

第21回 特発性心室細動研究会(J-IVFS)

プログラム・抄録集

日時：2024年2月17日（土） 13:00～17:00

場所：（東京）大崎ブライトコアホール <https://osaki-hall.jp/>
東京都品川区北品川5-5-15 大崎ブライトコア 3F / TEL:03-5447-7130

当番幹事：野上 昭彦（東京心臓不整脈病院 難治性不整脈治療研究センター）

*会場案内（地図）は最後のページに掲載致しております。

*参加費（会費）として2,000円を頂戴致します。（領収書を発行します）

主催：特発性心室細動研究会（J-IVFS） <https://j-ivfs.org/>

代表幹事	青沼 和隆（水戸済生会総合病院）
事務局	相澤 義泰（日本医科大学）
	相原 直彦（千里中央病院）
	鎌倉 令（国立循環器病研究センター）
	小松 雄樹（筑波大学）
	篠原 徹二（大分大学）
	関口 幸夫（榊原記念病院）
	横山 泰廣（第三北品川病院）
	佐久間 昭信（事務長）
事務局顧問 （兼、幹事）	高木 雅彦（関西医科大学）

※日本不整脈心電学会の不整脈専門医 更新単位対象学術集会の認定を受けております。（1単位）
更新手続きは日本不整脈心電学会への自己申告制です。申告には参加領収書が必要となります。

ご挨拶

第21回特発性心室細動研究会（J-IVFS）

当番幹事 野上 昭彦

（東京心臓不整脈病院 難治性不整脈治療研究センター）

第21回目の研究会となる今回は、昨年と同じく大崎ブライトコアホールでオンサイト開催いたします。前回から当研究会は当番幹事制で開催することとなり、今回は私が当番幹事を務めさせていただくこととなりました。よろしくお願い申し上げます。

まず、例年と同様に事務局から登録研究の現状、経過について報告させていただきます。

続いて、一般演題1では「特発性J波症候群（下壁誘導あるいは側壁誘導にJ波が認められる症例）の治療戦略について」に関しまして、5演題を発表いただきます。座長は関西医科大学総合医療センター不整脈治療センターの高木雅彦先生、広島大学循環器内科の中野由紀子先生にお願い致しました。一般演題2では「器質的心疾患にともなったJ波症候群の治療戦略について」に関して3演題を発表いただき、座長は富山大学第二内科の片岡直也先生、大分大学循環器内科の高橋尚彦先生にお願い致しました。

休憩をはさんだイブニングセミナーではElijah R. Behr先生（Professor of Cardiovascular Clinical Academic Group and Cardiology Research Centre, St. George's, University of Londo）にご講演「Subtle microstructural abnormalities in BrS, ERS and IVF（仮題）」をお願いしており、私が座長を務めさせていただきます。それぞれのセッションで実りある活発なご討論を期待しております。

なお、本研究会は協賛各社からの寄付金により運営されております。本研究会の趣旨にご賛同いただき、ご協力いただきました各社に対して、この場を借りて厚く御礼を申し上げます。

2024年2月

～ プログラム～

13 : 00～13 : 05 代表幹事の挨拶

青沼 和隆（水戸済生会総合病院 循環器センター）

13 : 05～13 : 10 開会の辞（第21回年次研究会・当番幹事）

野上 昭彦（東京心臓不整脈病院 難治性不整脈治療研究センター）

13 : 10～13 : 25 事務局報告

篠原 徹二（大分大学医学部 循環器内科・臨床検査診断学講座）

13 : 25～14 : 35 一般演題 1. <1 演題/発表 9 分/質疑 4 分>

－ 特発性 J 波症候群の治療戦略について －

～下壁誘導あるいは側壁誘導に J 波が認められる症例～

座長： 高木 雅彦（関西医科大学総合医療センター 不整脈治療センター）
中野 由紀子（広島大学 循環器内科）

1-1. 下壁誘導、側壁誘導に早期再分極を伴った Brugada 症候群の一例
名古屋大学大学院医学系研究科 循環器内科学
○山内 良太

1-2. QT 延長症候群による心肺停止後症例の弟に発症した J 波症候群の一例
久留米大学 心臓血管内科
○山川 礼

1-3. Phase 2 reentry が心室期外収縮の機序と考えられた J 波症候群の一例
岡山大学学術研究院医歯薬学領域 循環器内科
○浅田 早央莉

1-4. 特発性 J 波症候群における心電図の経年変化～3 例での検討～
富山大学附属病院 第二内科
○内田 圭祐

1-5. SCN5A 変異を有する早期再分極症候群の臨床像
京都大学 循環器内科
○相澤 卓範

◆ 座長まとめ（5分）

14 : 35～14 : 50 休憩

※ロビーにてドリンクサービスと機器展示を行っております。

14 : 50~15 : 35 一般演題 2. <1 演題/発表 9 分/質疑 4 分>

- 器質的心疾患にともなった J 波症候群の治療戦略について -

座長 : 片岡 直也 (富山大学 第二内科)

高橋 尚彦 (大分大学医学部 循環器内科・臨床検査診断学講座)

