

特発性心室細動

大江 透*

はじめに

心室細動は心拍数400-600/分の細かいQRS波形が刻々変化する頻拍と定義され、直ちに処置しなければ致命的となる¹⁾。一方、多形性心室頻拍はQRS波形が刻々変化するが心室細動に比べて、QRS波形電位が大きく、頻拍数も200-300/分と遅く、また自然停止することが多い²⁾。しかし、心室細動(特に特発性心室細動)として報告されている心電図の中には厳密な意味で多形性心室頻拍に分類されるものも含まれている。また、多形性心室頻拍は心電図上QT延長を伴う場合をTorsades de pointesと呼ぶが³⁾、発作時のQRS波形の特徴(極性と振幅が刻々と変化し、等電位線を軸として捻れるような外見を呈する波形)で診断し、QT延長を診断基準に加えない専門家も多い⁴⁾。心室細動、多形性心室頻拍、TdPの発生機序は各々異なる可能性があるため本来は区別すべきだが、臨床的には三者を区別していないのが現状である⁵⁾。

特発性の定義は、1) 明らかな解剖学的異常を認めない、2) 明らかな外的原因がない、患者に起こるものとされる。しかし、解剖学的な異常の中に、ミクロのレベルや分子レベルの異常までも含むか否かで特発性の定義が曖昧になる。一般的に、通常の検査で解剖学的な異常が認められない場合を特発性と定義している。また、通常は、先天性QT延長症候群のTorsades de Pointesは特発性心室細動に分類されない。ここでは、今日まで比較的多く報告されている、1) カテコラミン誘発性多形性心室頻拍、2) 連結期の短い心室期外収縮で誘発される多形性心室頻拍(short cou-

pledのTorsades de Pointe)、3) ST上昇-右脚ブロックを伴う患者で起こる特発性心室細動、の3つのタイプの特発性心室細動について述べる⁵⁾。

カテコラミン誘発性特発性心室細動(図1)⁶⁻⁸⁾

ストレスや感情の高まりで起こる特発性心室細動は20年前から報告されている。この心室細動はTorsades de Pointes様のQRS波形を呈さず、数種類のQRS波形が混在する頻拍である。この特異な特発性心室細動は二方向性頻拍、失神心室頻拍、多源性心室頻拍等と異なった名前で報告されている。最近、Leenhardtら⁶⁾は自ら経験したこのタイプの特発性心室細動患者21名(小児)を報告し、カテコラミン感受性多源性心室頻拍と命名した。Leenhardtらは1960年からの文献を検索し、カテコラミン感受性多源性心室頻拍はこれまで59症例報告されていると発表している。本邦では川出ら⁷⁾が突然死した4名の心室頻拍患者(明らかな器質的心疾患を有さず、またQT延長を認めない)検討したところ、3名がカテコラミン感受性心室頻拍であったと報告し、この頻拍の危険性を強調した。

Leenhardtら⁶⁾の報告によると、失神の発症年齢は平均7.8才で性差なく(男性12名、女性9名)、多源性心室頻拍は運動や感情の高まりにより出現した。突然死の家族例が30%に認められ、平均7年間の経過中に2名が突然死した。安静時心電図のQTcは全例440ms以下でそのうち10名は400ms以下であった。また、全例で徐脈傾向がみられ、日中の心拍数が60/分以下の症例は12名であった。運動やストレスにより洞調律から接合部調律、多源性心室期外収縮の頻発から心室頻拍へと移行した。また、心房頻拍、接合部頻拍、心室頻拍が混在し二方向性頻拍を呈することが多かった。これ

*岡山大学医学部循環器内科

らの特徴のうち、1) Isoproterenol や運動負荷でQTが著明に延長する、2) 除脈傾向がある、3) 突然死の家族歴がある、は先天性QT延長症候群と酷似している。しかし、1) 心房ペースングによる心拍数増加に対してQTが延長する、2) 運動負荷で心室期外収縮や心室頻拍が誘発される、3) 心室頻拍は二方向性や数種類のQRS波形が混在するパターンを呈する（先天性QT延長症候群はTorsades de Pointes様の波形を呈する）等の特徴は先天性QT延長症候群と異なる。両者のもっとも大きな相違点は、先天性QT延長症候群では心室のみの興奮性が高まっているのに対して、カテコラミン感受性多源性心室頻拍では心室のみならず、接合部、心房の興奮性も高まっており、運動負荷により心室頻拍の他に、接合部頻拍、心房頻拍が誘発される事である。以上、カテコラミン感受性多源性心室頻拍は先天性QT延長症候群との類似点は多いが、異なる点も多く、先天性QT延長症候群の一亜型か否かは今後の検討が必要である。

