

第 22 回 特発性心室細動研究会 (J-IVFS) <https://j-ivfs.org/>

日時： 2025 年 2 月 15 日 (土) 13:00 ~ 17:00

場所： (東京) 大崎ブライトコアホール 3F <https://osaki-hall.jp/access/>

(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)

<関係者への連絡>

* PC 受付 11:30 ~

* 幹事会 12:00 ~ 12:45

～ 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 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)

13:10 ~ 13:25 事務局報告

Validation of novel risk prediction models in patients with Brugada syndrome: A multicenter study in Japan (J-IVFS)

(Heart Rhythm. 2024;S1547-5271(24):03321-6. doi: 10.1016/j.hrthm.2024.09.024)

鎌倉 令 (国立循環器病研究センター 不整脈科)

13:25 ~ 14:20 一般演題 1. < 1 演題 / 発表 9 分 / 質疑 3 分 > (55 分)

－ J 波症候群患者の心室細動発症と心臓自律神経機能について－

座長：池田 隆徳 (東邦大学医学部 内科学講座 循環器内科学分野)

因田 恭也 (名古屋大学大学院 医学系研究科 循環器内科学)

1-1. 頻回に心室細動をきたす J 波症候群に対して、左室心外膜側壁の一部に存在した遅延電位への substrate アブレーションが奏功した 1 例

東邦大学医学部 内科学講座 循環器内科学分野

○小池 秀樹

1-2. 自律神経の影響による J-ST 上昇が疑われたクライオバルーンアブレーションの 2 症例

富山大学附属病院 第二内科

○内田 圭祐

1-3. 植込み型除細動器電池交換後の薬剤抵抗性心室細動に対して、心房ペーシングが有効であった早期再分極症候群の一例

京都大学 循環器内科

○井上 智之

1-4. 反射性迷走神経機能亢進は早期再分極症候群患者における心室細動発生リスクに関与する

大分大学医学部 循環器内科・臨床検査診断学講座

○福田 智子

◆ 座長まとめ (7 分)

14:20～14:35 休憩

※ロビーにてドリンクサービスを行っております。

14:35～15:30 一般演題 2. < 1 演題 / 発表 9 分 / 質疑 3 分 > (55 分)

－カテコラミン誘発多形性心室頻拍の診断と治療について－

座長：大野 聖子（国立循環器病研究センター・メディカルゲノムセンター）

笹野 哲郎（東京科学大学医学部 循環制御内科学）

2-1. フレカイニドおよび胸部交感神経切除術によりコントロールを得た CPVT 症例
前橋赤十字病院 心臓血管内科

○峯岸 美智子

2-2. 心臓交感神経節切除術が有効であった、カテコラミン誘発多形性心室頻拍の 2 症例
大阪母子医療センター 小児循環器科

○青木 寿明

2-3. 幼児期に心肺停止で発症し、S-ICD 植込みを行うも感染のため抜去したカテコラミン誘発多形性心室頻拍の小児例

日本医科大学付属病院 循環器内科 / 日本医科大学付属病院 心臓血管集中治療科

○伊藤 紳晃

2-4. 長期経過観察中の不整脈原生について確認出来た CPVT の一例

岡山大学 循環器内科

○浅田 早央莉

◆ 座長まとめ (7 分)

15:30～15:45 休憩

※ロビーにてドリンクサービスを行っております。

15:45～16:55 イブニングセミナー

座長：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)

Autonomic nervous system abnormalities related to BrS, ERS, and IVF (仮題)

Kalyanam Shivkumar

Professor of Medicine (Cardiology), Radiology & Bioengineering
Director, Center for Interventional Programs
Director, UCLA Cardiac Arrhythmia Center & EP Programs
UCLA Health System

16:55～17:00 閉会の辞 (第 23 回年次研究会・当番幹事)

因田 恭也 (名古屋大学大学院 医学系研究科 循環器内科学)

