

ホルター心電図記録中に急死した 肥大型心筋症の1例

Sudden Death During Holter Electrocardiographic Monitoring in a Patient With Hypertrophic Cardiomyopathy

佐藤美知子
竹中 克
山下 武志
小池世紀子
名取 邦子
中原 一彦

Michiko SATO
Katsu TAKENAKA, MD, FJCC
Takeshi YAMASHITA, MD
Sekiko KOIKE
Kuniko NATORI
Kazuhiko NAKAHARA, MD

Abstract

A 56-year-old man visited a doctor because of arrhythmia and a diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy was made in 1990. On January 9th, 1997, when aged 63 years old, he visited another doctor because of paroxysmal atrial fibrillation tachycardia. Since his clinical symptoms did not ameliorate, he visited our hospital on April 14th, and Holter electrocardiographic monitoring was started on April 16th. While walking on the street, his heart rate increased up to 107 beat/min when premature ventricular contraction with a long coupling interval of 400 msec occurred, followed by polymorphous ventricular tachycardia, ventricular fibrillation and death. He had no risk factors for sudden death such as early onset of symptoms, history of syncope, family history of sudden death, documented ventricular tachycardia, and congestive heart failure.

Although many cases of hypertrophic cardiomyopathy end in sudden death, no electrocardiographic recordings at the time of sudden death have been available. This is the first case of electrocardiographic recording at the time of sudden death in a patient with hypertrophic cardiomyopathy.

J Cardiol 1998; 31 (5) : 297-303

Key Words

Sudden death, Cardiomyopathies, Ambulatory electrocardiography, Ventricular arrhythmia

はじめに

肥大型心筋症は原因不明の心筋肥大と拡張障害を特徴とする疾患であり、左室流出路狭窄の有無により、閉塞性肥大型心筋症と非閉塞性肥大型心筋症とに分類される。本症では収縮能はよく保たれ、急速に心不全に陥ることは少ない。患者は症状が軽度か無症状のことが多く、健診などで偶然発見されることも少なくない。本症の生存率は5年で90%、10年で80%であり、突然死が死因の半数以上を占めている¹⁾。突然死の危

険因子としては、若年での発症、失神の既往、突然死の家族歴、心室頻拍の出現、New York Heart Association (NYHA) 機能分類 III 度以上の心不全などが挙げられているが、報告者により多少の差があり²⁻⁹⁾、突然死の機序はいまだ解明されていない。今回我々は、ホルター心電図記録中に急死した閉塞性肥大型心筋症例を経験したので報告する。

症 例

症 例 63 歳, 男性

東京大学医学部 検査部: 〒113-8655 東京都文京区本郷 7-3-1

Department of Laboratory Medicine, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Tokyo

Address for reprints: SATO M, Department of Laboratory Medicine, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Hongo 7-3-1, Bunkyo-ku, Tokyo 113-8655

Manuscript received March 18, 1998; accepted March 25, 1998

主 訴：動悸，労作時息切れ，胸痛
 家族歴：父が高血圧，狭心症に罹患し，1955 年死亡。
 既往歴：17 歳で高血圧を指摘されたが以後放置され，その後は高血圧の指摘はない。29 歳時(1962 年)慢性腎炎で4ヵ月間入院。
 現病歴：1990 年7月(56 歳)，不整脈発作で近医 A に入院，閉塞性肥大型心筋症と診断された。1997 年1月9日(63 歳)，発作性心房細動による頻拍発作を起こし，近医 B を受診，verapamil, disopyramide の静注にて心拍数 70-80/min となり，その後洞調律に復した。しかし，労作時息切れ，胸痛が出現，軽快しないために1997 年4月14日当院を受診し，4月16日ホルター心電図記録中，上野池之端にて突然死した。なお薬剤は他院よりジギタリス剤，K 製剤，β 遮断薬，アンジオテンシン変換酵素阻害薬，ループ利尿薬，抗凝固剤が処方され，服用していた。

当院初診時現症：身長 160 cm，体重 58 kg，血圧 130/70 mmHg，脈拍 80/min，整。聴診上心尖部内側最強の Levine II/VI 度の収縮期駆出性雑音を認めた。呼

