



突然死と心室細動

- 心臓突然死が社会的問題として広く注目を集めている。心臓突然死の70～80%は心室細動が原因だが、その中には明らかな器質的基礎疾患がない例があり、特発性心室細動(idiopathic ventricular fibrillation)と呼ばれる。特発性心室細動は病院外における心室細動蘇生例の14%を占める。



症例報告

Brugada症候群



症例1 31歳 男性 生来健康

- 主訴：動悸、失神、胸痛
- 現病歴：1年前から10秒ほど動悸は自覚していた。今年からは、2回/月ほどの動悸を自覚するようになった。2007年8月18日、調理中に友人と話していると、突然に返事をしなくなった。床に倒れているのを発見。最初は、問いかけに反応なし。けいれん・眼球上転は認められず。焦点が合わない目つきであった。30秒ほどして徐々に回復し、従命可能となる。救急要請。胸痛の自覚があり、1分ほどの継続。



症例1

- 既往歴・生活歴：記載なし
- 家族歴；叔父が突然死
- 身体所見：意識は清明 BP122/70 HR 79
BT 37.2°C SpO2:96%(on room air)
循環、呼吸器系に異常なし 血糖101



症例1

WBC(/ μ l) 4400,Hb(g/dl) 16.7,Ht(%) 49.1

Plt(/ μ l) 20.7×10^4

Na(mEq/l) 144,K(mEq/l) 4.0,Cl(mEq/l) 98

Ca(mEq/l) 9.1,BS(mg/l) 89

CPK(U/l) 27

胆・肝系酵素：正常

アンモニア測定なし



症例1

- 胸部レントゲン 異常なし
- 心エコー(翌日施行)

wall motion:almost good asynergy(-)

wall thickness:n.p.

valve:openig n.p. regurgitation(-)