2-1. 重症僧帽弁閉鎖不全症に合併した J 波症候群の 1 例

浜松医科大学 内科学第三講座

○榊原 智晶

2-2. 左室緻密化障害における早期再分極所見と心室性不整脈

富山県済生会高岡病院 循環器内科

○山口 由明

2-3. 冠攣縮性狭心症患者の植え込み型除細動器適切作動と J 波についての長期観察

東京都立広尾病院 循環器科

○山岡 広一郎

◆ 座長まとめ (6 分)

15 : 35~15 : 50 休憩

※ロビーにてドリンクサービスと機器展示を行っております。

15 : 50~16 : 55 イブニングセミナー

座長 : 野上 昭彦

(東京心臓不整脈病院 難治性不整脈治療研究センター)

Subtle microstructural abnormalities in BrS, ERS, and IVF: An underlying cardiomyopathy?

Professor Elijah Raphael Behr

Professor of Cardiovascular Medicine and Consultant Cardiologist and Electrophysiologist

Director, Cardiovascular and Genomics Research Institute, St George's, University of London

St George's University Hospitals NHS Foundation Trust, London Mayo Clinic Healthcare, London

16 : 55~17 : 00 閉会の辞 (第 22 回年次研究会・当番幹事)

高橋 尚彦 (大分大学医学部 循環器内科・臨床検査診断学講座)

～ 抄録集 ～

一般演題 1. 特発性 J 波症候群の治療戦略について

～下壁誘導あるいは側壁誘導に J 波が認められる症例～

1-1.

下壁誘導、側壁誘導に早期再分極を伴った Brugada 症候群の一例

名古屋大学大学院医学系研究科 循環器内科学

○山内 良太、因田 恭也、後藤 孝幸、近藤 俊、舘 将也、岩脇 友哉、平松 慧、下條 将史
柳澤 哲、辻 幸臣、室原 豊明

生来健康で特に既往歴のない 30 代男性。X-4 年に就寝中に突然いびきがあり痙攣を来したため妻が救急要請、救急隊接触時心肺停止であり心肺蘇生行為が開始された。AED 装着すると心室細動を認め 2 回の除細動で自己心拍再開が得られた。蘇生後の 12 誘導心電図では早期再分極を伴った type 1 Brugada 心電図を認め Brugada 症候群の診断に至り、同年 2 次予防の目的に皮下植え込み型除細動器植え込みが施行された。経過中にショック作動を複数回認めたため X-2 年に Brugada 症候群に対してカテーテルアブレーション施行となった。心外膜の右室流出路前面に広範な異常遅延電位を認め同領域を通電し異常遅延電位の消失をもって手技終了となっていた。術後の 12 誘導心電図では下壁や側壁誘導の早期再分極は残存したが右側胸部誘導の ST 上昇は軽減が得られていた。

しかし X-1 年に再度心室細動を認め、その後もショック作動を繰り返すことから X 年に 2 度目のカテーテルアブレーションを行った。前回、異常遅延電位の消失が得られていた心外膜右室流出路前面に振幅の低い異常遅延電位を認め、ピルシカイニド投与で異常遅延電位は顕在化し異常遅延電位はさらに頭側へも拡大した(ピルシカイニド投与前 13.2cm²、投与後 20.1cm²)。また心外膜右室下面にも異常遅延電位を認め、ピルシカイニド投与により異常遅延電位は拡大した(ピルシカイニド投与前 7.3cm²、投与後 16.5cm²)。心外膜右室前面の異常遅延電位に加え右室下面の異常遅延電位の通電を行い異常遅延電位の消失が得られ、心室細動誘発を行っても心室細動を認めず治療終了となった。術後 12 誘導心電図では右側胸部誘導の ST については平坦化を認めたが依然として下壁や側壁誘導の早期再分極は残存した。

術後 3 か月経過しているが心室細動の再燃はなく経過している。

下壁誘導、側壁誘導に早期再分極を伴った Brugada 症候群の一例を経験したため報告する。

一般演題 1. 特発性 J 波症候群の治療戦略について

～下壁誘導あるいは側壁誘導に J 波が認められる症例～

1-2.

QT 延長症候群による心肺停止後症例の弟に発症した J 波症候群の一例

久留米大学 心臓血管内科

○山川 礼、伊藤 章吾、堀 賢介、北村 知聡、服部 悠一、川村 直、戸次 宗久、古野 晶子
板家 直樹、大江 征嗣、福本 義弘

症例は無症状の 20 歳代男性。まず、姉は 13 歳時に健診で LQT3 様の QT 延長を指摘され、遺伝子解析で KCNE1 変異を指摘された。β 遮断薬は失神なく中止された。24 歳時に深夜就寝中に心室細動となった。心電図型や、20 歳代まで運動中も含め失神歴がないことから、LQT1 ではなく LQT3 である可能性を疑い遺伝子解析を提出中である。S-ICD を植え込み、β 遮断薬を再導入し QT 短縮が得られた。このため本症例を精査し、心電図で QT 延長を伴っていた上に、下壁・側壁誘導にスラー型の 2mm 以上の J 波を認めた。電気生理学検査では心室細動は誘発されず、ピルジカイニド負荷で心電図変化は出現しなかった。予防内服の選定を迷ったが、J 波はあるが、QT 延長は早急に改善すべきと考え β 遮断薬の内服を開始し、J 波は残存したが、QT 時間は短縮し症状なく経過している。