事務局報告

**Validation of novel risk prediction models in patients with Brugada syndrome:
A multicenter study in Japan**

Tsukasa Kamakura, MD, PhD,¹ Masahiko Takagi, MD, PhD, FHRS,² Yuki Komatsu, MD, PhD,³ Tetsuji Shinohara, MD, PhD,⁴ Yoshiyasu Aizawa, MD, PhD, FHRS,⁵ Yukio Sekiguchi, MD, PhD,⁶ Yasuhiro Yokoyama, MD, PhD,⁷ Naohiko Aihara, MD,⁸ Masayasu Hiraoka, MD, PhD,⁹ Kazutaka Aonuma, MD, PhD,¹⁰ Japan Idiopathic Ventricular Fibrillation (J-IVFS) Investigators

¹ Department of Cardiovascular Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, Suita, Japan, ² Department of Medicine II, Kansai Medical University, Moriguchi, Japan, ³ Department of Cardiology, Faculty of Medicine, University of Tsukuba, Tsukuba, Japan, ⁴ Department of Cardiology and Clinical Examination, Faculty of Medicine, Oita University, Oita, Japan, ⁵ Department of Cardiovascular Medicine, Nippon Medical School, Tokyo, Japan, ⁶ Department of Cardiovascular Internal Medicine, Sakakibara Heart Institute, Fuchu, Japan, ⁷ Department of Internal Medicine, Division of Cardiology, Yamato Tokushukai Hospital, Kanagawa, Japan, ⁸ Department of Internal Medicine, Senri Central Hospital, Suita, Japan, ⁹ Department of Cardiology, Tokyo Medical and Dental University, Tokyo, Japan, and ¹⁰ Department of Cardiology, Saiseikai Mito Hospital, Mito, Japan.

(Heart Rhythm. 2024;S1547-5271(24):03321-6. doi: 10.1016/j.hrthm.2024.09.024)

ABSTRACT

BACKGROUND : Risk stratification in patients with Brugada syndrome (BrS) is challenging, especially in those at intermediate risk. The Predicting Arrhythmic event (PAT) score has recently been demonstrated to be excellent for predicting future arrhythmic events in patients without prior ventricular fibrillation (VF). However, validation studies are lacking.

OBJECTIVE : This study aimed to assess the performance of a novel risk stratification model in predicting future VF events in patients with BrS in a Japanese multicenter cohort.

METHODS : The PAT score was calculated for 413 patients with BrS (mean age, 50.9 ± 13.6 years; 395 men) from 59 hospitals in Japan, including 314 patients without prior VF. The incidence of developing VF during the follow-up period was investigated. **RESULTS :** During the 106.8-month follow-up period, 54 patients (13.1%) experienced VF events. Of the 314 patients without prior VF at enrollment, 14 (4.5%) experienced VF events. The incidence of VF events during the follow-up period was significantly higher in patients with PAT scores ≥ 10 than in those with scores < 10 (41/173 [23.7%] vs 13/240 [5.4%]; $P < .0001$) in the total cohort. No difference was observed in the incidence of VF events between patients with PAT scores ≥ 10 and < 10 among the 314 patients without prior VF (6/86 [7.0%] vs 8/228 [3.5%]; $P = .22$). PAT scores ≥ 10 predicted future VF events with a sensitivity and specificity of 42.9% and 73.3%, respectively.

CONCLUSION : This Japanese multicenter registry demonstrated that the novel risk stratification model could not accurately predict future VF events in patients with BrS but without prior VF.

一般演題 1. - J 波症候群患者の心室細動発症と心臓自律神経機能について -

1-1.

