01)は有意差を示した(図2).

ここで典型的な症例を提示する. 表1, 2のcase1に該当する発症時38歳の男性で, 発症前に特記すべき既往および失神歴はなかった. 突然死の家族歴があり, 叔父が20歳代で睡眠中に死亡していた. 初回のVFは子供の運動会に参加した際, 非運動中に, 突然の心肺停止として発症した. このときは居

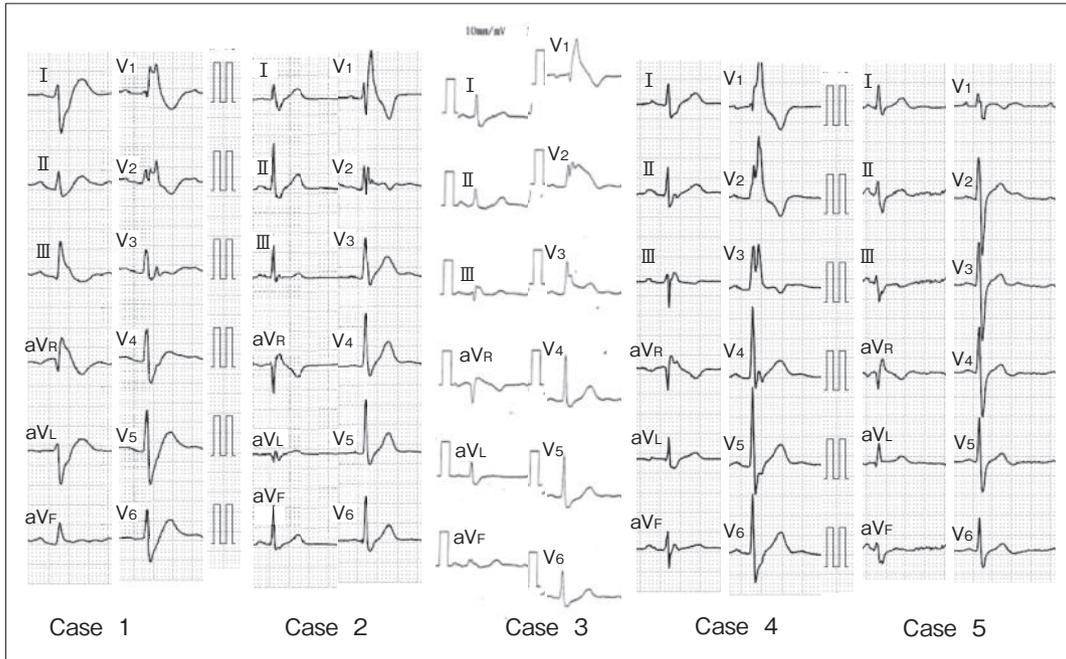


図1 心臓内伝導障害を示す患者の12誘導心電図

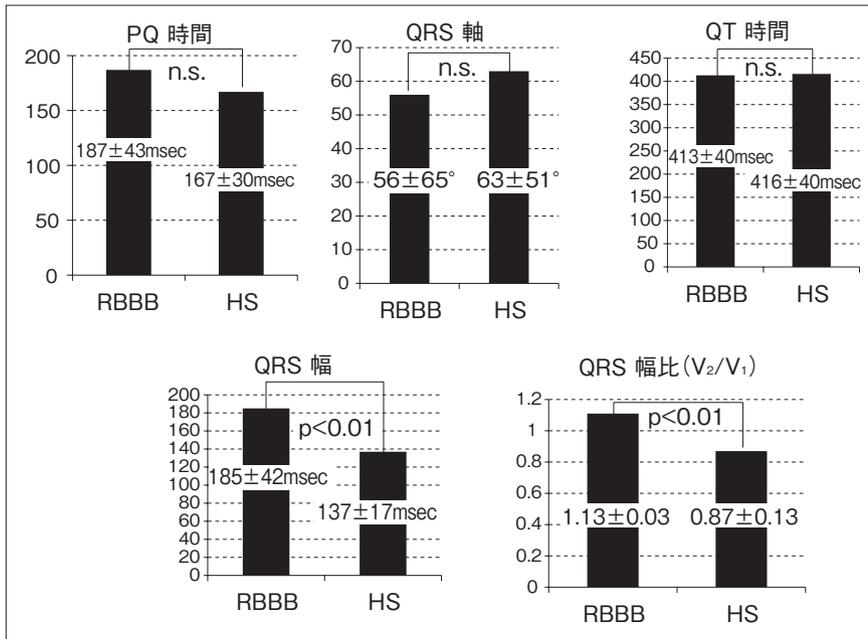


図2

RBBB群とHS群の心電図比較

RBBB群(4例)とHS群(51例)の比較では、PQ時間・QRS軸・QT時間に有意差はなかったが、QRS幅はRBBB群で広く、QRS幅比(V<sub>2</sub>/V<sub>1</sub>)はRBBB群で大きかった。