特発性心室細動に関連した J 波は 2008 年に報告され、特発性心室細動患者のうち J 波を有する患者は 42%である一方で、J 波があっても心室細動を発症する頻度は 10 万人あたり 11 人程度と低い。特に本症例は失神歴がなく、J 波は病的に関与していない可能性はあった。本症例は心電図の形状と姉の病歴から LQT3 と考えており、これはナトリウムチャネルの機能獲得型変異が原因である。J 波症候群は活動電位の Loss of Dome によって発症するナトリウムチャネルの機能喪失型変異であり、また LQT3 の原因遺伝子座と重複している部分がある。

本症例は姉弟間で同様の QT 延長があったため、本症例の予防投薬の選択は悩ましかった。本症例は J 波はあるが EPS で心室細動は誘発されなかったため J 波に対する予防投薬は行わず、相対不応期が不安定な LQT の治療に準じて、姉と同様に β 遮断薬の導入を行った。本症例の診断・治療について、苦慮したため情報共有したく症例提示する。

一般演題 1. 特発性 J 波症候群の治療戦略について

～下壁誘導あるいは側壁誘導に J 波が認められる症例～

1-3.

Phase 2 reentry が心室期外収縮の機序と考えられた J 波症候群の一例

岡山大学学術研究院医歯薬学領域 循環器内科、先端循環器治療学

○浅田 早央莉、川田 哲史、水野 智文、増田 拓郎、宮本 真和、中川 晃志、西井 伸洋、森田 宏

症例は 54 歳男性。34 歳の時に Saddleback 型波形、兄・父が 40 歳代で突然死したこともあり紹介となった。プログラム刺激で心室細動 (VF) が誘発され、予防的植込み型除細動器 (ICD) 植込みを行った。51 歳の時に動悸症状があり、発作性心房細動を確認し、カテーテルによる肺静脈隔離術を施行した。54 歳の時、起床後から体調不良、不整脈を自覚し、近医を受診した。心電図で心房細動が確認され、ビソプロロールを処方され、帰宅した。ビソプロロールを 2.5mg 内服し、うたた寝をしたところ、ICD のショック作動を複数回自覚した。近医総合病院を受診し、心電図記録中にも VF による適切作動を認め、合計 12 回の適切作動が確認された。イソプロテレノール (ISO) 点滴静注を開始し、VF 及び心室期外収縮 (PVC) は抑制された。ISO 投与前は新たに下側壁誘導に著明な J 波が出現し、右脚ブロック上方軸型の PVC が頻発、VF を引き起こしていた。

当院転院後、ISO 投与を中止したが、PVC 再発はみられなかった。単一の PVC から VF が誘発されていることから trigger PVC を target として、カテーテルアブレーションを施行することとした。心房・心室からのプログラム刺激でも PVC は誘発されなかった。徐脈による J 波の変化を確認するため、洞調律下にアデノシン三リン酸 (ATP) 20mg 急速静注し、8 秒の pause 後に J 波増大がみられたが、PVC は誘発されなかった。VF 発作時の状況を再現するため、プロプラノロールを静注し、心房頻回刺激で心房細動を誘発し、ATP 静注を行った。8～10 秒の pause 後に J 波増大、target PVC が再現性を持って誘発された。下側壁静脈に挿入したカテーテルで局所心室波 (V) の後に低周波の遅延電位 (DP) がみられ、頻拍時には V-DP 間隔は短縮し、徐脈時には V-DP 間隔が次第に延長し、DP 波高が小さくなることが確認された。PVC 発生時は同部位で DP に重畳し PVC に -85ms 先行する spike potential が記録され、左室後側壁心外膜側の起源と考えられた。対側の心内膜側では fractionated potential が記録された。同部位で心内膜面より通電を行い、誘発を繰り返しても PVC が出現しないことを確認し終了した。

心外膜側で記録された遅延電位は心拍数による変化が伝導遅延による電位と異なり、活動電位波形の変化による低周波電位で説明可能と考えられた。

一般演題 1. 特発性 J 波症候群の治療戦略について

～下壁誘導あるいは側壁誘導に J 波が認められる症例～

1-4.