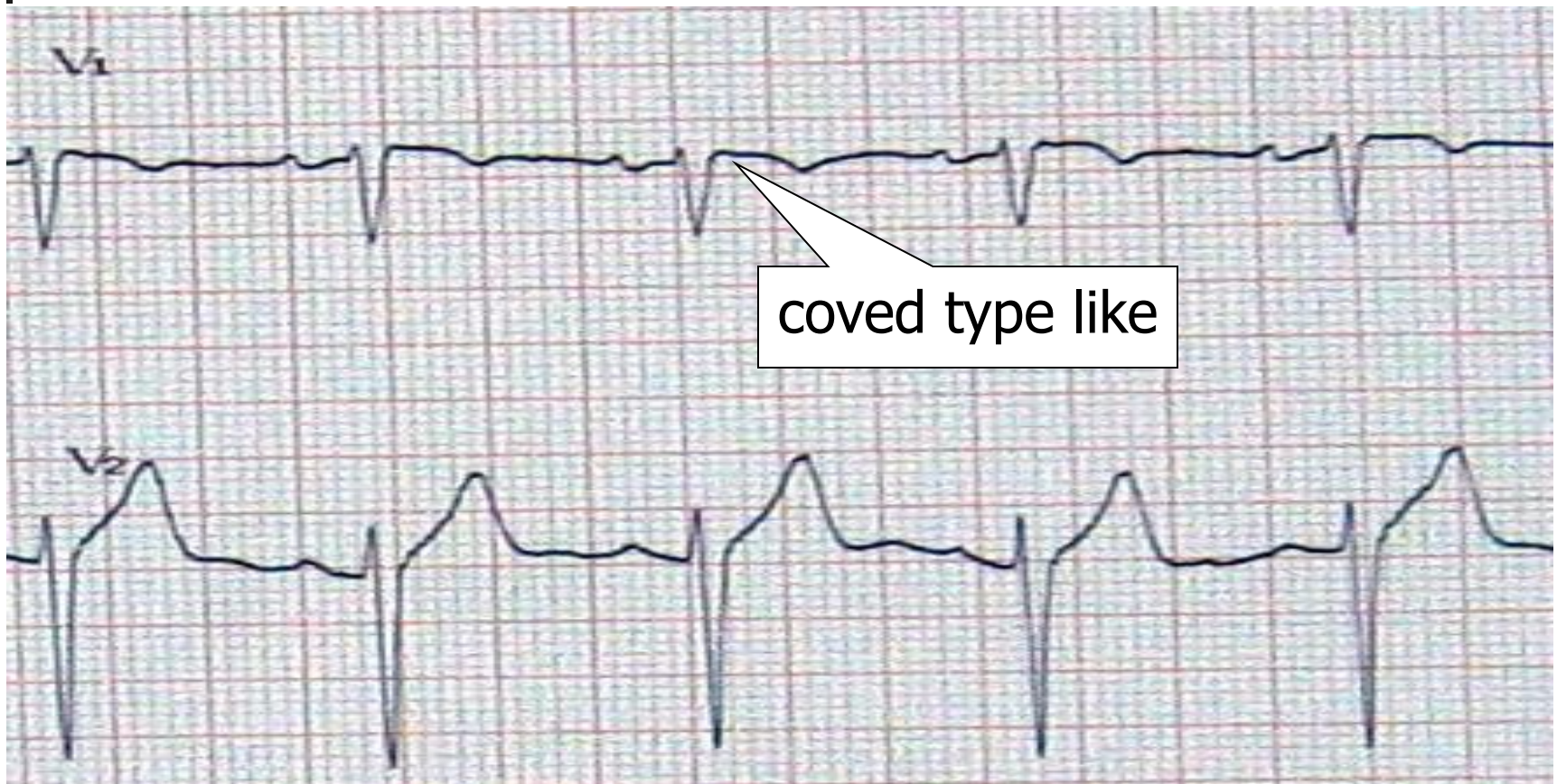
右房内にひも状のエコーあり



症例1 心電図所見

- HR 87 bpm regular
- 軸: -1度
- QTc: 0.403
- V1 coved-type様のST上昇

症例1 心電図 V1.2





症例2 68歳 女性

主訴：動悸

現病歴：2004年頃から年に1.2回ほど体動時に発生する動悸、ふらつきを自覚していた。持続時間は2～3時間で、自然に軽快していた。2005年10月に動悸発作が増強し、当院を受診。今までに立ちくらみなし。



症例2

- 家族歴：突然死なし
- 既往歴：高脂血症 高血圧（内服治療中）
- 生活歴：記載なし
- 身体所見：BP130/80 HR88（不整）肺雑音なし 心雑音なし 浮腫なし 下肢静脈瘤あり



症例2

WBC(/ μ l) 6200,Hb(g/dl) 16.2,Ht(%) 49.1

Plt(/ μ l) 13.5×10^4

Na(mEq/l) 142,K(mEq/l) 4.1,Cl(mEq/l)105

Ca(mEq/l) 9.1,IP(mEq/l) 4.1 BS(mg/l) 89

CPK(U/l)

胆・肝系酵素：正常



症例2 心電図所見

- 発作時(自覚症状・動悸あり)