連結期の短い心室期外収縮で誘発される特発性心室細動 (図2)⁸⁻¹¹⁾

1969年にLedwich⁸⁾は短い連結期(R on T)の期外収縮で誘発される特発性心室細動(Idiopathic Recurrent Ventricular Fibrillation)の症例を報告した。その際に、過去に発表された特発性心室細動8症例のうち4症例が短い連結期(R on T)の期外収縮から心室細動が惹起されるタイプであったと指摘している。また、Leenhardtら⁹⁾は1972年から1991年の間にフランスのLariboisiere病院で自らが経験した同様のタイプの特発性心室細動14症例をまとめた(1994年)。これらの心室細動の特徴は1) 短い連結期の心室期外収縮(連結期<300ms)から発生する、2) Torsade de Pointes様波形を呈する、であるため“短い連結期の心室期外収縮から発生するTorsade de Pointesの一亜型”と命名した。このタイプの特発性心室細動の症例報告は本邦でも散見され、相原ら¹⁰⁾は国立循環器病センターで経験した4例

during exercise



図1

をまとめて発表している。

Leenhardt ら⁹⁾のまとめた14名の臨床的特徴は、平均年齢34.6才で、男性7名、女性7名であった。全例で失神発作が初発症状であり、4名が突然死の家族歴を有した。発作時に抗不整脈薬、毒物、アルコールなどを服用している患者はいなかったが、一人の患者では発作時に低カリウム血症 (2.9 mmol/L) を認めた。また、二人は感情の高まりが誘引で、一人は運動中に発作を起こした。安静時心電図は、一例の頻拍依存性左脚ブロック以外は全例正常であった。QT 時間は全例正常で TU 波形の異常も認めなかった。Isoproterenol 投与や運動負荷では QT 間隔は延長 TU 波形の異常も認められなかった。運動負荷では9人中2人に連結期の短い心室期外収縮が出現し、ホルター心電図解析では昼間に心室期外収縮が多かった。7年間の経過観察中に5人が死亡、うち4人が突然死であった。一方、国立循環器病センターでまとめたこのタイプの特発性心室細動では、Leenhardt らの報告と性別以外は (国立循環器病センターの症例は7例全例女性) ほぼ同じであった。年齢は25-62歳で、安静時の心電図では QRS 波形の異常や QT 間隔延長を認めなかった。Isoproterenol 投与や運動負荷では QT 間隔は延長 TU 波形の異常も認められなかった。発作時心電図では連結期の短い (通常250 ms 以下) R on T 型の心室期外収縮を認め、これに引き続き多形性心室頻拍 (心室細動) が起こっていた¹¹⁾。また、3人の患者では発作直前に下痢をし、発作時のカリウムは低めであった。

R on T PVC



Polymorphic VT

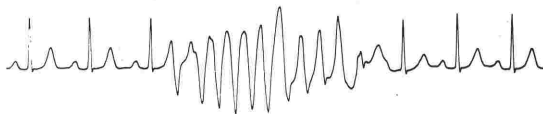


図2

以上、このタイプの心室細動の発生には交感神経亢進と低カリウムが発作の発生にある程度関与している可能性が示唆された。また、発作中に電気生理学的検討ができた一例では不応期が特に短くなっている心室部位 (右室心尖部) が認められ、この部位からの心室刺激で多形性心室頻拍が誘発された。不応期が短くなった機序は不明であるが、不応期短縮によるバラツキが生じて機能的リエントリーが生じた可能性が考えられる。

ST 上昇-右脚ブロックを伴う患者で起こる特発性心室細動^{12~15)} (ST 上昇型タイプ) (図3)

