特発性心室細動と考えられた2症例 —Short coupled variant of torsades de pointesとの 比較検討—

渡辺敦之* 森田 宏* 伴場主一* 西井伸洋*
永瀬 聡* 中村一文* 斎藤博則* 草野研吾*
江森哲郎* 大江 透*

既往歴、家族歴を認めない若年男性で睡眠中に突然、心室細動(VF)を認めた特発性心室細動と考えられた2症例を経験した。当院で経験した Short-coupled variant of Tdp(SCTDP)と考えられた2症例との比較検討を行い、文献的考察を加えて報告する。症例1は26歳男性。早朝、VFを認め心肺蘇生後に当科入院。症例2は29歳男性。早朝、うめき声にて家族が発見。VFを認め、救急隊員による心肺蘇生後に入院。いずれの症例も安静時心電図にてQT延長、Brugada型心電図は認めず、ピルジカイド負荷にてもST上昇は認めなかった。入院後は心室性期外収縮(PVC)、心室頻拍(VT)を認めず、冠動脈造影、心筋生検でも有意な所見は認められなかった。その他の器質的心疾患の存在は否定的であった。電気生理検査では異常電位は認めず、多形性心室頻拍(PVT)、VFは誘発されなかった。症例2に対してはICD植込みを施行した。現在のところ、ICDの作動は認めていない。

I. はじめに

特発性心室細動(IVF)にはBrugada syndrome, Short coupled variant of torsades de pointes (SCTDP), Long QT Syndrome, Catecholaminergic

polymorphic VTといった疾患が含まれる。今回、いずれにも分類されないと考えられるIVFの2症例を経験したので報告する。

II. 症 例

症例1は生来健康の26歳男性。早朝、うめき声にて家族が発見。意識消失、眼球上転を認め前医に緊急搬送され、VFを認め電氣的除細動施行。心肺蘇生後に当院転院となる。家族歴、既往歴に特記事項なし。発症後の心電図(図1a)ではⅡ、Ⅲ、aV_F、V₄₋₆

Keywords

- 特発性心室細動
- Brugada 症候群
- J波
- Short-coupled variant of Tdp

* 岡山大学大学院医歯学総合研究科循環器内科
(〒700-8558 岡山市鹿田町2-5-1)

Two cases of idiopathic ventricular fibrillation—We weigh the differences between idiopathic ventricular fibrillation and short coupled variant of torsades de pointes—

Atsuyuki Watanabe, Hiroshi Morita, Kimikazu Banba, Nobuhiro Nishii, Satoshi Nagase, Kazufumi Nakamura, Hironori Saito, Kengo Kusano, Tetsuro Emori, Tohru Ohe

に陰性T波を認め、またQTcも470msecと軽度延長を認めた。心電図変化は、入院後一過性に多臓器不全に陥るほどの長時間虚血状態が続いたこと、心臓マッサージ、電氣的除細動を施行されたことが影響したと考えた。当院入院時の12誘導心電図(図1b)では、陰性T波も消失し、QTcも改善し正常化した。V₄₋₆にて早期再分極と考えられるST levelの上昇を認めたが、J波ははっきりしなかった。

症例2は生来健康の29歳男性。明け方、うめき声、全身硬直しているところを家族が発見。家族により心肺蘇生施行され、救急車内でVFを認め、電氣的除細動施行。精査目的にて当院転院となる。家族歴、既往歴に特記事項なし。救急車内でVFを認め、車内で電氣的除細動を施行された。

蘇生直後の12誘導心電図(図2a)では、カテコラミンが使用されているため頻脈になっていたが、V₃₋₅のQRS波終末部にJ波を認めた。発症1週間後の当院入院時12誘導心電図(図2b)では、I, aV_L, V₃₋₆のJ波を伴うST上昇を認めた。

2症例とも入院時の身体所見は問題なくホルター心電図、運動負荷心電図でもPVC、VTはまったく認めなかった。ピルジカイニド負荷心電図(図3a, b)では、症例1では負荷前よりV₄₋₆に早期再分極と思われるST上昇を認めたが、負荷後も有意な心電図変化は認められなかった。症例2では負荷前よりI, aV_L, V₃₋₆のJ波を伴うST上昇を認めており、負荷後はaV_Lを除き、ST levelは基線にもどり、J波は消失した。J波を認めた症例2の他の薬物負荷心電図では、ISPでJ波は消失し、MethoxamineとプロプラノロールではJ波が顕在化した。電気生理検査にて症例2では心室内不応期の軽度短縮は認められたが、ばらつき等は認められなかった。また、両者ともに心室内の異常電位は認められず、またVFも誘発されなかった。治療として、2症例ともにICDの適応と判断したが症例2では同意が得られず経過観察となった。