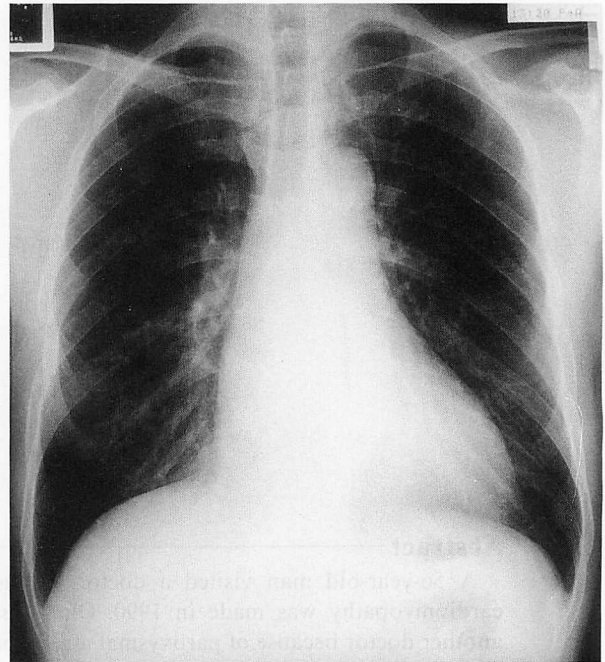


Fig. 1 Chest radiograph
 The cardiothoracic ratio is 54%. No signs of pulmonary congestion are seen.