合わせた父兄により直ちにAEDで除細動を受けた。当院に救急搬送されたときには意識清明で、一般身体所見において異常はなかった。血液検査、心エコー図検査、心臓MRI検査、冠攣縮誘発検査を

含む冠動脈造影検査が施行されたが、異常所見は得られなかった。12誘導心電図(図3)では、リズムは洞調律、PQ時間174 msecでQRS軸は134°、RBBBでQRS幅は223 msecと延長していた。胸部誘導で

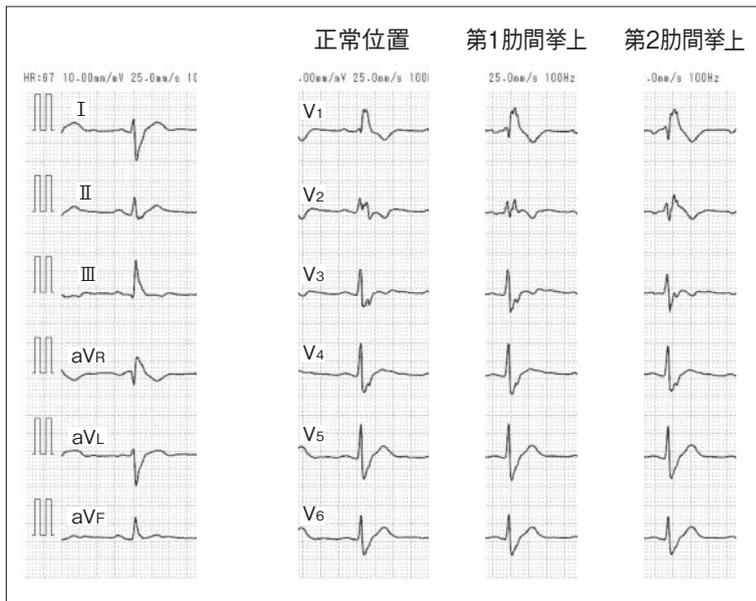


図3  
症例1の12誘導心電図(右はV<sub>1</sub>～V<sub>2</sub>誘導を1肋間, 2肋間挙上)  
Brugada型心電図様ではあるが, 融合したQRSでcRBBBと判断できる。

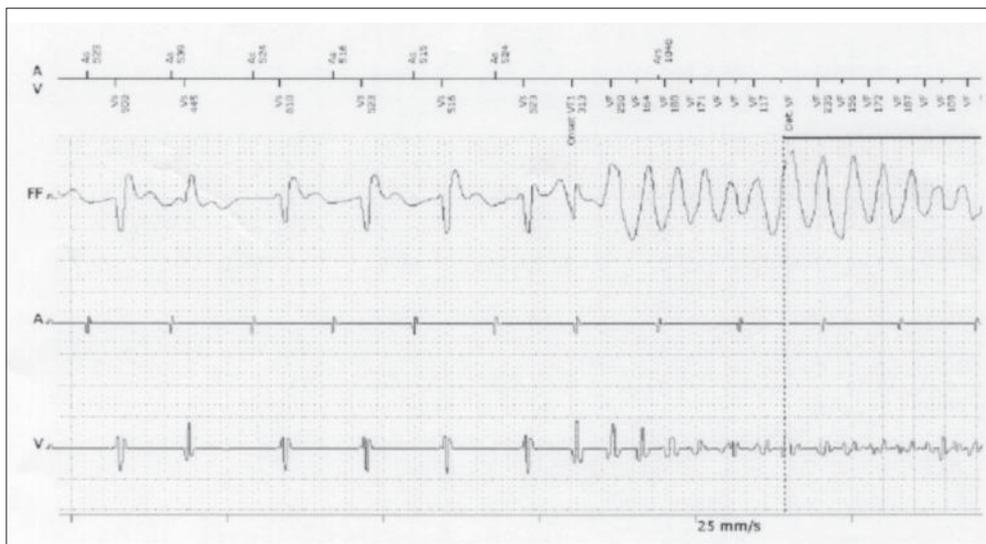


図4 心室細動発生時にICDに記録されたcase1の心内心電図  
朝食後, 散歩中にVFが発生した. 連結期313msecの心室期外収縮に続いてVFが発生し, ICDのショック治療で停止した.