Ⅲ. 考 察

特発性心室細動(IVF)は、表1に示す疾患を除外

することで初めて診断される^{1), 2)}。今回経験した2症例については、1~7までの疾患については、鑑別可能と判断したが、SCTDPとIVFについては、入院時よりPVCがまったく認められなかったこと、またVF発症時の形態が不明であることより完全には否定できなかった。

近年、IVFとSCTDPとを臨床的、電気生理学的に比較検討した報告が認められる^{3)~6)}。それによると、年齢は両者とも35歳前後で男女比はSCTDPがほぼ同数であるのに対し、IVFはやや男性が多くなっている。また、家族歴はSCTDPに認められている。発症形式はいずれも短い連結期のPVCから始まり、同一の疾患をみている可能性もあると指摘している。当院におけるIVFとSCTDPの比較検討(表2a, b)では、年齢はIVFが若年で、いずれも男性であった。SCTDPは動悸や立ちくらみという既往歴を有する人が多い傾向が認められた。家族歴はいずれも認めなかった。発症時間は、IVFが早朝睡眠時に対し、SCTDPはいずれも日中であった。発症形式もIVFが心肺蘇生で搬送されるのに対して、SCTDPは失神発作で受診されていた。血清K値はいずれも軽度低下を認めた。発作後のPVCは、SCTDPが頻発していた。電気生理学的には、SCTDPは一部の症例で心室内不応期の短縮、ばらつきが認められ、VFの誘発も2/3の症例で認められた。治療としては、両者ともICDの適応であり、SCTDPはPVTの作動があり、薬物療法を併用しているがIVFは今のところVFは認められていない。

Ⅳ. ま と め

近年、特発性心室細動と考えられた症例のなかで下壁誘導にJ波を認めた症例が散見される^{7)~10)}。このJ波はVF出現時の直前では増高を認め¹¹⁾、また日内変動、日差変動を認めるなどのBrugada症候群でのSTと似た性質をもつという報告も認められる。また、性差では男性に多く、発症時間も夜間から明け方に多い点も類似している。Antzelevitchらによると、Brugada症候群での右側胸部誘導のST上昇

図 1a 蘇生直後 ECG (症例 1)

図 1b 入院時 ECG (症例 1)

図2a 蘇生直後 ECG (症例2)

図2b 入院時 ECG (症例2)

図3a ピルジカイニド負荷(症例1)

図3b ピルジカイニド負荷(症例2)

表1 鑑別診断

1) Ischemic heart disease
2) Cardiomyopathy (DCM,HCM,ARVC etc)
3) Congenital coronary anomalies
4) Drug induced
5) Brugada syndrome
6) Long QT syndrome, Short QT syndrome
7) Catecholaminergic PVT
8) Short coupled variant of torsade de pointes
9) Idiopathic VF

は、右室流出路での心外膜側と心内膜側の電位の不均衡、つまり、心筋活動電位での第1相の形成に関与する外向き電流(I_{to} など)や内向き電流(Na^+ 電流など)の不均衡により心外膜側と心内膜側での電位較差により生じると考えられている^{12), 13)}。また心外膜側で活動電位のdomeが消失する細胞が出現し、隣接する細胞間でphase 2 reentryが生じ、これに心室内伝導障害が加わり心室細動が誘発されと考えられている^{14), 15)}。

Brugada症候群で考えられている心外膜側と心内膜側での電位不均衡は心室のいずれの部位でも心筋イオンチャネル異常が存在すれば生じる可能性はある。その部位によりST上昇やJ波として心電図で認

表2a 当院における idiopathic VF と SCTDP の比較(1)

	IVF(n=2)	SCTDP(n=3)
年齢	27.5±2	47±21
性別(男/女)	2/0	1/2
既往歴	(-)	動悸, 立ちくらみ
家族歴	(-)	(-)
発症時間	睡眠中	日中
発症形式	CPA(VF)	Syncope
血清K値(mmol/L)	3.54±1.50	3.56±0.16
安静時心電図	正常	正常
PVC	(-)	(++)
Coupling interval	(-)	273±11ms

表2b 当院における idiopathic VF と SCTDP の比較(2)

	IVF(n=2)	SCTDP(n=3)
EPS 不応期 VF誘発	正常 なし	短縮(2/3) あり(2/3)
治療	ICDのみ 1 なし 1	ICDのみ1 ICD+薬物療法 1 薬物療法 1
薬物療法	なし	Amiodarone β -blocker I a
転帰	生存 (ICD作動なし)	生存 (ICD作動あり)