心房細動

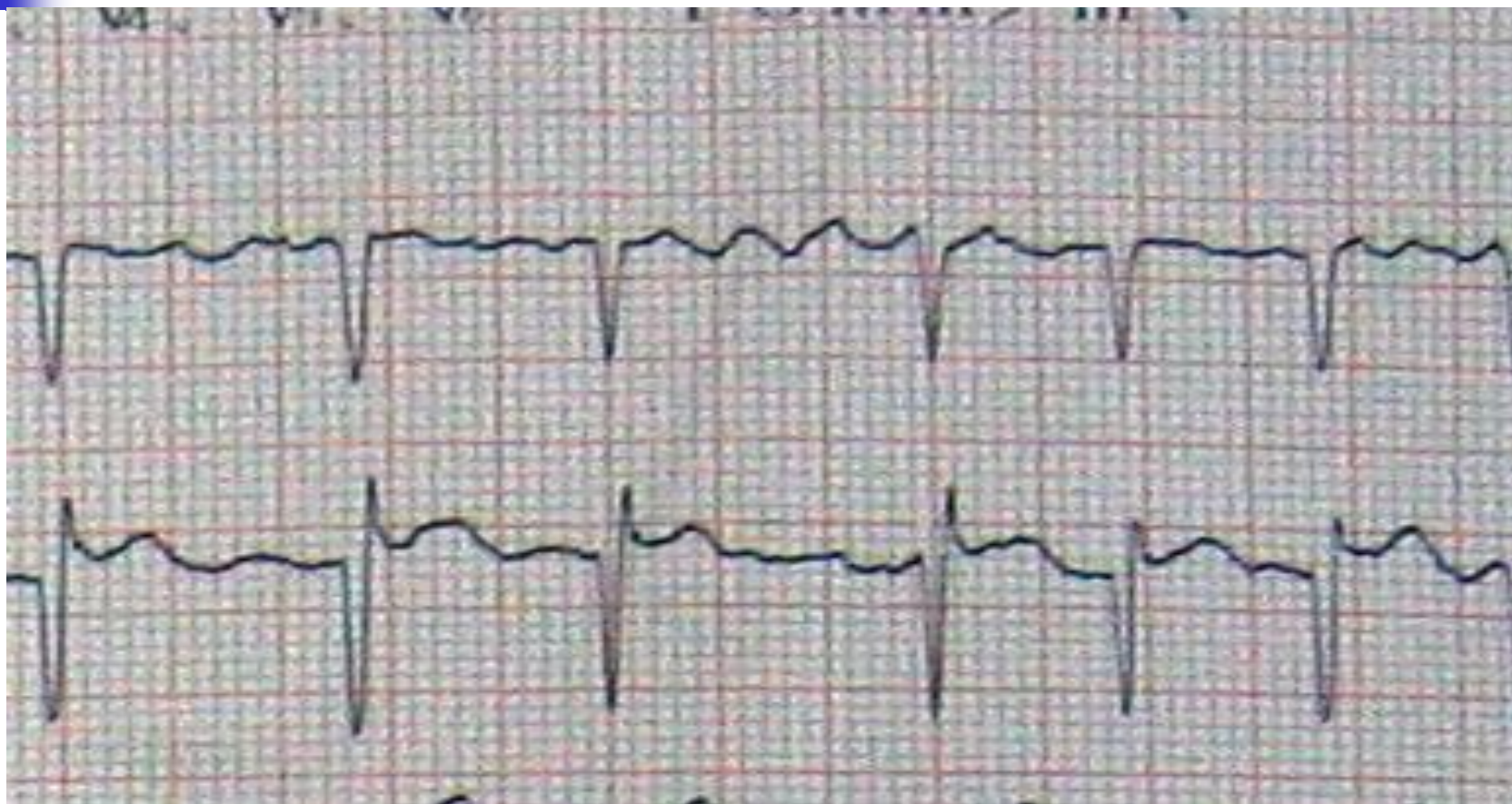
HR128 軸:68度 QTc:0.471秒

- 非発作時(2時間後 自覚症状なし)