は, V<sub>2</sub>誘導でQRS幅が最も広く, V<sub>2</sub>/V<sub>1</sub>は1.12であった. IVFと診断し, ICD埋め込みを行い無投薬で経過をみたが, 5ヵ月目にVFがあり, ICDが作動した. このVFは朝食後, 庭を散歩していた際に発生した. ICDの記録(図4)では連結期313msecの心室期外収縮(VPC)後にVFが発生していた. QRS

波形の日差変動は大きく, QRS幅にも変化が見られた(図5). ピルシカイニド負荷試験ではQRS-T波形に大きな変化はなかったが, QRS幅は延長した(図6). 右室心尖部からペースングされた際の心電図ではR波とST部分が分離され, type1-Brugada心電図に近似した形態を示した(図7). 体

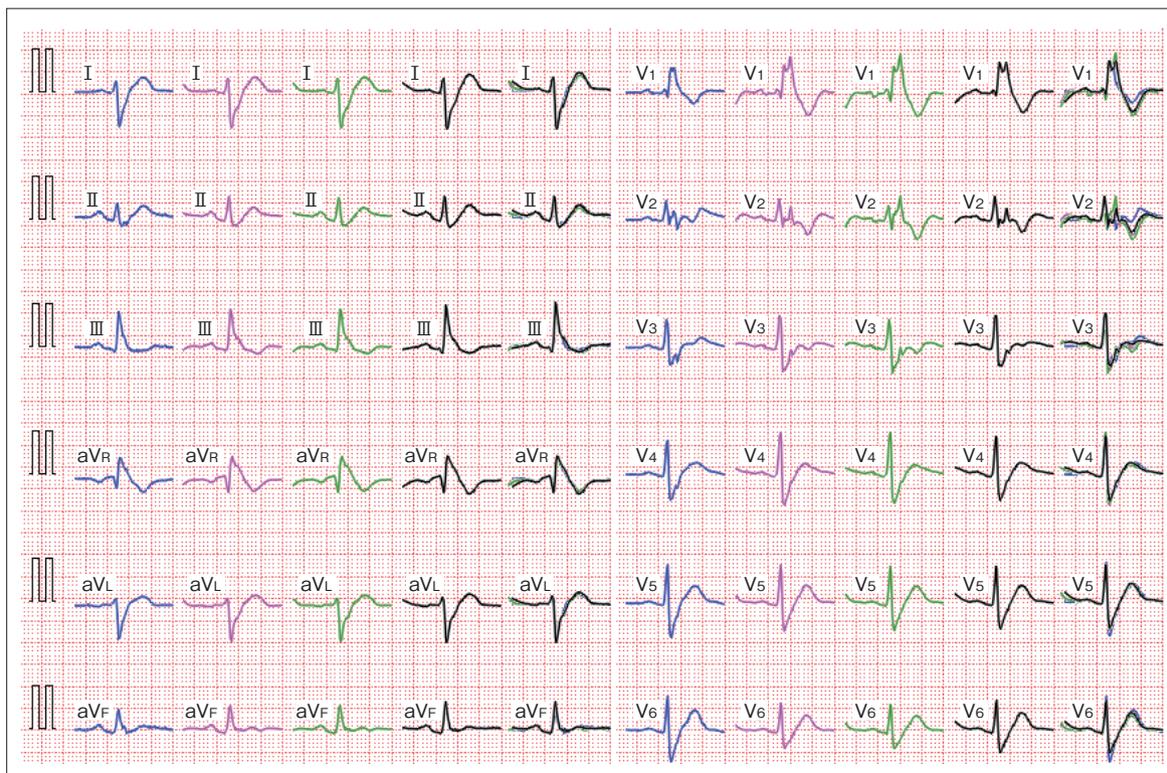


図5 異なる日に記録した症例1の12誘導心電図

QRS幅、波形とも日差変化が見られる。

表面加算平均心電図検査では陽性であった(図8)。VFの再発を見たあとペプリジル 150 mg/日を投与開始したが、2015年6月までVFの再発を認めず、一定の効果が得られたものと推測している。