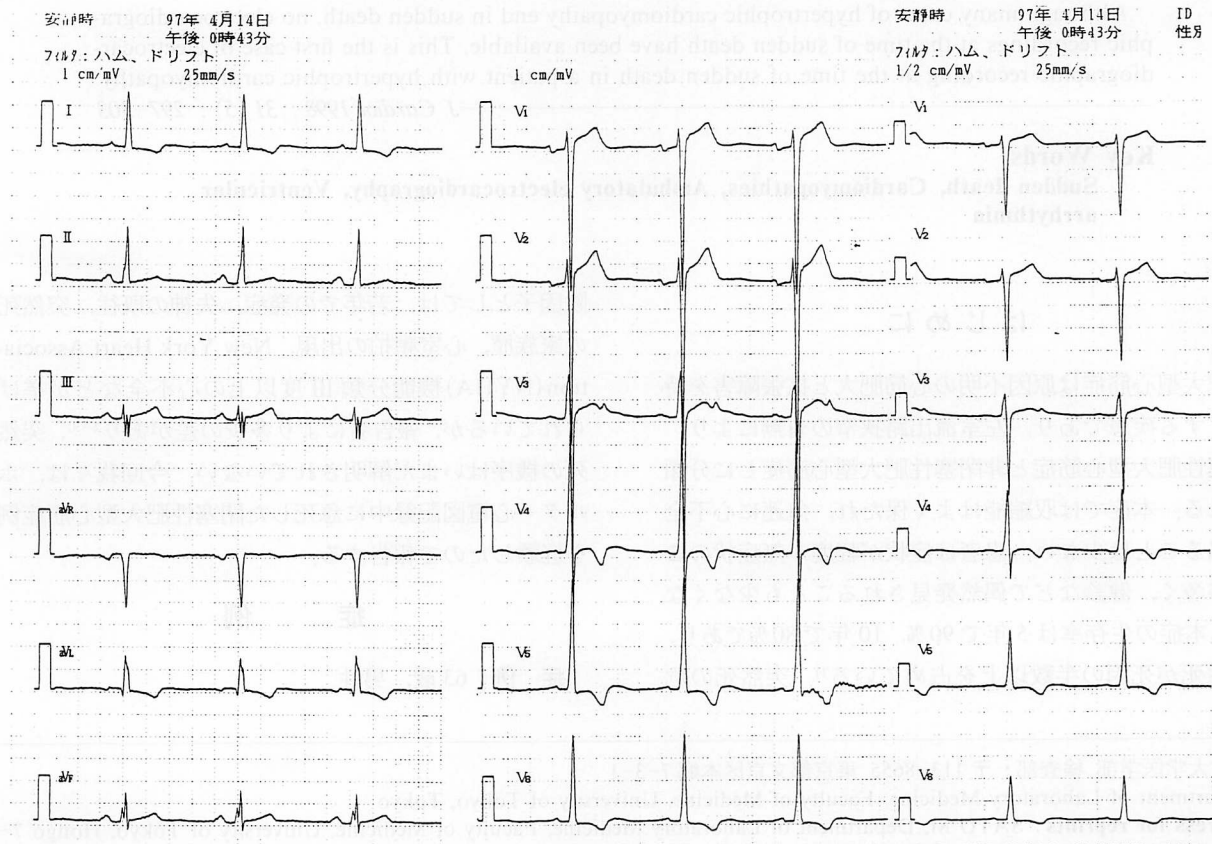


Fig. 2 Electrocardiogram recorded on the day of admission to our hospital

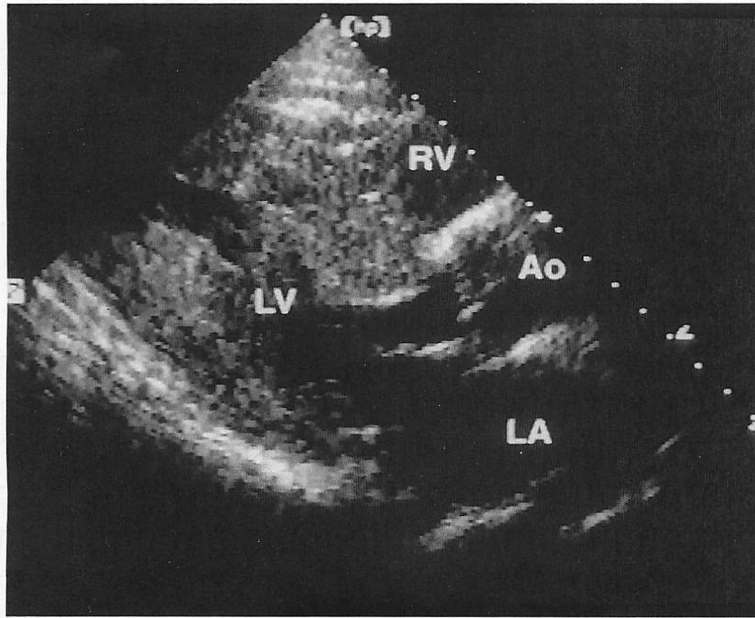


Fig. 3 Transthoracic echocardiogram, parasternal long-axis view taken in January 1997

Two-dimensional echocardiogram showing asymmetric septal hypertrophy.

吸音に異常なく、浮腫も認めなかった。

当院胸部 X 線写真所見：心胸郭比 54%と軽度心拡大を認めたが、肺鬱血所見は認めなかった (Fig. 1)。

当院心電図所見：洞調律で心拍数 57/min, 左房負荷と左室肥大の所見をみたが、QT 延長は認めなかった (Fig. 2)。

当院血液検査所見：血清 K は 4.5 mEq/l と正常範囲内で、その他特に異常は認めなかった。血清 Mg の測定は行っていない。

他院 A 心臓カテーテル検査所見 (1990 年 8 月)：左室圧 166/12 mmHg, 大動脈圧 113/66 mmHg と 53 mmHg の収縮期左室流出路圧較差を認め、心エコー図所見と併せて、閉塞性肥大型心筋症と診断された。冠動脈造影では有意狭窄はなく、心筋生検は施行していない。

他院 A 心エコー図所見 (1995 年 10 月)：心室中隔壁厚 19 mm, 左室後壁壁厚 14 mm と非対称性中隔壁厚を認めた。また左室拡張期径 50 mm, 収縮期径 32 mm, 左室内径短縮率 36%と、左室拡大はなく、収縮も良好であった。左房径は 45 mm と拡大を認めた。

他院 B 心エコー図所見 (1997 年 1 月)：心室中隔壁厚は基部で 25 mm, 中部で 15 mm, 左室後壁壁厚 12 mm と非対称性肥厚を認めたが、左室収縮は良好であった。また乳頭筋の肥大が目立った。左房径は 40 mm と正常上限であった (Fig. 3)。