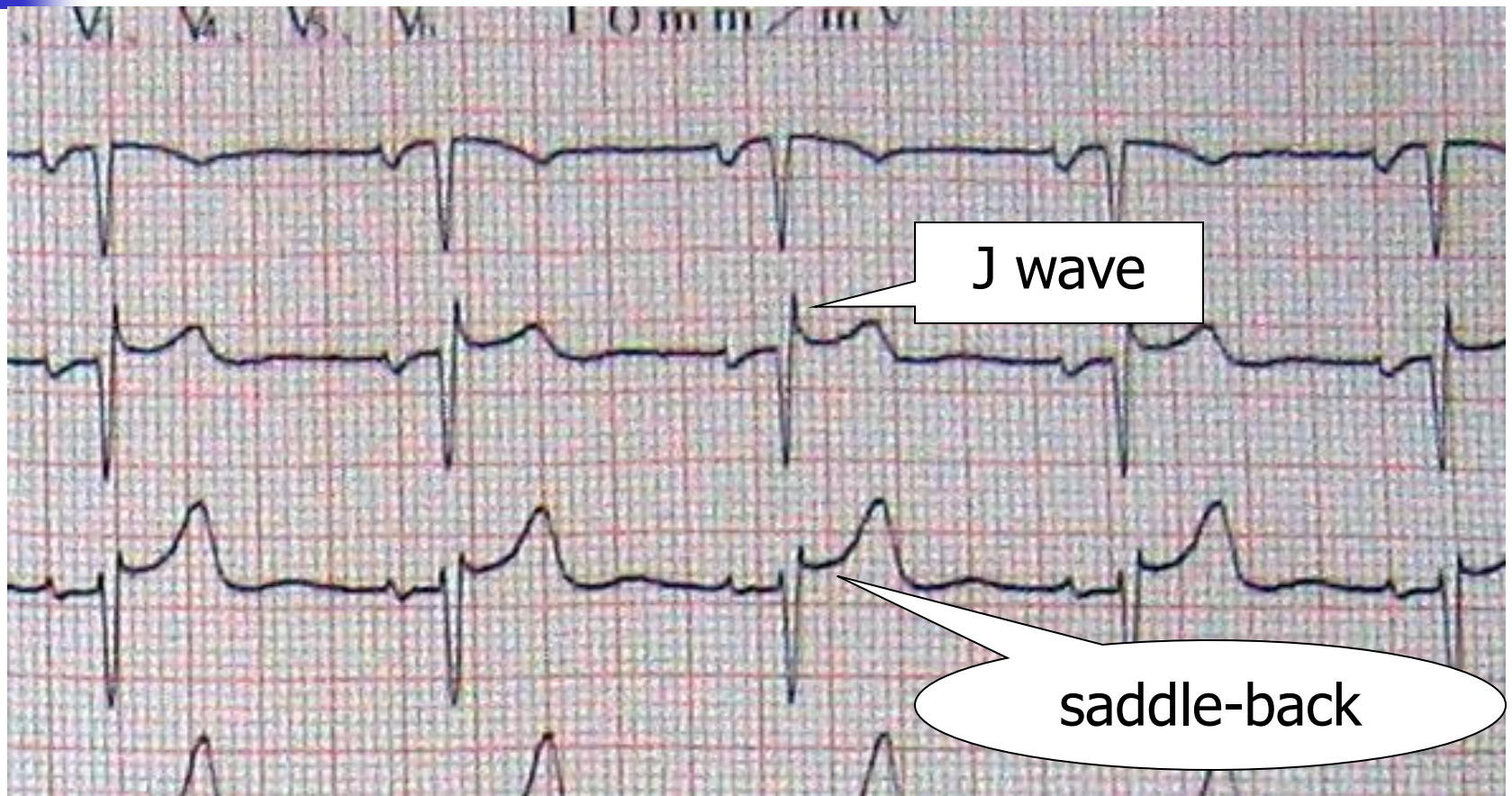
HR63 軸:69度 QTc:0.398秒

V2.3 saddle-back型ST上昇あり J波あり

症例2 心電図 発作時 V1.2



症例2 心電図 非発作時 v1.2.3



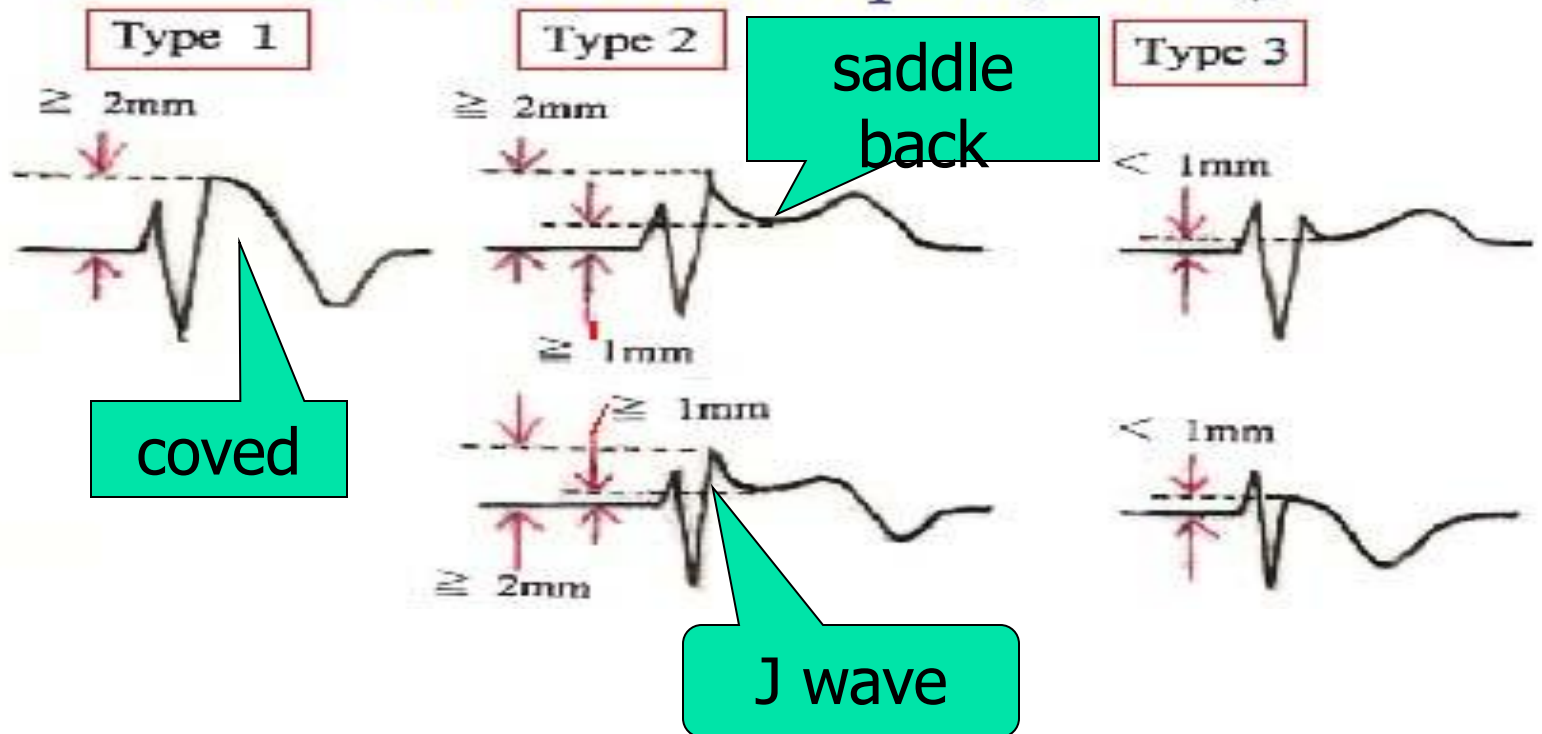


Brugada症候群の歴史

- 1992年、スペイン・バロセルナ大学のBrugadaらは、反復する失神発作などの前駆症状を有する8例の非発作時心電図において、下記のような共通した特徴的所見があることを指摘し、詳細な臨床的報告を行い、このような臨床的特徴を持つ症候群をBrugada症候群と命名した。
 - 1) 右脚ブロック
 - 2) 右側胸部誘導(V1-3)の著しいST上昇
 - 3) 正常QTc間隔

Brugada心電図とは ⇒ J wave ST上昇

Brugada型心電図のconsensus分類 (The second report, 2005)





J-waveとは？

- 定義：QRS波とST起始部との間に出現する鈍な陽性波
- J-waveの出現する疾患
 - 1) 低体温
 - 2) 中枢神経障害（くも膜下出血）
 - 3) 脳障害、脳死時
 - 4) 交感神経破壊を伴う頸部根治手術後
 - 5) 心停止後の蘇生術中
 - 6) 左側頸胸部交感神経刺激
 - 7) Brugada症候群



臨床症状

- うめき声、うなり声（睡眠時）