頻回に心室細動をきたす J 波症候群に対して、左室心外膜側壁の一部に存在した遅延電位への substrate アブレーションが奏功した 1 例

東邦大学医学部 内科学講座 循環器内科学分野

○小池 秀樹、藤野 紀之、柴田 航平、佐々木 英人、鈴木 琢途、菊島 朋生、八尾 進太郎
矢野 健介、篠原 正哉、池田 隆徳

症例は 40 歳代の男性。J 波症候群 (JWS) に起因した心室細動 (VF) に対して、ICD 植込み術が施行された。夜間帯の VF により計 90 回以上 ICD 正常作動を認めたため、ジソピラミド 150mg/ 日を投与し、一時は作動なく経過していた。しかし、服薬アドヒアランスが悪く、ICD 作動を繰り返したため、心外膜アブレーションを施行した。術前の 12 誘導心電図では側壁誘導で J 波を認め、左室心外膜側壁で遅延電位を認めた。ピルジカイニド 60mg 静注で遅延電位の顕在化を認め、同部位の Pacemap (CARTO 3 システム) で ICD 上の clinical PVC と一致した。同部位の焼灼を行い、遅延電位の消失を確認した。治療後は無投薬下で再発なく、2 年半以上が経過している。なお、左室心内膜側には遅延電位は存在しなかった。

JWS は右室心外膜に不整脈の substrate を有していることが知られているが、本症例では左室心外膜側壁にのみ遅延電位を認め、同部位の焼灼が有効であった。側壁誘導で認められた JWS に対し、左室心外膜側壁への局所焼灼により VF の頻回発作を抑制しえた 1 例を経験したので報告する。

一般演題 1. - J 波症候群患者の心室細動発症と心臓自律神経機能について -

1-2.

自律神経の影響による J-ST 上昇が疑われたクライオバルーンアブレーションの 2 症例

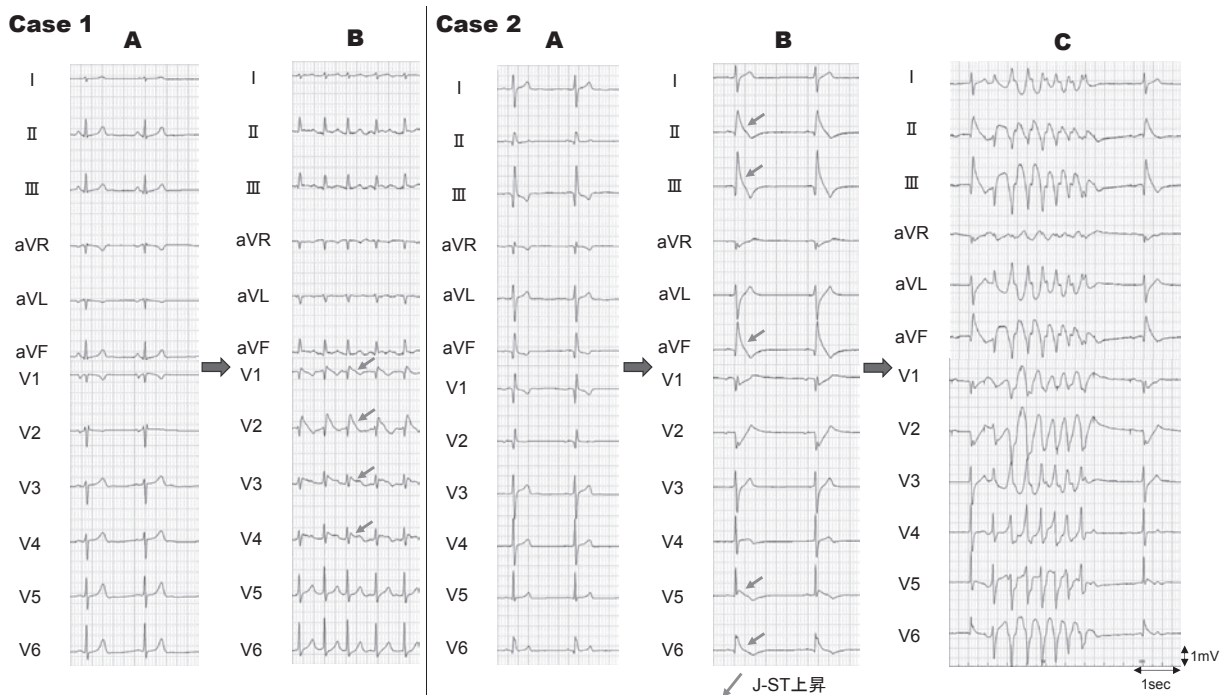
富山大学附属病院 第二内科

○内田 圭祐、片岡 直也、小井 貴寿、絹川 弘一郎

【背景】心房細動アブレーションにおいて、Ganglionated plexi (GP) への焼灼・冷却が、自律神経変動を介して徐脈や血圧低下を引き起こすことがある。一方、J 波症候群における J-ST レベルは自律神経に伴う変動が存在する事が知られているが、両者の関連性を報告した文献は少ない。