特発性 J 波症候群における心電図の経年変化～3 例での検討～

富山大学附属病院 第二内科

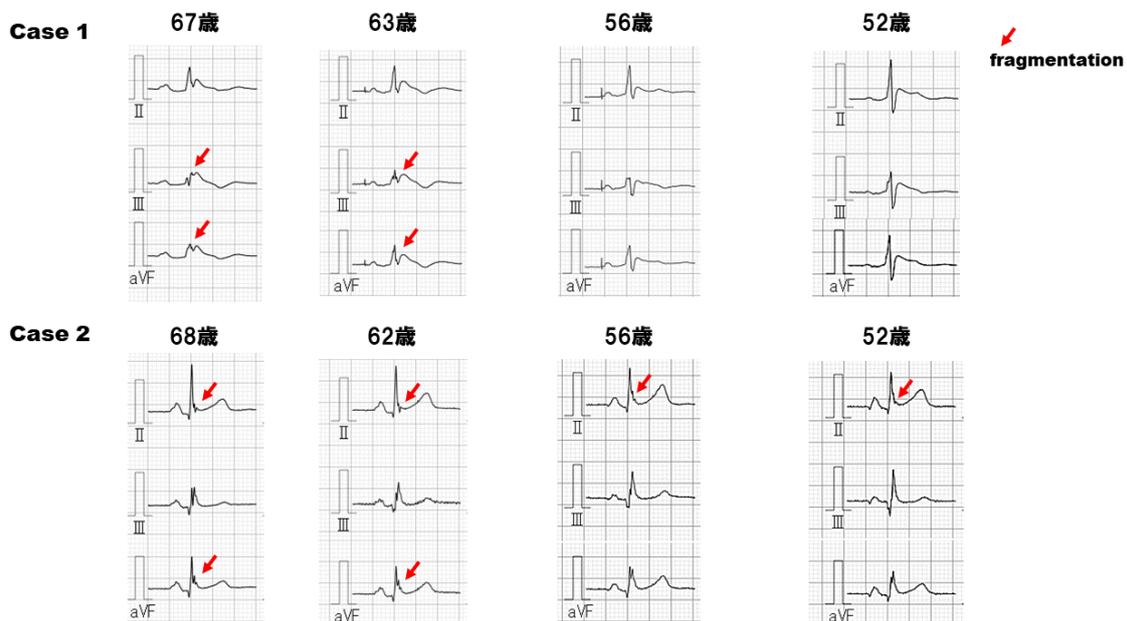
○内田 圭祐、片岡 直也、小井 貴寿、絹川 弘一郎

【背景】Brugada 症候群では、QRS 内 fragmentation は不整脈イベントと関連する。我々は以前、有症候性 Brugada 症候群の QRS fragmentation が経年的に増悪する事を報告した (Am J Cardiol. 2019;124:715-722.)。しかし、J 波症候群 (JwS) を含む特発性心室細動での心電図経年変化に関する報告は無い。

【方法】当院へ 10 年以上の長期通院を行っている特発性心室細動患者を対象に、初診時と直近の心電図特性を比較し、その経年変化を検証した。

【結果】JwS=3 例、J 波を認めない特発性心室細動 (IVF) =3 例を対象とした。全例で遺伝子検査 (パネル解析) を行ったが、既知の病的変異は同定できなかった。平均 17.5 年 (JwS=16 年、IVF=18 年) の観察期間であった。JwS では、全例に下壁誘導で J 波を認め (図)、初診時の J 波高値は中央値 [四分位] : 0.12 [0.12-0.24] mV で直近は 0.18 [0.11-0.26] mV であった。PR 間隔は 176 [173-183] msec から 163 [131-240] msec、QRS 幅は 126 [109-138] msec から 128 [108-132] msec と大きな変化は見られなかった。興味深い事に、J 波内には新たに fragmentation が出現し、同時に QRS 波高値の減高が見られた (Case 1)。また別の症例では、初診時に QRS 内にあった notch が遅延し、J 波内に fragmentation として出現した (Case 2 の aVF 誘導)。一方で IVF 例では、このような現象を認めなかった。

【結論】JwS では、心筋障害を反映する QRS 波高値や fragmentation が経年的に増悪する傾向を示した。Brugada 症候群と一部共通する心電学的特性を有し、近年提唱されている subepicardial cardiomyopathy という概念を補完する所見である可能性がある。



一般演題 1. 特発性 J 波症候群の治療戦略について

～下壁誘導あるいは側壁誘導に J 波が認められる症例～

1-5.

SCN5A 変異を有する早期再分極症候群の臨床像

京都大学 循環器内科

○相澤 卓範、牧山 武、尾野 亘

国立循環器病研究センター

大野 聖子

滋賀医科大学 循環器内科

加藤 浩一、福山 恵、中川 義久

京都保健会 京都民医連中央病院

堀江 稔

【背景】早期再分極症候群(ERS)は下壁・側壁領域における J 点の上昇が特徴であり、J 波症候群(JWS)として一連の疾患とも考えられるブルガダ症候群(BrS)とは臨床的・遺伝的背景に類似点が多い。BrS の成因として現在心筋 Na チャネル遺伝子 (*SCN5A*) 変異のみが有意とされるが、ERS 症例での *SCN5A* 変異については、報告が少ない。本検討では *SCN5A* 変異を有する ERS (*SCN5A*+ERS) 例について、同じく *SCN5A*+BrS 例と比較することで、その臨床像の評価を試みた。