- けいれん
- 呼吸困難
- 動悸
- 突然死
- 死に至らない失神などの前駆症状（16.2%）



原因・疫学・その他

- 原因：遺伝例ではNa channelをコードする遺伝子のSCN5Aの変異が認められる。
心エコー検査・CAG・左室/右室造影・薬物負荷試験・心筋シンチでは異常を指摘されない。
- 男女比 14:1
- 好発年齢 20～30歳台



診断基準（コンセンサスレポート2002）

1. Type 1心電図＋下記6項目の内、何れか1つを満たす。
 - 1) 記録された心室細動
 - 2) 自己終息的な多形性心室頻拍（自然停止する多形性心室頻拍）
 - 3) 心臓突然死の家族歴（45歳以下）
 - 4) 家族にType 1心電図を示す例がいる場合
 - 5) 心臓電気生理学的に心室細動、多形性心室頻拍が誘発可能
 - 6) 失神発作ないし夜間のあえぎ呼吸



診断基準（コンセンサスレポート2002）

原則：Type 2 ないしType 3心電図を示し、薬剤負荷Type 1に変化した場合は、上記に準じる。

- 1) 薬物負荷でST上昇が<2mmの場合は診断できない。
- 2) Type 3がType 2に変化した場合も診断できない。
- 3) 臨床所見を伴わず、心電図所見のみを示す場合は、Brugada症候群と呼ばず、「特発Brugada ECG pattern」と呼ぶ。
- 4) 基礎心電図が正常で、薬物負荷によってのみBrugada型心電図を示す例の予後は良好。