Table 1 Data of Holter electrocardiography

| | |
|---|---------------------------|
| Oct. 26, 1995 | |
| Mainly sinus rhythm | |
| Heart rate | 68-131 beat/min (mean 84) |
| Premature supraventricular extrasystole | 114 beats |
| Premature ventricular extrasystole | 116 beats |
| Mar. 21, 1997 | |
| Mainly sinus rhythm | |
| Premature supraventricular extrasystole | 69 beats |
| Premature ventricular extrasystole | 33 beats |
| Couplets | 2 |

ホルター心電図記録所見：ホルター心電図は 1995 年 10 月 26 日と 1997 年 3 月 21 日 (Table 1), および死亡時 (1997 年 4 月 16 日) の 3 回施行している。Table 1 に示すごとく、最初の 2 回のホルター心電図では、基本調律は洞調律で、少数の上室期外収縮と心室期外収縮を認めるのみで、心室頻拍は認めなかった。また記録中 (1997 年 3 月 21 日), 労作時息切れ, 脈の乱れなど計 6 回の訴えがあるが、いずれも 64-93/min の洞調律で期外収縮とも一致していなかった。なお、3 月 12 日の血液検査では、ジギタリス濃度, 血球, 電解質 (Mg は測定していない), 腎・肝機能に異常は認めなかった。

死亡時のホルター心電図記録 (1997 年 4 月 16 日; Fig. 4)：記録開始 20 分より心拍数が上昇し, CM5 誘導にて ST 低下を認めた。午前 9 時 23 分, 上野池之端