## V. 考 察

CCDを示唆するIVF5例を報告した。5例のうち4例はRBBB、1例はIVCDを示した。疫学上は全例男性で、青壮年時期に最初のVFを発生している点が共通していた。臨床経過からはVFの再発性が高いこと、ペプリジルが再発予防に有効であることが示された。RBBB群とHS群における心電図の比較では、RBBB群のほうがQRS幅がより広い傾向にあり、V<sub>2</sub>誘導がV<sub>1</sub>誘導よりも広い特徴が示唆された。またQRS波形の日差、日内変動が大きい傾向にあった。5例の心電図をtype1-Brugada型心電図と比較すると、全体的にQRS-STの形態は似てい

るが、RBBB群ではQRS部分とST部分が分離されず連続しており、J点の上昇と見るより幅広いQRSと判断するほうが妥当であると考えられた。しかし、case 1では、右室心尖部からのペースングで心電図波形がわずかに変化し、幅広いQRSが先行するQRSとST部分に分離され、上昇したJ点に相当する部分が明瞭化し、type1-Brugada型心電図と解釈できた。この症例の心電図変化からは、これらRBBB群にはRBBBを合併したBrugada症候群が含まれるものと推測される。これらの症例は青壮年発症、男性が多くを占めることから、疫学的にBrugada症候群に一致している。また、Brugada症候群の不整脈は80%が夜間睡眠時に発生しているが<sup>8)</sup>、これらの症例においても睡眠時のVF発生は高率であった。ペプリジルがBrugada症候群のVF抑制に有効であることにはコンセンサスがあり<sup>9)</sup>、薬物療法への反応においても一致している。総じて