【方法と結果】*SCN5A* 変異が報告される以前の 1996 年から我々は IVF 例のゲノムを集積してきたが、そのデータベース内で同定された *SCN5A* 変異陽性例のうち、下壁・側壁誘導に J 波を有し、かつ心イベント(心原性失神または致死性不整脈)既往または突然死家族歴(45 歳以下)を有する 7 症例(うち 2 例が同一家系、男性 71%、平均年齢 18 歳)を ERS 群、Coved 型心電図を呈する 79 例(男性 71%、平均年齢 31 歳)を BrS 群として抽出した。また QTc 延長例は除外した。*SCN5A* 変異の遺伝型は、BrS 群の 32 例(41%)でノン・ミスセンス変異であったのに対し、ERS 群では 6 変異全てがミスセンス変異であった。ERS 群の J 波は全例でノッチ型(1 例はスラー型も混在)、出現誘導は下壁 3 例、側壁 1 例、下側壁 3 例、また 4 例で運動負荷時に J 波は減高した。2 例で施行されていたナトリウムチャネル遮断薬(NCB)負荷は陰性でかつ J 波の減高を認めた。また ST 上昇は上昇型が 1 例、水平型が 6 例であった。心イベントは全 6 例(うち 3 例で心室細動を補足)、突然死の家族歴は 2 例にあった。*SCN5A* 変異陽性 BrS 群との比較では、加算平均心電図(LP)の陽性率が ERS 群で有意に低かったが(25% vs. 85%, $p=0.005$)、その他の臨床像については性差、診断およびイベント発症時の年齢など、明確な差は認めなかった。

【結論】BrS と異なり *SCN5A* 変異と ERS 発症の関連は未だ不明であるが、今回われわれのコホートで同定できた *SCN5A*+ERS では、すべてミスセンス変異であった。臨床像では、*SCN5A*+BrS と多くの点で共通点を認めたが、LP やサンリズム負荷の陽性率は既報の通り低率であった。引き続き ERS 例の蓄積が必要であると考えられた。

一般演題2. 器質的心疾患にともなったJ波症候群の治療戦略について

2-1.

重症僧帽弁閉鎖不全症に合併したJ波症候群の1例

浜松医科大学 内科学第三講座

○榊原 智晶、成瀬 代士久、床並 佑紀、金子 裕一郎、成味 太郎、佐野 誠、前川 裕一郎

【症例】42歳男性。クローン病の内服治療中心雑音を指摘され、心エコー検査にて僧帽弁後尖逸脱を指摘されていたが無症候のため経過観察されていた。X年10月26日、デスクワーク中に突然心肺停止となり、心室細動が確認され電氣的除細動3回で心拍再開を得た。心拍再開後の心電図は完全左脚ブロックであり、心エコーでは心機能低下(LVEF 50%)を伴う重症僧帽弁閉鎖不全症を認めた。他の器質的心疾患の合併や明らかな心不全の増悪は認めなかった。経過中に一過性に完全左脚ブロックが解消されたときの心電図でJ波の存在が明らかとなり、J波症候群と診断した。11月23日、着用型除細動器を処方して一旦退院した。12月7日、僧帽弁形成術を施行した。逸脱した僧帽弁後尖には肉眼的に特記すべき所見を認めず、病理では軽度の線維化と部分的な粘液腫様変化所見のみであった。X+1年1月9日、皮下植込み型除細動器移植術を施行した。

【考察】J波症候群は非虚血性心筋症における心室性不整脈合併の独立した危険因子であり、本症例で重症僧帽弁逸脱症に心室細動を合併した原因としてJ波症候群の可能性が考えられた。

【結語】入院当初は左脚ブロック心電図のためJ波の存在が明らかではなかったが、経過中に一過性に完全左脚ブロックが解消されJ波症候群と診断し得た1例を経験したので報告する。

一般演題2. 器質的心疾患にともなったJ波症候群の治療戦略について

2-2.

左室緻密化障害における早期再分極所見と心室性不整脈

富山県済生会高岡病院 循環器内科

○山口 由明、坂本 有

アルペン室谷クリニック

水牧 功一

富山大学 第二内科

片岡 直也

富山大学 医学部小児科

廣野 恵一

山王病院 小児科

市田 露子

【背景】左室緻密化障害は左室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を形態的特徴とする先天性心筋疾患である。その形態的特徴は心筋の興奮方向と興奮時間に影響を及ぼし早期再分極所見を呈する可能性が報告されている。今回我々は、左室緻密化障害症例における早期再分極所見と心室性不整脈との関係について検討した。

【方法】富山大学小児科学で行った心筋緻密化障害の研究対象患者と富山大学第二内科で緻密化障害と診断された89例のうち、脚ブロック、WPW症候群を除外した72症例(13.6±18歳、男/女37/37例)の患者背景や心電図所見を検討した。

s

【結果】心筋緻密化障害患者72症例のうち、9例で心室性不整脈(心室細動1例、持続性心室頻拍4例、非持続性心室頻拍4例)を、7例で突然死の家族歴を認めた。J波は24例(33.3%)で認められ(下壁誘導15例、側壁誘導5例、下側壁誘導5例)、心室性不整脈を有する患者に有意に多かった($P=0.012$)。また心室性不整脈は下壁誘導もしくは下側壁誘導にJ波を有する症例のみで認め側壁誘導の症例ではみられなかった。突然死の家族歴もJ波を有する症例において有意に多く($P=0.010$)、下壁もしくは下側壁誘導でJ波を有する症例でのみ認められた。QRS棘波は23例(31.9%)で認められ(下壁誘導13例、側壁誘導10例、下側壁誘導0例)、心室性不整脈を有する症例で有意に多かった($P=0.026$)