【症例】1 例目は 65 歳男性。発作性心房細動に対し、深鎮静下にクライオバルーンアブレーションを行った。入室時は洞調律、不完全右脚ブロック (図: Case 1-A)。左上肺静脈から開始したが、その閉塞造影時から心房細動となった。冷却開始から 60 秒で V1-4 誘導の J-ST 上昇が生じ、V1、V2 誘導では陰性 T 波を伴って、Coved 型心電図波形が出現した (図: Case 1-B)。その後徐々に J-ST レベルは低下し、120 秒後には基線に戻った。2 例目は 68 歳男性。入室時は洞調律で不完全右脚ブロックがあり、III、aVF、V1 誘導で陰性 T 波を認めた (図: Case 2-A)。Case 1 と同様に左上肺静脈から冷却を開始し、冷却開始 90 秒で II、III、aVF、V5-6 誘導に J-ST 上昇が生じた (図: Case 2-B)。同時に、高度徐脈と血圧低下が生じ、続けて多形性心室頻拍が出現した (図: Case 2-C)。アトロピン投与により徐脈は改善し、J-ST も基線に戻った。両者ともに冠動脈造影の準備中に J-ST レベルが基線へ戻ったため、冠動脈造影検査は実施していない。アブレーション後経過は良好であり、1 年以上経過したが心房細動の再発は無く経過している。

【考察】左上肺静脈へのクライオバルーンによる冷却中に顕著な J-ST 上昇を呈し、Brugada 症候群や早期再分極症候群の診断基準を満たす心電図変化を呈した 2 症例を経験した。両症例ともに右冠動脈への空気塞栓の可能性は否定できないが、J 点の上昇とそれに続く down sloping 型の ST 上昇および陰性 T 波の出現は、虚血性変化としては非典型的である。GP の修飾により自律神経が変動した結果、心電図変化が出現した可能性が示唆された。



一般演題 1. - J 波症候群患者の心室細動発症と心臓自律神経機能について -

1-3

植込み型除細動器電池交換後の薬剤抵抗性心室細動に対して、心房ペーシングが有効であった

早期再分極症候群の一例

京都大学 循環器内科

○井上 智之、西脇 修司、馬場 大輔、森永 晃史、米田 史哉、田中 宗和、畑 玲央、糀谷 泰彦
静田 聡、尾野 亘

症例は 21 歳男性。X-7 年、失神を伴う早期再分極症候群 (ERS) に対する精査入院中に心室細動 (VF) が認められ、dual chamber 経静脈植え込み型除細動器 (TV-ICD) の植え込みが施行された。術後も頻回に VF 発作を繰り返したため、シロスタゾールおよびキニジンの投薬が開始された。心房細動の出現を契機にシロスタゾールは中止となったが、最終キニジン 600mg/ 日で VF 発作は見られなくなり、約 1 年が経過していた。

X 年、ICD 電池交換のため入院。手術は問題なく終了したものの、術後 2 日目から VF が再発した。キニジン 600mg/ 日に加え、イソプロテレノール点滴を併用したところ VF の抑制が得られた。しかし、イソプロテレノール中止後に心室性不整脈が再び出現し、シロスタゾール 200mg/ 日を追加するも、VF による ICD の頻回作動が認められた。以上のような経過から、薬剤治療のみでの VF 抑制は困難と判断された。