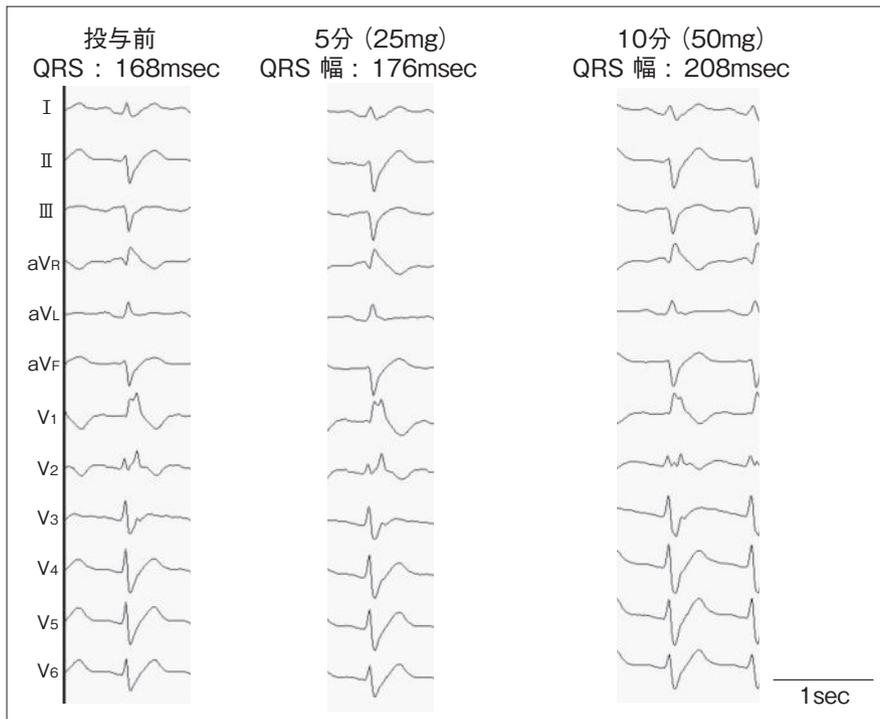


図 6  
ピルシカイニド負荷試験に対する心電図変化  
QRS幅は延長するが、Brugada型心電図は現れない。

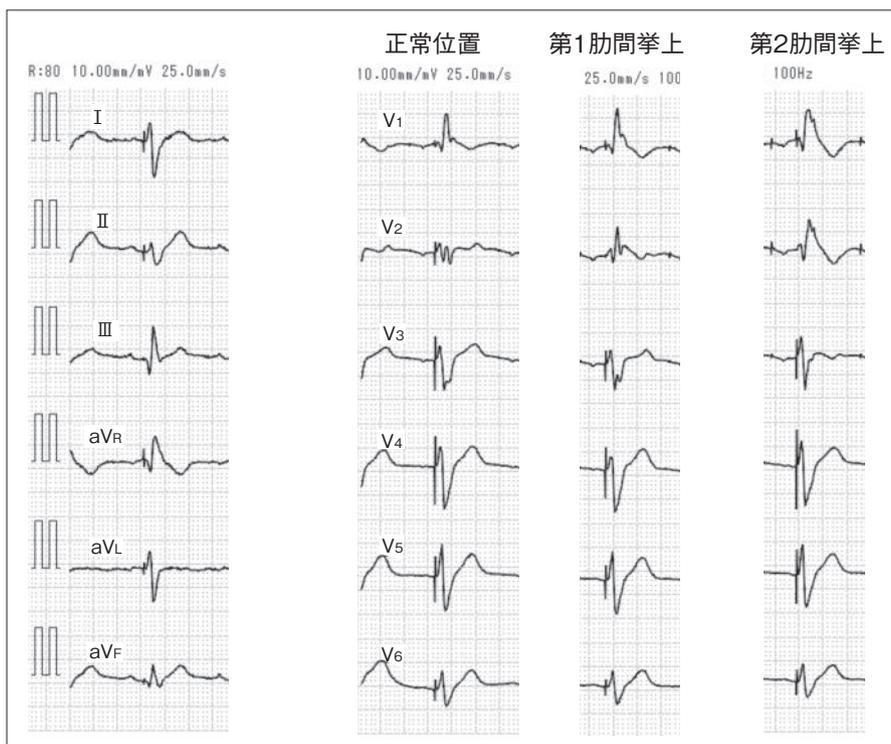


図 7  
右室ペーシング下に記録した、症例 1 の 12 誘導心電図  
ICD ショックリードからペーシングし記録した。図 3 との比較では、わずかな変化ではあるが、R 波と QRS が分離され、type1-Brugada 型心電図ととらえられる。

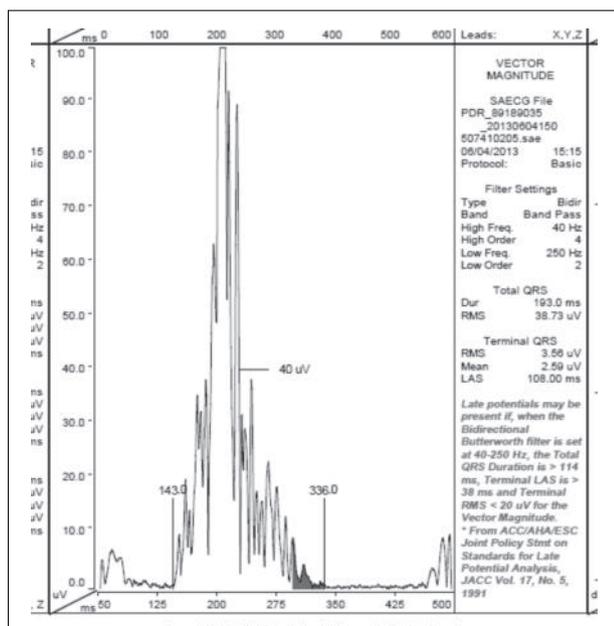


図8 体表面加算平均心電図

LAS : 108 msec (> 38 msec) , RMS : 3.56  $\mu$  V (< 20  $\mu$  V) ,  
QRS : 193 msec (> 114 msec)で、陽性基準を満たす。

Brugada症候群に over lapする部分大きい。一方、一般的なBrugada症候群の再発率は3年で30%とされているが<sup>10)</sup>、対象の5例中4例で1年以内にVF再発が確認されており、これらのグループでは典型的なBrugada症候群よりもVFの再発性が高い傾向がある。一般的にRBBBは悪性所見ではないととらえられるが、最近では予後不良を示すという報告がある<sup>11)</sup>。CCDに催不整脈性を高める危険性があるならば、Brugada症候群を含むIVFにRBBBを合併すれば、VF発生率は高まるものと推測される。これらの症例がもともと正常心電図、またはBrugada型心電図を示した際、後天的にRBBBを合併したものか、あるいは最初から特徴的なRBBB心電図を示したものであるのかという点には興味もたれるが、すべての症例で幼少時の心電図や、非RBBB時の心電図が入手できなかった

ため、明らかにできなかった。ただ、IVF 5例の心電図波形は一般的なRBBBと形態が異なることから、現在のQRSが正常QRSに右脚ブロックを合併し、変形したものである可能性は低いと考えられる。