Burgada ら¹²⁾は安静時12誘導心電図で右脚ブロックと右側胸部誘導の持続的 ST 上昇を示す特発性心室細動8名を報告した (1992年)。その以前の特発性心室細動の報告例をみるとこのタイプが比較的多く含まれている。Martini の報告した特発性心室細動症例6名のうち3名は心電図の特徴から ST 上昇型タイプと考えられる。本邦でも、相原ら¹³⁾は同じタイプの特発性心室細動の症例を注目して右側胸部誘導 ST 上昇タイプとして報告した (1990年)。

Burgada ら¹²⁾が発表した8名の内訳は男性6名、女性2名、年齢は2-55才であった。3名に突然死の家族歴があった。心臓超音波検査、右室、左室造影および冠動脈造影では異常を認めず、エルゴノミン負荷でも冠動脈の攣縮は認められなかった。また、心筋生検を施行した2名では異常を認めなかった。一方、国立循環器病センターの症例では全例男性 (7名) で、年齢は35-63歳、2名に突然死の家族歴が認められた。安静時心電図では右側胸部誘導の ST 上昇が全例に認められた。しかし、ST 上昇の範囲が右側胸部誘導に限られず下壁や後壁誘導にも認められる症例も存在した。また、心電図上右側胸部誘導 ST 上昇は経時的に変化し、発作直前に ST がさらに上昇する症例が多かった。QT 間隔は発作時、非発作時とも正常範囲であった。一方、不完全ないしは完全右脚ブロックを認めたのは約半数であり、Burgada が報告しているように右脚ブロックの存在が必須で或るかどうかは今後の検討が必要である。冠動脈は全例正常で、冠動脈攣縮も誘発されなかった。また、超音波検査、右室造影、左室造影および冠動脈造影では異常を認めなかったが、3名の患者

ではMRIまたはCTで右室に軽度の形態的異常を認めた。右室心内膜側からの心筋生検では異常を認めなかったが、右室心外膜側の心筋生検を施行した(植え込み式除細動器植え込み時)2名では脂肪の異常沈着が認められた。Martini¹⁴⁾の報告した特発性心室細動の症例の3例も通常の生検では解剖学的異常が発見できず、MRIや心筋生検で右室の異常が認められた報告している。我が国でも住吉¹⁵⁾や宮沼¹⁶⁾はこのタイプの特発性心室細動患者の心筋生検で異常が認められたと報告している。解剖学的異常の有無に関しては右室異形成との類似点があり、右室異形成の一亜型であるの可能性を我々は考えているが、今後の確認が必要である。

このタイプの心室細動の機序に関して、Burgata等は1)刺激伝導系の伝導遅延が認められる、2)心室電気刺激で発作が誘発されることよりリエントリー性不整脈と考えている。また、国立循環器病センターでは、1)心室期外収縮挿入時に心室内伝導遅延が認められる、2)伝導遅延出現時に心室細動が誘発されることよりreentry性不整脈の可能性を考えている。心電図上の特徴として、ST上昇を重視するか、脚ブロックを重視するかで意見が分かれている。Burgata等は脚ブロックに注目し、国立循環器病センターではST上昇を重視している。このST上昇の機序はmonophasic action potential (MAP)の記録からは説明ができなかった。しかし、MAPは心内膜側

からの情報のみであるため、心外膜側での再分極過程の異常や心外膜と心内膜の活動電位持続時間の違いで生じている可能性がある。最近、ST上昇の機序に関しては宮崎らは、1)心外膜と心内膜の活動電位持続時間の違い、2)心室伝導遅延のいずれでも、ST上昇は説明できると報告している。

発作が精神的ストレス、過労時の夜間睡眠中に多く発生していることより副交感神経との関係が研究されている。このことに関しても今後の解明が期待されている。

上記の3つのタイプ以外にも特発性の心室細動が多く報告されているが、ここでは最近注目されている3つのタイプを紹介した。

文 献

- 1) Surwicz B. : Ventricular fibrillation. J Am Coll Cardiol 5 : 43B-54B, 1985
- 2) Sclarovsky S, Strasberg B, et al. : Polymorphous ventricular tachycardia: Clinical features and treatment. Am J Cardiol 44 : 339-343, 1979
- 3) Schwartz PJ. : Idiopathic long QT syndrome: progress and questions. Am Heart J 109 : 399-411, 1985
- 4) Clayton RH, Murray A, Higham PD, et al : Self-terminating ventricular tachyarrhythmias-a diagnostic dilemma? Lancet 341, 93; 1993
- 5) 大江 透, 相原直彦, 栗田孝志ほか : 特発性心室細動の翌床的および電気生理学的特徴. 心臓 27 : 343, 1995
- 6) Leenhardt A, Lucerty V, Denjoy I. : Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. Circulation 91 : 1512-1519, 1995