VF 発作は入院前後を通して早朝、心拍数 50 ~ 65 回 / 分の徐脈時に頻回に出現しており、徐脈が VF の誘因の一つと考えられた。ベッドサイドで心電図を確認しながら、実際に心房ペーシングレートを上昇させたところ、J 波の減高がみとめられた。これを踏まえ、徐脈回避が VF 抑制に有効と判断し、ICD 設定を VVI40 から AAI75 に変更した。これにより VF は出現なくなり、術後 23 日目で自宅退院に至った。退院 5 ヶ月後にシロスタゾールが中止となっているが、14 ヶ月間 VF の発作はなく、良好な経過を辿っている。

難治性心室性不整脈を伴う ERS において、ペーシング治療が有効であった報告は極めて少ない。本症例は薬剤抵抗性心室性不整脈を伴う ERS に対し、心房ペーシングが有効な治療選択肢となり得ることを示唆され、今後同様の症例に対する治療戦略の一助となることを期待し、本症例を報告する。

一般演題 1. - J 波症候群患者の心室細動発症と心臓自律神経機能について -

1-4.

反射性迷走神経機能亢進は早期再分極症候群患者における心室細動発生リスクに関与する

○福田 智子¹⁾、篠原 徹二¹⁾、米津 圭佑¹⁾、御手洗 和毅¹⁾、廣田 慧¹⁾、近藤 秀和¹⁾、福井 暁¹⁾
秋岡 秀文¹⁾、手嶋 泰之¹⁾、油布 邦夫²⁾、中川 幹子³⁾、高橋 尚彦¹⁾

1) 大分大学医学部 循環器内科・臨床検査診断学講座

2) 大分赤十字病院 循環器内科

3) 天神クリニック 循環器内科

【背景】早期再分極症候群 (ERS) と Brugada 症候群 (BrS) は、副交感神経緊張が高まる深夜から早朝にかけて心室細動 (VF) が多く発生するという類似した臨床像を有する。当科では 1998 年からフェニレフリン法による圧受容体反射 (Baroreflex Sensitivity: BRS) 検査を開始し、BRS が反射性迷走神経機能を正確に反映し、心血管イベントを予知可能であることを報告してきた。我々は、この両疾患 (ERS, BrS) において、VF 発症における BRS の関与に相違があるのではないかと仮説を立てた。

【目的】ERS 患者と有症候性 BrS 患者においてホルター心電図心拍変動 (Heart Rate Variability: HRV) および BRS を用いて心臓自律神経機能、特に迷走神経機能を評価し、VF 発生との関連性を検討した。

【方法】対象は 2000 年 6 月から 2022 年 5 月の間に大分大学医学部附属病院で植込み型除細動器 (ICD) を植込んだ連続 50 症例 (ERS 患者: 16 例、有症候性 BrS 患者: 34 例 (VF が原因と思われる失神既往 12 例を含む)) である。ICD 植込み後に VF を発生したのは 20 例 (ERS: 5 例、BrS: 15 例) であり、この 20 例を VF 再発群、VF を再発しなかった 30 例を VF 非再発群とした。両群の間にベースラインで評価した HRV 指標および BRS を比較検討した。

【結果】HRV 指標は、ERS 患者および BrS 患者のいずれにおいても VF 再発群と VF 非再発群の間に有意差を認めなかった。しかし、ERS 患者では VF 再発群において VF 非再発群と比較して BRS が有意に高値を示した ($P = 0.03$)。ERS 患者における Kaplan-Meier 解析では、BRS 高値群 (BRS 値 > 10.0 ms/mmHg) は BRS 非高値群に比べ VF 再発が有意に多かった ($P = 0.008$)。Cox 比例ハザード回帰分析では、ERS 患者において BRS 値が VF 再発と独立して関連していた (ハザード比: 1.52、95% 信頼区間: 1.031 ~ 3.061、 $P = 0.032$)。

【結論】ERS と BrS の臨床像は類似するが、VF 再発における BRS の関与には相違がみられた。反射性迷走神経機能を数値化できる BRS 検査は、ERS 患者の VF 再発を予測し得る有用な検査であることが示された。

一般演題 2. - カテコラミン誘発多形性心室頻拍の診断と治療について -

2-1.