【結論】左室緻密化障害における下壁誘導にみられるJ波は、心室性不整脈や突然死のリスクに係る可能性が示唆された。また、J波に加えQRS棘波を有する症例でも心室性不整脈を多く認め、形態的特徴による心筋興奮方向や興奮時間の変化が影響している可能性が示唆された。

一般演題 2. 器質的心疾患にともなった J 波症候群の治療戦略について

2-3.

冠攣縮性狭心症患者の植え込み型除細動器適切作動と J 波についての長期観察

東京都立広尾病院 循環器科

○山岡 広一郎、北條 林太郎、三浦 麻利衣、小峰 征也、鈴木 美波、砂川 昌隆、津野 航
水沼 吉章、佐々木 高史、鯨岡 裕史、新井 智之、吉田 精孝、高橋 正雄、土山 高明
深水 誠二

背景：冠攣縮性狭心症は一般的には予後良好の疾患といわれている。しかし中には内服治療に対する反応が乏しい難治例や心室性不整脈を発症する患者が存在する。心室性不整脈を発症する患者の傾向・治療については不明な点が多く、リスク層別化・植え込み型除細動器(ICD)植え込みの是非については議論の余地が残されている。また冠攣縮性狭心症と早期再分極症候群との関連は明らかになっていない。

方法：2002 年から 2022 年までに当院で冠攣縮性狭心症と診断されかつ冠攣縮性狭心症が原因で発症した心室性不整脈に対する二次予防として ICD を植え込まれた患者を対象とした。背景・内服薬・適切作動・不適切作動・J 波有無などを長期間観察し傾向を評価した。

結果：対象患者は 31 例で、平均観察期間は 10.2 年で最長観察期間は 17.4 年であった。適切作動は 6 例(19.4%)で、適切作動率は他疾患に対する ICD 植え込み患者群の一般的な作動率と同程度であり、ICD 植え込みは妥当なものであると思われた。J 波有病率は 9 例(29.0%)であり、特発性心室細動患者群の J 波有病率と同程度であった。5 年以上の J 波長期有病率は 6 例(19.4%)であった。ICD 適切作動有無の群間での比較では、背景疾患・内服薬・J 波・下壁誘導 J 波の有無では有意差はみられなかったが、側壁誘導 J 波は ICD 適切作動群で有意に多くみられた(3/6 vs 2/25, $P=0.038$)。ICD 植え込みから適切作動までの平均期間は 2.6 年で、ICD 植え込み後 6 年以降では一例も適切作動する症例はみられなかった。

結論：側壁誘導 J 波が冠攣縮性狭心症患者の心室性不整脈再発の予測因子となる可能性があり、6 年以上の慢性期では心室性不整脈の再発頻度は限りなく低いことが示唆された。

イブニングセミナー

Subtle microstructural abnormalities in BrS, ERS, and IVF: An underlying cardiomyopathy?

Professor Elijah Raphael Behr

Professor of Cardiovascular Medicine and Consultant Cardiologist and Electrophysiologist

Director, Cardiovascular and Genomics Research Institute, St George's, University of London

St George's University Hospitals NHS Foundation Trust, London Mayo Clinic Healthcare, London

Traditionally, arrhythmia syndromes associated with an apparently structurally normal heart have been thought of as primary electrical disorders, often due to hereditary channelopathies. Data from human pathology studies and epicardial mapping and ablation studies has suggested, however, that a subepicardial substrate of subtle microstructural abnormalities (fibrosis) is present in the right ventricular outflow tract of high-risk patients with Brugada syndrome (BrS). This observation has been extended to sudden cardiac arrest survivors with the early repolarisation pattern (ERP) evident in the inferolateral leads, the early repolarisation syndrome (ERS), and in BrS patients who also exhibit ERP (AKA global J wave syndrome). ERP-associated fibrosis tends to locate to the inferior right ventricular and inferolateral left ventricular subepicardial regions. Ablation of delayed and low amplitude signals associated with the type 1 Brugada ECG pattern and/or ERP, and amelioration of the ECG patterns themselves, leads to a reduction in ICD therapies in high-risk patients. Pathogenic *SCN5A* variants, associated with conduction delay and potentially myocardial fibrosis, have been identified in some patients with BrS and ERS. More recent epicardial ablation studies in patients with unexplained cardiac arrest and no sign of BrS or ERS (idiopathic VF), have also identified many with similar areas of abnormal signals. These regions appear to act as anchor points for VF drivers during body surface mapping of induced VF. Recent genetic studies have identified pathogenic variants in cardiomyopathy genes amongst patients with idiopathic VF.