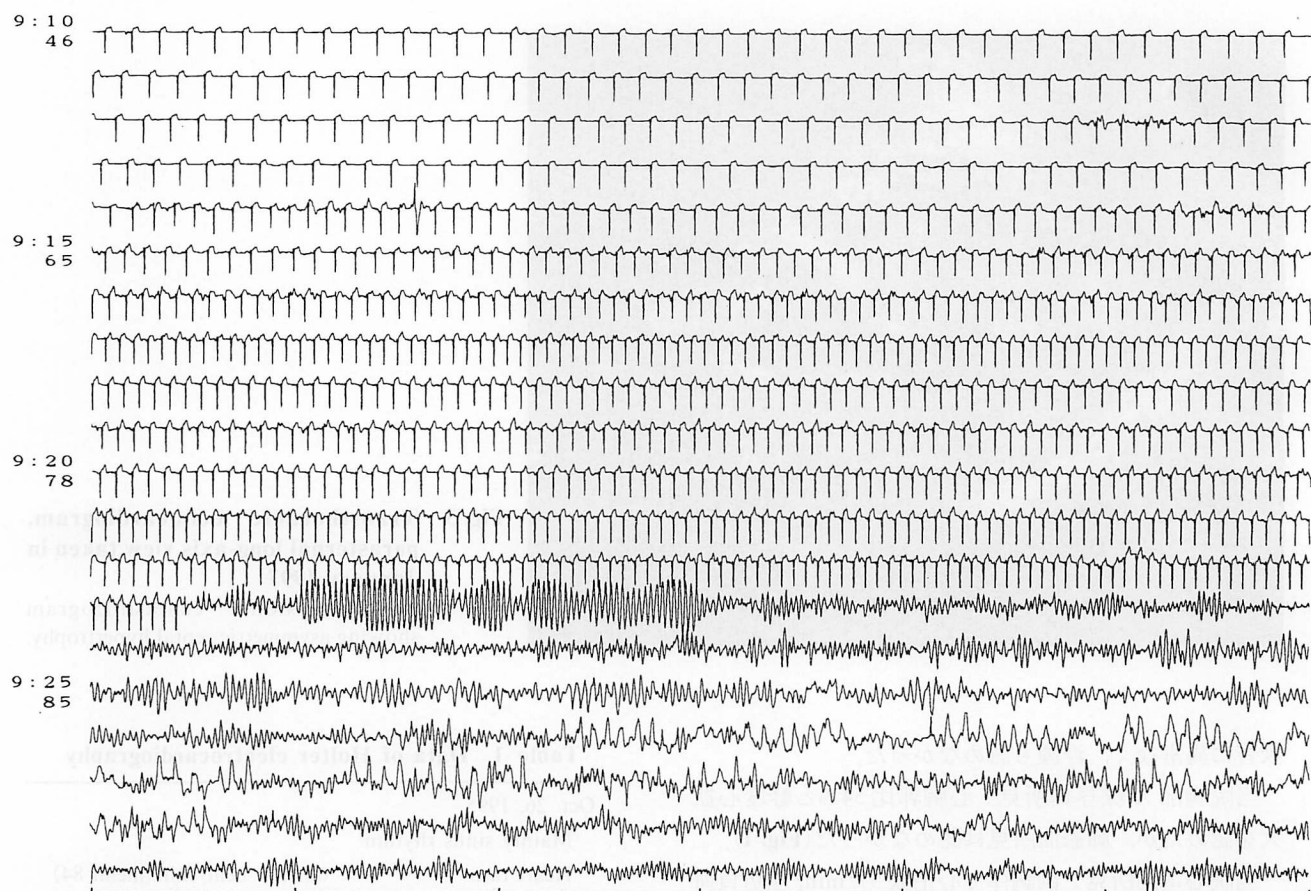


Fig. 4 Holter electrocardiograms recorded on the day of sudden death

Left panel shows continuous Holter electrocardiographic recordings, and right panel (next page) shows expanded recordings (9:14, 9:21 and 9:23 AM). Heart rate gradually increased and ST segment depression emerged, followed by polymorphous ventricular tachycardia and ventricular fibrillation.

を歩行中、心拍数が107/minに達した時点で、400 msecと長い連結期を有する心室期外収縮から多形性心室頻拍、心室細動に移行し、死亡した。この日の記録では、心室頻拍出現以前は、数個の上室期外収縮はあるが、心室期外収縮は認めなかった。

考 察

肥大型心筋症例の突然死の危険因子として、種々の項目が挙げられているが、本症例では成人男性で失神の既往はなく、家族歴も問題ない。過去2回のホルター心電図では心室頻拍の出現はなく、心エコー図検査でも左室の収縮は良好、胸部X線写真で肺鬱血所見も認めず、突然死の予測は困難な症例であったと考えられる。

死亡時のホルター心電図にて、長い連結期を有する

1つの心室期外収縮より心室頻拍、心室細動に移行したことは、心筋の電氣的不均衡を強く示唆する。その原因としては、虚血によるもの、細胞内Ca負荷より生じる激発活動(遅延後脱分極)によるもの^{10,11)}、肥大型心筋自身の異常によるものなどが考えられる。ST低下発現の機序を単純に虚血とするのは、著明な左室肥大とジギタリス剤服用のため不可能である。しかし、肥大型心筋症では冠動脈の有意狭窄の有無にかかわらず、心筋内小動脈の狭小化や、冠動脈拡張予備能の低下などが報告されており¹²⁻¹⁵⁾、冠動脈造影所見が正常であっても虚血の関与は否定出来ない。激発活動(遅延後脱分極)は、ジギタリス剤の影響や、心筋の伸展、低酸素、細胞内電解質異常(低K、高Ca)、カテコラミンの存在など、いずれも細胞内にCa負荷をきたしやすい条件で生じ、基本心拍数に依存し、頻脈ほど誘発され