フレカイニドおよび胸部交感神経切除術によりコントロールを得た CPVT 症例

前橋赤十字病院 心臓血管内科

○峯岸 美智子、梶原 圭吾、西尾 理沙、児玉 智華、五十嵐 宏伸、富澤 美夏、岡田 英樹
佐々木 孝志、小林 洋明、庭前 野菊

診断時年齢 25 歳、女性。小学 5 年生時に初発の運動時失神を認め小児科を受診したが経過観察となった。その後も運動時の眼前暗黒感の自覚があり、中学 2 年時にはバスケット中に失神した。医療機関受診しても貧血と診断され、以後自分で運動制限を行っていた。

20 歳時に駅の階段を駆け上がり電車内で卒倒し当院に搬送となった。運動時に心室性期外収縮 (PVC) が増加することから、当初は運動誘発性 PVC として β 遮断薬が開始された。しかし起立性低血圧や労作時の動悸は改善せず、運動負荷試験を追加した。2 方向性 PVC 多源性 PVC の出現より CPVT を疑い、遺伝子検査を提出、RyR2 受容体変異陽性 (RyR2 mutation c.12740G>A p.R4157Q) であり CPVT の診断に至った。 β 遮断薬内服下ではその種類を問わず運動負荷で心室性不整脈は抑制されず、フレカイニド 200mg/ 日の単独内服へ変更したところ当初は効果を認めたが、QT 延長が顕著となり 100mg/ 日へ減量した。フレカイニド 100-150mg/ 日では労作時 PVC は抑制しきれず、経過中に驚愕時の Adams-Stokes 症状を認めたためカルベジロールを追加したが、房室解離、起立性低血圧が出現した。 β 遮断薬継続困難かつ内服下でも心室性不整脈抑制困難なため、胸腔鏡下胸部交感神経切除術を施行した。

術後はフレカイニド 150mg/ 日のみ内服し心室性不整脈は抑制されており経過良好となった。術後 3 年目に朝方の前失神症状があり Holter を施行すると房室解離を認めた。心室性不整脈および徐脈性不整脈のモニタリングのため植え込み型心電計 (ICM) を植え込みフォローしたが、心室性不整脈はなく安定して経過した。

転居転医したが以後も症状はなく、遠隔モニタリングも高度徐脈や心室性不整脈のイベントも認めず、胸部交感神経切除術後の影響もなく過ごされている。

近年フレカイニドの有効性や ICD 植え込みに対しては議論があり、本症例の治療経過および当院における胸部交感神経切除症例に関する考察も含め報告する。

一般演題 2. -カテコラミン誘発多形性心室頻拍の診断と治療について-

2-2.

心臓交感神経節切除術が有効であった、カテコラミン誘発多形性心室頻拍の2症例

大阪母子医療センター 小児循環器科

○青木 寿明、海陸 美織、西野 遥、加藤 周、長野 広樹、林 賢、森 雅啓、松尾 久実代
浅田 大、石井 陽一郎

【はじめに】カテコラミン誘発多形性心室頻拍（CPVT）は適切な薬物治療や左心臓交感神経節切除術（LCSD）を行っているにも関わらず心停止、失神、不整脈を認める症例に、植え込み型除細動器（ICD）が class I とされる。しかし本邦での LCSD の保険適応は手掌多汗症にしかなく、CPVT に対して実施されることは少ない。

【症例 1】14 歳男児。運動時失神を契機に、運動負荷心電図（TMT）で二方向性心室頻拍（VT）が誘発され、CPVT と診断した。Nadolol 内服、スマートウォッチにより心拍管理を行っていた。軽度の運動時に Vf を認めた。倫理委員会承認後に LCSD を行った。術後の TMT で VT は誘発されなくなった。軽度の眼瞼下垂、皮膚乾燥、知覚過敏を認めた。ICD は現在のところ移植していない。