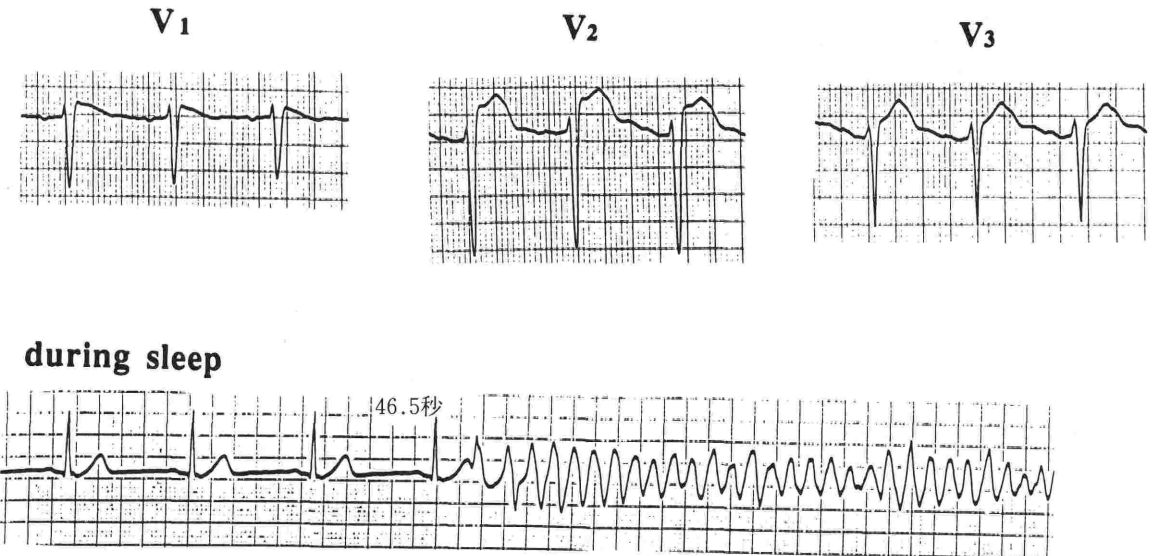


図 3

- 7) 川出麻由美, 新垣義夫, 黒崎健一ほか: 突然またはニアミスを来した小児期心室頻拍の5例.
- 8) Ledwich JR, Fay JE. : Idiopathic recurrent ventricular fibrillation. *Am J Cardiol* 24: 255-257, 1960
- 9) Leenhardt A, Glaser E, Burguera M et al : Short-coupled variant of Torsade de Pointes. A new electrocardiographic entity in the specrum of idiopathic ventricular tachyarhythmias. *Circulation* 84: 206-215, 1994
- 10) 相原直彦, 大江 透, 栗田隆志ほか: 著名なQT延長を認めない特発性多形性心室頻拍の女性4症例. *心臓* 23 (特別号3) : 74-78, 1991
- 11) Emori T, Ohe T, Shimomura K. : Monophasic action potentials in a patient with multifrom ventricular tachycardia without QT prolongation. *Bri Heart J* 69 : 356-358, 1993
- 12) 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. *JACC* 20, 1391, 1992
- 13) 相原直彦, 大江 透, 鎌倉史郎ほか: 右脚ブロックパターと上昇を伴う特発性心室細動患者における時間領域加算平均心電図解析法の意義. *心臓* 26 : 02-132, 1994
- 14) Martini B, Nava A, Thiene G, et al : Ventricular fibrillation without apparent heart disease: Description of six cases. *Am Heart J* 118 : 1203-1209, 1989
- 15) Sumiyashi M, Hakata Y, Hisaoka T, et al : A case of idiopathic ventricular fibrillation with incomplete right bundle branch block and persistent ST segment elevation. *Jpn Heart J* 34 : 661-666, 1993
- 16) 宮沼弘明, 桜井 信, 小鷹日出夫ほか: 興味ある心電図所見をしていた特発性心室細動の2例. *呼と循* 41巻 : 287-291, 1992