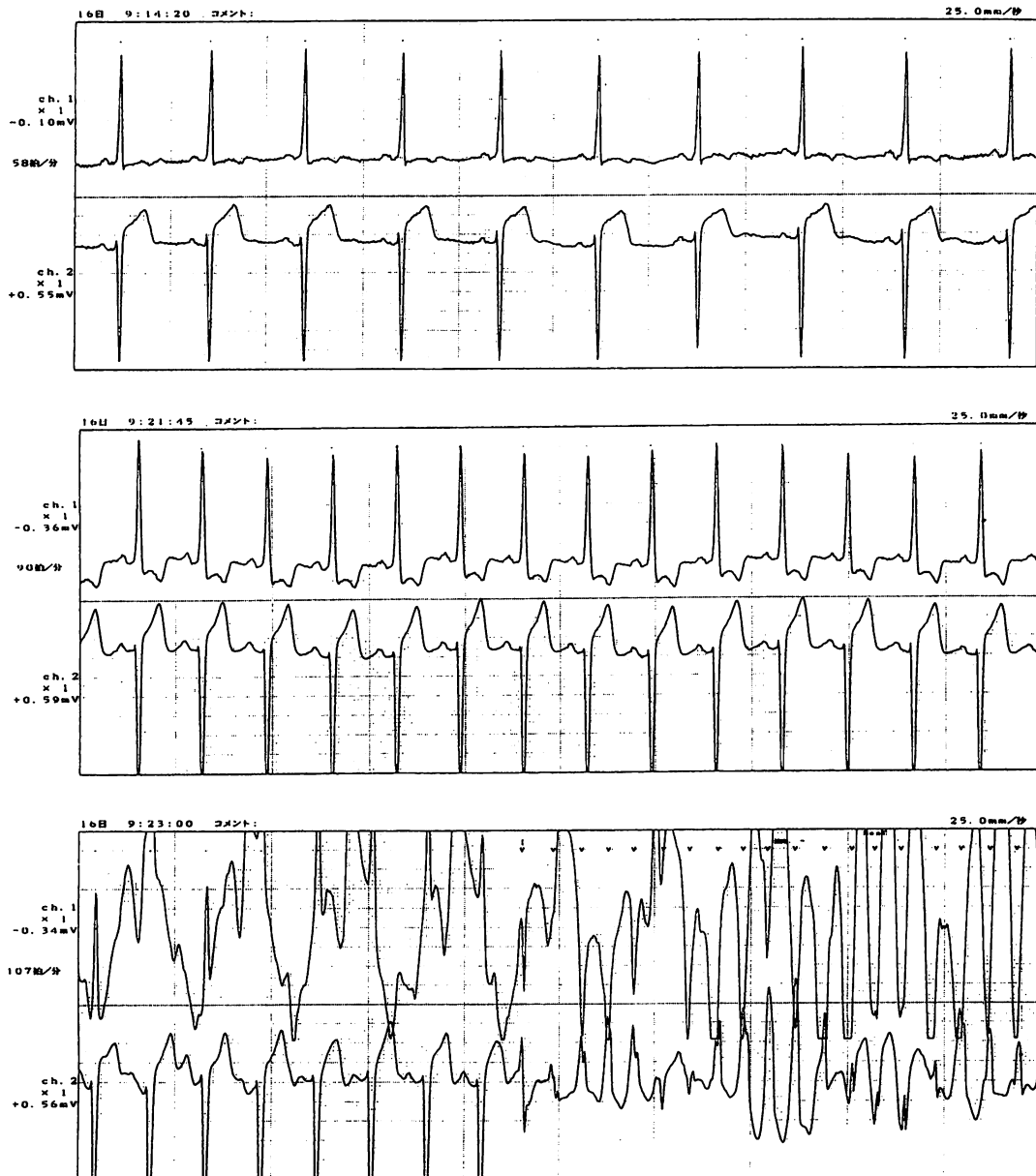


Fig. 4 (continued)

やすい。肥大型心筋自身の異常による機序としては、錯綜配列を示す心筋の電氣的不均一が考えられ、それらが絡み合って心室期外収縮から心室頻拍、心室細動に移行した可能性が考えられる。

以上、突然死の機序は不明であるが、この死亡時のホルター心電図記録は、肥大型心筋症例で致死性不整脈による突然死が発生した実証である。

Table 2 にホルター心電図記録中に心停止あるいは死亡に至った報告例をまとめた。これから明らかなように、肥大型心筋症例での突然死時の心電図記録の報告はまだない。本症例は突然死の危険因子が存在せず、突然死の予測が困難であった症例で、かつ死亡時の心電図記録が得られた症例であるため、ここに報告した。

Table 2 Previously reported cases of cardiac arrest or death during Holter electrocardiographic monitoring

| Cardiac diseases | Bradyarrhythmia | | Tachyarrhythmia | |
|-----------------------------|-----------------|-------|-----------------|-------|
| | Cardiac arrest | Death | Cardiac arrest | Death |
| Coronary artery disease | 14 | 13 | 16 | 9 |
| Dilated cardiomyopathy | 2 | 2 | 5 | 5 |
| Hypertrophic cardiomyopathy | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Long QT syndrome | 0 | 0 | 6 | 0 |
| Others | 10 | 9 | 7 | 6 |
| Total | 26 | 24 | 34 | 20 |