【症例 2】14 歳男児。無症候性の運動誘発性心室期外収縮（PVC）があり、TMT で、二方向性 PVC を確認、CPVT と診断した。Nadolol、Flecainide 内服を開始した。野球観戦時に心室細動（Vf）となった。心房頻拍（AT）も併存していたため ICD 不適切予防目的にアブレーションを施行。薬剤負荷で AT は誘発できず、誘発された VT に通電を行ったが Vf に移行するために不成功で終了した。当院倫理委員会承認後に LCSD を行った。TMT による PVC は減少したが不十分と判断し右 CSD を行った。TMT では、二方向性 PVC は認めず。軽度の眼瞼下垂、皮膚乾燥、知覚過敏を認めた。徐脈に伴う易疲労感があったためペースング目的に ICD を植え込み、現在作動はない。

【結語】CPVT に対して CSD が有効であった 2 症例を経験した。LCSD が著効する一方両側 CSD が必要な症例もある。今後難治性心室頻拍、細動症例に対する CSD の保険収載が待たれる。

一般演題 2. -カテコラミン誘発多形性心室頻拍の診断と治療について-

2-3.

幼児期に心肺停止で発症し、S-ICD 植込みを行うも感染のため抜去したカテコラミン誘発多形性心室頻拍の小児例

○伊藤 紳晃^{1,2}、相澤 義泰¹、渡邊 誠³、安念 大治¹、岡島 周平¹、三室 嶺¹、蜂須賀 誠人¹

藤本 雄飛¹、村田 広茂¹、宮地 秀樹²、淀川 顕司¹、山本 剛²、清水 渉¹、浅井 邦也¹、岩崎 雄樹¹

1. 日本医科大学付属病院 循環器内科
2. 日本医科大学付属病院 心臓血管集中治療科
3. 日本医科大学付属病院 小児科

カテコラミン誘発多形性心室頻拍 (CPVT) は、運動や感情的ストレスが契機となり細胞内 Ca 過負荷による遅延後脱分極から多形性 VT や二方向性 VT が生じ、失神や突然死の原因となる。平均発症年齢は 7 ~ 10 歳で、約 30% に家族歴を認める。

症例は 11 歳の男児で、6 歳時に保育園でかけっこ中に突然転倒し、意識消失した。園内看護師が脈拍触知不能のため CPR を実施し、その後救急要請し、当院の救命救急センターに搬送された。来院後に VT/VF を認めた。電気的除細動、アミオダロンおよびマグネシウム製剤の静脈内投与により洞調律に復帰したが、低血圧と徐脈が持続し、循環動態が不安定であったため開胸下にセントラル ECMO を導入した。後に VV-ECMO に変更し、最終的に離脱し、抜管された。アトロピン負荷にて二方向性 VT が出現し、プロプラノロールにて洞調律に復帰した。運動負荷心電図では運動負荷に伴い PVC 頻発と NSVT を認め CPVT と診断し、1 ヶ月後に S-ICD 植込みを行った。本症例に RyR2 遺伝子に de novo のミスセンス変異を認めた。S-ICD 植込み 1 ヶ月後に発熱、デバイスポケットの腫脹、発赤、および浸出液を認め、デバイス感染をきたしたため S-ICD を抜去した。

インデラルをナドロールに変更し 4 年間はイベントなく経過していたが、11 歳時に自転車を漕いでいる際に再度心肺停止となり、救急搬送された。PEA に対し CPR が行われ、当院へ搬送後に挿管、鎮静、ランジオロール持続静注、および低体温療法が施行された。今回も神経学的後遺症なく蘇生し、フレカイニド内服を追加し外来通院中である。

一般演題 2. - カテコラミン誘発多形性心室頻拍の診断と治療について -

2-4.

長期経過観察中の不整脈原生について確認出来た CPVT の一例

岡山大学 循環器内科

○浅田 早央莉、森田 宏、増田 拓郎、上岡 亮、宮本 真和、中川 晃志、西井 伸洋、湯浅 慎介

症例は 51 歳女性、23 歳時にカテコラミン誘発性多形性心室頻拍と診断し加療中であった。小学校高学年～高校時に、運動中に失神発作をくり返し、てんかんとして加療されていた。