高位右側胸部誘導

- Brugada症候群と診断するためには、saddle-back型心電図では駄目で、coved型の心電図を示すことが必須要件。
- 薬理的負荷試験よりも簡便な方法が「**高位右側胸部誘導心電図の記録**」。実施方法は、通常のV1～3(第4肋間)に加えて、第3, 第2肋間においてV1-3に対応した部位での胸部誘導を記録する方法。



鑑別診断

- 1) 右脚ブロック
- 2) 急性心筋梗塞
- 3) 急性心膜炎
- 4) 大動脈解離
- 5) 六環系抗うつ薬過剰投
- 6) 各種の中樞神経・自律神経異常
- 7) Duchene型筋ジストロフィー
- 8) Friedreich失調症
- 9) Thiamine 欠乏
- 10) 高Ca血症
- 11) 高K血症
- 12) コカイン中毒
- 13) 不整脈原性右室心筋症
- 14) 縦隔腫瘍
- 15) 第3型先天性QT延長症候群(QT3)
- 16) 心室早期細分極症候群
- 17) その他の正常variant



Brugada症候群の予後①

- Brugadaら(2002)
 1. 547例中45例(8.2%)で心事故が発生した。内、16例が突然死、29例が心室細動であった。
 2. Brugada 症候群で予後評価に最も大切な指標は、心臓刺激での悪性不整脈の誘発性。第二の指標は失神病歴の存在。

ただし、心室刺激プログラムが予後に有用ではないとする報告もある(Pryrioら 2002)



Brugada症候群の予後②

3. 失神病歴がないBrugada型心電図(コンセンサス分類Type1)例でも心臓性急死の高危険度状態になり、2年間に8%の心事故のおそれがある。
4. 心臓電気刺激陽性例ではICD植え込みを行う。誘発不能例では、注意深い経過観察と共に発熱・抗不整脈薬(1群薬)使用時・その他のtrigger因子に注意する。



薬物治療

ICD植え込みの適応がないBrugada(coved型)を示す無症候例に対して、どのような治療を行い、心事故を予防するべきであるか？

有効性が報告されている抗不整脈薬

☆キニジン

☆ジゾピラミド

(いずれも保険適応外)



Electrical storm

- Brugada症候群は心室細動・多源性心室頻拍を起こしやすい。
- 致死的不整脈が嵐のように多発する状態をElectrical stormと表現する。
- Brugada症候群だけではなく、心筋梗塞後の不整脈にも適応される。



Electrical storm

- 定義：心室頻拍あるいは心室細動が頻発し、24時間以内に植えこみ型除細動器が3回以上作動する状況、又は心筋梗塞症の場合には、5分以上持続する心室頻拍あるいは心室細動が24時間内に3回以上出現する状況。
- 治療：
 - 1) イソプロテレノール：プロタノールS錠（1錠=15mg）
プロタノールL（注）：0.2mg, 1ml iv
 - 2) デノパミン錠：カルグート錠（1錠=5, 10mg）
 - 3) キニジン：硫酸キニジン錠（1錠=100mg）



症例1 経過報告

薬物負荷試験、EPSなどの精査が必要と考えられるが、経済面での問題があり、精査を行えていない。

現時点では、壮年者の失神・動悸、家族歴、Brugada心電図からBrugada症候群の診断の可能性は高いと考えられる。Pacemaker挿入の適応もあるが、精査後となる。

今は、極力、一人での行動を避け、症状出現時には来院をするように指導している。



症例2 経過報告

2006年8月31日、Brugada症候群、PAFの精査目的で琉球大へ紹介受診。プログラム刺激、ISP負荷にて心房粗細動が誘発されカテーテルアブレーション施行後より、血栓予防の為にワーファリンを開始。

Brugada症候群については、サンリズム負荷試験で有意なST上昇を認めたため、Brugada症候群と診断。失神の既往(-)、突然死の家族歴(-)、VT studyでもVT/VFの誘発が認められないことから、ICD植え込みは見送られた。以降、内服でのRate control、血栓予防、BP controlをしつつ外来通院中。動悸、息切れ、胸痛などの自覚症状は認められない。



結語

基礎疾患のない健康な成人においての、失神発作、動悸、息切れなどは迷走神経反射や、心因性として診察される場合が多い。しかし、突然死の家族歴、失神発作を伴う動悸、息切れ、自然停止する心房細動を経験した際には本疾患も鑑別に挙げる必要がある。可能な限り早急に専門医へのコンサルトをおこなう。