These findings have led to the proposal that the underlying pathology in BrS, and much of ERS and idiopathic VF, is a spectrum of subepicardial cardiomyopathy that can only be detected in vivo on the ECG and/or during mapping studies or at post-mortem by histopathology. Appreciating this paradigm will lead to a more personalised and granular approach to diagnosis and therapy.

特発性心室細動研究会 (J-IVFS) 役員名簿

代表幹事：

青沼 和隆 (水戸済生会総合病院)

第21回年次研究会当番幹事：

野上 昭彦 (東京心臓不整脈病院)

幹事：

池田 隆徳 (東邦大学)

因田 恭也 (名古屋大学)

大野 聖子 (国立循環器病研究センター)

草野 研吾 (国立循環器病研究センター)

片岡 直也 (富山大学)

笹野 哲郎 (東京医科歯科大学)

清水 昭彦 (宇部興産中央病院)

清水 渉 (日本医科大学)

高木 雅彦 (関西医科大学)

高橋 尚彦 (大分大学)

多田 浩 (福井大学)

中野 由紀子 (広島大学)

野上 昭彦 (東京心臓不整脈病院)

萩原 誠久 (東京女子医科大学)

深水 誠二 (東京都立広尾病院)

堀江 稔 (京都民医連中央病院)

松本 直樹 (聖マリアンナ医科大学)

吉田 幸彦 (日本赤十字社名古屋第二病院)

渡邊 英一 (藤田医科大学)

監事 (監査)：

相澤 義房 (立川総合病院)

大江 透 (岡山市立市民病院)

名誉会員：

相澤 義房 (立川総合病院)

新 博次 (AOI 八王子病院)

井上 博 (富山県済生会富山病院)

大江 透 (岡山市立市民病院)

小川 聡 (小川聡クリニック)

鎌倉 史郎 (真星病院)

久保田 功 (小白川至誠堂病院)

児玉 逸雄 (名古屋大学)

小林 洋一 (昭和大学)

坂本 有 (富山県済生会高岡病院)

櫻井 正之 (北光記念病院)

櫻田 春水 (東京都立大久保病院)

杉 薫 (小田原循環器病院)

内藤 滋人 (群馬県立心血管センター)

西崎 光弘 (小田原循環器病院)

平岡 昌和 (東京医科歯科大学)

深谷 眞彦 (近森病院)

矢野 捷介 (長崎国際大学)

山口 巖 (住吉クリニック)

事務局担当：

相澤 義泰 (国際医療福祉大学)

相原 直彦 (千里中央病院)

鎌倉 令 (国立循環器病研究センター)

小松 雄樹 (筑波大学)

篠原 徹二 (大分大学)

関口 幸夫 (榊原記念病院)

横山 泰廣 (第三北品川病院)

佐久間 昭信 (事務長)

事務局顧問 (兼、幹事)：

高木 雅彦 (関西医科大学)

特発性心室細動研究会（J-IVFS） 会則

（総則・名称）

第1条 本会は特発性心室細動研究会（Japan Idiopathic Ventricular Fibrillation Study）と称する。

（目的）

第2条 器質的心疾患を有しない症例に発症する特発性心室細動は、致命的となる重篤な不整脈であるが、その成因・予防・治療法は未だ解明されていない。その中で、特発性心室細動の一型である Brugada 症候群は国内では欧米諸国に比べ頻度が高いとされている。本会は国内における致死性の特発性心室細動に関する成因と臨床病態を多施設で共同研究を行うことにより、治療・予防指針を確立し循環器病制圧に向けて社会に貢献することを目的とする。

（事業）

第3条 本会は第2条の目的を達成するために次の事業を行う。

- (1) 国内多施設(120施設以上)での Brugada 症候群およびその類似病態に関する成因・臨床病態・診断・治療・予防法に関する実態調査を行う。
- (2) 実態調査で抽出された問題点を解決するために、成因と臨床病態に関する主要項目について追跡調査を含んだ研究を行う。
- (3) 上記調査研究を実施し、その成果を発表討議するために年1回の研究会を開催する。
- (4) 調査研究の成果については関連する国内外の学会での発表、学会誌などへの投稿を含め関連学会との積極的交流を図る。

（構成・会員）

第4条 本会は本会の主旨に賛同する循環器専門施設の医師によって構成される。会員は年次研究会にて参加費 2,000 円を支払うが、これは年会費と同意である。
(具体的には、症例登録協力施設の医師および年1回開催される年次研究会の参加者が会員に相当する。)