幅広いQRSをもつIVFは近年注目されている。Sekiguchiらは64例のIVF中、9例がVentricular Conduction Disturbanceを示し、うち5例はcRBBBであったと報告している<sup>12)</sup>。AizawaらはBrugada症候群を除いた93例のIVF症例中11.5%がcRBBBであったこと、IVFにおけるcRBBBの頻度は一般人口より高く、IVF症例のcRBBB心電図は非IVF症例のcRBBB心電図と比較して、よりQRS幅が広がったと報告している<sup>13)</sup>。また、同時にelectrical stormに陥ったcRBBB-IVFの2例にイソプロテレノール持続投与が有効で、再発予防にはペプリジルが有効であったことを報告しており、われわれの症例とほぼ一致した内容である。

cRBBBをはじめとするCCDがVFのリスクとなることは、今後データが蓄積され、明らかにされていくと予想される。cRBBB群とBrugada症候群の関係、鑑別に関しては、一部に共通した病態が存在したとしても、VF発生頻度は異なる可能性がある。疫学的な見地からは、これらを区別してデータを蓄積する必要があるのではないかと考える。

## VI. 結 論

当院のIVF症例中、5例(20.8%)がCCDを示し、4例はcRBBBであった。これらの症例はVF再発が高頻度であった。VFのないRBBB心電図(HS群)との比較では、IVF症例でRBBBを示す心電図(RBBB群)はQRS幅が広く、特にV<sub>1</sub>誘導よりV<sub>2</sub>誘導で広い点が異なった。これらのRBBB群はBrugada症候群とover lapしており、RBBBを合併したBrugada症候群が含まれているものと考えられる。

〔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) 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) 清水 渉 : 特発性心室細動の最新知見. *心電図*, 2012 ; 32 : 187 ~ 189
- 4) Wilde AA, Antzelevitch C, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Brugada P, Corrado D, Hauer RN, Kass RS, Nademanee K, Priori SG, Towbin JA ; Study Group on the Molecular Basis of Arrhythmias of the European Society of Cardiology. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome : consensus report. *Circulation*, 2002 ; 106 : 2514 ~ 2519
- 5) 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
- 6) Brugada R, Brugada J, Antzelevitch C, Kirsch GE, Potenza D, Towbin JA, Brugada P : Sodium channel blockers identify risk for sudden death in patients with ST-segment elevation and right bundle branch block but structurally normal hearts. *Circulation*, 2000 ; 101 : 510 ~ 515
- 7) Brugada J, Brugada R, Brugada P : Right bundle-branch block and ST-segment elevation in leads V1 through V3 : a marker for sudden death in patients without demonstrable structural heart disease. *Circulation*, 1998 ; 97 : 457 ~ 460
- 8) 里見和浩, 栗田隆志, 田口敦史, 清水 渉, 須山和弘, 相原直彦, 鎌倉史郎, 庭屋和夫, 小林順二郎 : 植込み型除細動器植込み患者における致死的不整脈発生パターン - 基礎心疾患別検討. *不整脈*, 2003 ; 19 : 529 ~ 534
- 9) Aizawa Y, Yamakawa H, Takatsuki S, Katsumata Y, Nishiyama T, Kimura T, Nishiyama N, Fukumoto K, Tanimoto Y, Tanimoto K, Mitamura H, Ogawa S, Fukuda K : Efficacy and safety of bepridil for prevention of ICD shocks in patients with Brugada syndrome and idiopathic ventricular fibrillation. *Int J Cardiol*, 2013 ; 168 : 5083 ~ 5085
- 10) Brugada J, Brugada R, Brugada P : Right bundle-branch block and ST-segment elevation in leads V1 through V3 : a marker for sudden death in patients without demonstrable structural heart disease. *Circulation*, 1998 ; 97 : 457 ~ 460
- 11) Bussink BE, Holst AG, Jespersen L, Deckers JW, Jensen GB, Prescott E : Right bundle branch block : prevalence, risk factors, and outcome in the general population : results from the Copenhagen City Heart Study. *Eur Heart J*, 2013 ; 34 : 138 ~ 146
- 12) 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(8) : 902 ~ 908
- 13) Aizawa Y, Takatsuki S, Kimura T, Nishiyama N, Fukumoto K, Tanimoto Y, Tanimoto K, Miyoshi S, Suzuki M, Yokoyama Y, Chinushi M, Watanabe I, Ogawa S, Aizawa Y, Antzelevitch C, Fukuda K : Ventricular fibrillation associated with complete right bundle branch block. *Heart Rhythm*, 2013 ; 10 : 1028 ~ 1035