められている可能性は否定できず、J波の関連する心室細動はBrugada症候群の成因と関連すると考えることもできる。

当院で経験した症例2についてもJ波を認めたため自律神経を調節する薬物負荷心電図等の精査を行ったが有意な変化は認めなかった。しかし、J波は日差変動を認めておりJ波関連の心室細動の可能性は否定できなかった。症例1については、急性期を除いては正常心電図でありBrugada症候群の成因と関連は少ないと判断した。

しかし、いずれの症例においても入院後PVCが認められず、連結期については判定できなかったため、SCTDPとの鑑別は困難だが臨床的特徴を考慮すると異なる疾患群と考えられた。

過去に特発性心室細動と診断された症例のなかには、SCTDPやJ波関連にする心室細動が含まれている。今後、特発性心室細動の症例を蓄積し、臨床的特徴や心電図での詳細な特徴を考慮し、さらなる分類が必要であると考ええる。

〔文 献〕

- 1) Consensus Statement of the Joint Steering Committees of the Unexplained Cardiac Arrest Registry of Europe and of the Idiopathic Ventricular Fibrillation Registry of the United States : Survivors of out-of-hospital car-

- diac arrest with apparently normal heart : Need for definition and standardized clinical evaluation. *Circulation*, 1997 ; 95 : 265 ~ 272
- 2) Marcus FI : Idiopathic Ventricular Fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 1997 ; 8 : 1075 ~ 1083
 - 3) Viskin S, Belhassen B : Polymorphic ventricular tachyarrhythmias in the absence of organic heart disease : Classification, Differential diagnosis, and Implications for therapy. *Progress in Cardiovascular Disease*, 1998 ; 41 : 17 ~ 34
 - 4) Leenhardt A, Glaser E, Burguera M, Nurnberg 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
 - 5) Belhassen B, Viskin S : Idiopathic ventricular tachycardia and fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 1993 ; 4 : 356 ~ 368
 - 6) 大江 透, 江森哲郎, 相原直彦, 栗田隆志, 清水 渉, 松尾清隆, 下村克朗 : 特発性心室細動の電気生理学的特徴. *心電図*, 1996 ; 16 : Suppl 2 : S-56 ~ S-74
 - 7) Takagi M, Aihara N, Takaki H, Taguchi A, Shimizu W, Kurita T, Suyama K, Kamakura S : Clinical characteristics of patients with spontaneous or inducible ventricular fibrillation without apparent heart disease presenting with J wave and ST segment elevation in inferior leads. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2000 ; 11 : 844 ~ 848
 - 8) Aizawa Y, Tamura M, Chinushi M, Niwano S, Kusano Y, Naitoh N, Shibata A, Tohjoh T, Ueda Y, Joho K : An attempt at electrical catheter ablation of the arrhythmogenic area in idiopathic ventricular fibrillation. *Am Heart J*, 1992 ; 123 : 257 ~ 260
 - 9) Aizawa Y, Tamura M, Chinushi M, Naitoh N, Uchiyama H, Kusano Y, Hosono H, Shibata A : Idiopathic ventricular fibrillation and bradycardia-dependent intraventricular block. *Am Heart J*, 1993 ; 126 : 1473 ~ 1474
 - 10) Kalla H, Yan GX, Marinchak R : Ventricular fibrillation in a patient with prominent J (Osborn) waves and ST segment elevation in the inferior electrocardiographic leads : a Brugada syndrome variant? *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2000 ; 11 : 95 ~ 98
 - 11) Matsuo K, Shimizu W, Kurita T, Inagaki M, Aihara N, Kamakura S : Dynamic changes of 12-lead electrocardiograms in a patient with Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 1998 ; 9 : 508 ~ 512
 - 12) Antzelevitch C, Yan GX, Shimizu W, Burashnikov A : Electrical heterogeneity as the basis for the ECG and function of the heart in health and disease. *Cardiac Electrophysiology : from Cell to Bedside* (Zipes DP, Jalife J, eds.) Third edition. WB Saunders, Philadelphia, 2000 ; p. 222
 - 13) Yan GX, Antzelevitch C : Cellular basis for the electrocardiographic J wave. *Circulation*, 1996 ; 93 : 372 ~ 379
 - 14) Di Diego JM, Antzelevitch C : High $[Ca^{2+}]_o$ -induced electrical heterogeneity and extrasystolic activity in isolated canine ventricular epicardium : Phase 2 reentry. *Circulation*, 1994 ; 89 : 1839 ~ 1850
 - 15) Krishnan SC, Antzelevitch C : Flecainide-induced arrhythmia in canine ventricular epicardium : Phase 2 reentry? *Circulation*, 1993 ; 87 : 562 ~ 572