（役員）

第5条 本会には次の役員をおく。

代表幹事	1名
当番幹事	1名
幹事	20名程度
監事	2名
名誉会員	20名程度
事務局	数名（内、1名を事務局長とする）
事務長	1名

（運営）

- 第6条
1. 幹事は会員により選出される。
 2. 幹事は幹事会を組織し、会務を処理する。

3. 代表幹事は幹事の互選によって選出される。代表幹事の任期は3年とし、再任を妨げない。幹事の任期もこれに順ずる。
4. 代表幹事は本会を代表して会議を統括し、必要な会議を招集する。
5. 当番幹事は年次研究会を主催する。当番幹事は幹事の互選によって選出される。その任期は1年とする。
6. 監事は本会の会計及び運営が適切に行われるように指導監督する。
7. 事務局は本会の円滑な運営の為、事務その他全般的な業務を行う。
8. 事務局長は事務局員の互選により選出される。事務局運営の取り纏め役の任を負う。
9. 事務長は事務局の事務的業務全般の任を負う他、事務局長の補佐を行う。
10. 名誉会員とは、役員であった者がその任を終了しかつ本人の希望によりその職に就く。
11. 総会（又は幹事会が代行）は年1回開催する。（主に年次研究会に併せ開催する）
12. 総会（又は幹事会が代行）は最高の意思決定機関とする。

（会計・会費）

- 第7条 1. 本会の経費は会費およびその他収入をもって当てる。予算および決算は幹事会の議を経て総会の承認を受ける。
2. 会費は年2,000円とする。（年次研究会で参加費として徴収する）
 3. 会費の変更は幹事会の議決を経て、総会で承認を受ける。

（会計監事）

- 第8条 本会の収支決算は毎会計年度終了後に作成し、監事の会計監査を経て総会に報告しなければならない。

（事務局・連絡先）

- 第9条 1. 事務局は代表幹事のもとに会員名簿の整理、会費の管理等研究会の運営に必要な諸事務をおこなう。
2. 本会の事務局は下記に置く。

〒305-8575 茨城県つくば市天王台1-1-1

筑波大学大学院医学医療系 循環器内科 小松 雄樹

電話 : 029-853-3143 / ファックス : 029-853-3227

研究会ホームページ : <https://j-ivfs.org/>

（会則の変更）

- 第10条 1. 会則の変更は幹事会の議を経て、総会の承認（又は報告）を受けるものとする。
2. 決議は2/3以上の出席（委任状を含む）で過半数をもって議決される。

付則（施行細則）

- (1) 役員の任期は 4月1日から翌年 3月31日までの1年間とするが、再任を妨げない。
- (2) 本会の会計年度は毎年 4月1日から翌年 3月31日までとする。
- (3) 本会則は平成14年10月5日から施行する。
- (4) 平成30年10月 一部改訂
- (5) 令和4年4月 一部改訂
- (6) 令和5年6月 一部改訂

特発性心室細動研究会（J-IVFS）登録研究参加施設

－ブルガダ症候群を含む特発性心室細動の長期予後調査とリスク評価－

秋田県立脳血管研究センター	昭和大学病院
秋田大学医学部附属病院	日本大学病院
旭川医科大学病院	仙台医療センター
いわき市医療センター	多摩南部地域病院
岩手医科大学附属病院	近森病院
大分大学医学部附属病院	筑波大学附属病院
大阪医科薬科大学病院	東海大学医学部附属病院
大阪公立大学医学部附属病院	東京警察病院
大阪府立急性期・総合医療センター	東京慈恵会医科大学附属病院
太田西ノ内病院	東京女子医科大学病院
大垣市民病院	東京都立広尾病院
加古川中央市民病院	東北大学病院
亀田総合病院	富山大学附属病院
九州病院	獨協医科大学病院
京都桂病院	鳥取大学医学部附属病院
京都府立医科大学附属病院	日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院
熊本大学病院	奈良県立医科大学附属病院
群馬県立心臓血管センター	日本大学医学部附属板橋病院
高知県立幡多けんみん病院	弘前大学医学部附属病院
国立国際医療研究センター病院	兵庫医科大学病院
災害医療センター	北光記念病院
済生会熊本病院	兵庫県立はりま姫路総合医療センター
埼玉医科大学総合医療センター	福岡大学病院
埼玉医科大学病院	藤田医科大学病院
坂総合病院	長崎大学病院
佐賀大学医学部附属病院	名古屋大学医学部附属病院
中京病院	防衛医科大学校病院
舞鶴医療センター	山形大学医学部附属病院
滋賀医科大学医学部附属病院	平鹿総合病院
心臓血管研究所附属病院	山口大学医学部附属病院
心臓病センター榊原病院	山梨大学医学部附属病院
自治医科大学附属病院	横須賀共済病院
順天堂大学医学部附属浦安病院	横浜南共済病院
順天堂大学医学部附属静岡病院	横浜労災病院
順天堂大学医学部附属順天堂医院	聖マリアンナ医科大学病院

*本会は、本会の主旨に賛同する循環器専門施設の医師によって構成され、協賛企業の寄付・募金等により運営されております。

～関係各位へのご案内～

- ・ 演者/PC 受付 3階 総合受付 (11:30～)
- ・ 幹事会 3階 幹事会室 (12:00～12:45)

----東京・大崎ブライトコアホール（大崎ブライトコア 3F）----

<交通案内> ・ JR 山手線・JR 埼京線・JR 湘南新宿ライン「大崎」駅より、徒歩 5 分
・ りんかい線「大崎」駅より、徒歩 5 分