23 歳のときに検診で心電図異常を指摘され、当院紹介となった。家族歴はなく、両親は異常を認めなかった。RyR2 変異は見られず。無投薬での運動負荷心電図で、多形性・多源性心室頻拍・心房頻拍を来した。明らかな基礎疾患は認められず、プログラム刺激では単形性心室頻拍などが誘発された。 β 遮断薬、Verapamil で負荷時の心室不整脈は減少、左星状神経ブロックでは変化見られなかった。CPVT として β 遮断薬、Verapamil にて加療を開始した。その後運動負荷でも心室期外収縮は見られるものの、失神症状なく経過していた。

43 歳時に脳梗塞を発症し、他院で加療され、低血圧のため β 遮断薬、Verapamil が中止となっていた。半年後に当院定期外来受診、運動負荷心電図で多形性・多源性心室頻拍を認めた。後日入院し、内服調整を行い、 β 遮断薬、フレカイニド併用にて運動負荷時の心室期外収縮は著明に減少した。その後、洞徐脈・接合部調律で BNP 値 200 前後程度となっているが、不整脈症状、心不全症状ともに無く経過観察している。

51 歳時に徐脈評価のため、1 週間ホルターを施行した。記録中に、認知症の隣人が急に怒鳴りちらした際に強い動悸症状を自覚し、それに一致して自然停止する多形性・多源性心室頻拍を認めた。隣人はその後施設に収容され、本症例は現在、平穏な日々を過ごしている。

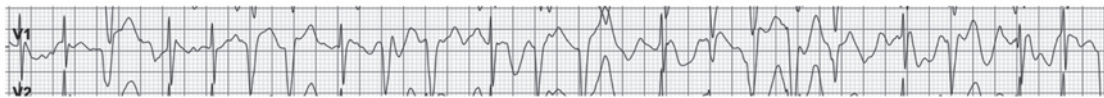
ICD 植込みについては、長期間失神は無く、本人希望もせず、ICD 植込み例のほうが予後不良という報告もあり、施行していない。

20 年以上にわたる長期 follow 例で、長期経過後に心室頻拍発生の再現性が確認され、著明なストレスでは内服下でも不整脈発生を確認出来た症例であり、報告する。

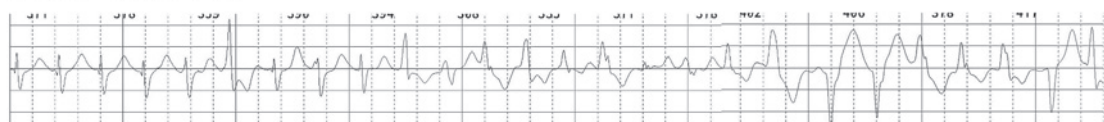
1996年 無投薬



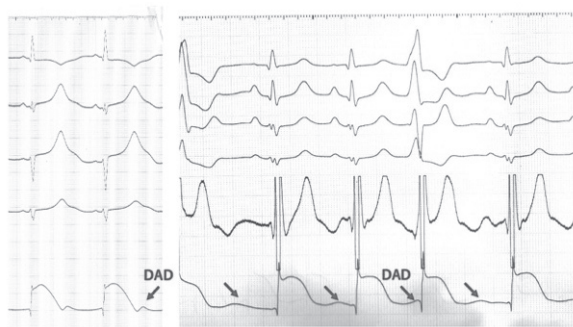
2015年 無投薬



2023年 内服下の VT



1996年 診断時 Monophasic action potential record



イブニングセミナー

Autonomic nervous system abnormalities related to BrS, ERS, and IVF (仮題)

Kalyanam Shivkumar, MD, PhD

Professor of Medicine (Cardiology), Radiology & Bioengineering

Director, Center for Interventional Programs

Director, UCLA Cardiac Arrhythmia Center & EP Programs

UCLA Health System

(抄録未着)

第 22 回 特発性心室細動研究会 (J-IVFS) <https://j-ivfs.org/>

日時： 2025 年 2 月 15 日 (土) 13:00 ~ 17:00

場所： (東京) 大崎ブライトコアホール 3F <https://osaki-hall.jp/access/>

(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)

—— 会場案内 ——

- <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