要 約

症例は男性。1990年(56歳)に不整脈発作を起こし、閉塞性肥大型心筋症と診断された。

1997年1月9日(63歳)、発作性心房細動による頻拍発作を起こし、他院にて経過観察中、症状の改善をみず、4月14日当院を受診、4月16日当院にてホルター心電図を装着した。歩行中、心拍数が上昇し107/minに達した時点で、連結期400 msecと長い心室期外収縮より多形性心室頻拍、心室細動に移行し、心肺蘇生ならず死亡した。突然死の危険因子(若年での発症、失神の既往、突然死の家族歴、心室頻拍の出現、NYHA機能分類III度以上の心不全など)は認められない症例であった。

肥大型心筋症の突然死の報告は多数あるが、ホルター心電図記録中の急死例の報告はない。本例は肥大型心筋症例で突然死時の心電図記録が得られた最初の報告例である。

J Cardiol 1998; 31 (5) : 297-303

文 献

- 河合忠一, 桜井恒太郎, 岸本千晴, 富岡宣良: 特発性心筋症の予後調査. *in* 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班, 昭和57年度研究報告集. 1983; pp 63-66
- McKenna W, Deanfield J, Faruqui A, England D, Oakley C, Goodwin J: Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: Role of age and clinical, electrocardiographic and hemodynamic features. *Am J Cardiol* 1981; **47**: 532-538
- 関口守衛, 森本紳一郎, 西川俊郎, 荷見源成, 松井弥寿子, 廣江道昭, 木村裕子, 滝本治俊, 金子まこと, 大森みどり, 星野和夫, 酒井吉郎, 寺田一行, 内田達郎, 稲葉茂樹, 大坪恵子, 松村研二, 笠貫 宏, 中村憲司, 広沢弘七郎, 松田三和, 小松行雄: 肥大型心筋症181例の長期予後: 小児例と成人例の比較検討. *in* 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班, 昭和57年度研究報告集. 1983; pp 355-364
- Maron BJ, Lipson LC, Roberts WC, Savage DD, Epstein SE: "Malignant" hypertrophic cardiomyopathy: Identification of a subgroup of families with unusually frequent premature death. *Am J Cardiol* 1978; **41**: 1133-1140
- Maron BJ, Savage DD, Wolfson JK, Epstein SE: Prognostic significance of 24 hour ambulatory electrocardiographic monitoring in patients with hypertrophic cardiomyopathy: A prospective study. *Am J Cardiol* 1981; **48**: 252-257
- 中田真詩, 織田為男, 橋野達也, 大月 務, 古賀義則: 肥大型心筋症の自然歴: 突然死をめぐって. *循環器科* 1993; **33**: 533-538
- Koga Y, Ogata M, Kihara K, Tsubaki K, Toshima H: Sudden death in hypertrophic and dilated cardiomyopathy. *Jpn Circ J* 1989; **53**: 1546-1556
- Kofflard MJ, Waldstein DJ, Vos J, ten Cate FJ: Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy observed in a large clinic population. *Am J Cardiol* 1993; **72**: 939-943
- McKenna WJ, England D, Doi YL, Deanfield JE, Oakley C, Goodwin JF: Arrhythmia in hypertrophic cardiomyopathy: I. Influence on prognosis. *Br Heart J* 1981; **46**: 168-172
- Imanishi S, Surawicz B: Automatic activity in depolarized guinea pig ventricular myocardium: Characteristics and mechanisms. *Circ Res* 1976; **39**: 751-759
- Cranefield PF: Action potentials, afterpotentials, and arrhythmias. *Circ Res* 1977; **41**: 415-423
- Pasternac A, Noble J, Streulens Y, Elie R, Henschke C, Bourassa MG: Pathophysiology of chest pain in patients with cardiomyopathies and normal coronary arteries. *Circulation* 1982; **65**: 778-789
- Cannon RO III, Rosing DR, Maron BJ, Leon MB,

- Bonow RO, Watson RM, Epstein SE: Myocardial ischemia in patients with hypertrophic cardiomyopathy: Contribution of inadequate vasodilator reserve and elevated left ventricular filling pressures. *Circulation* 1985; **71**: 234-243
- 14) Ogata Y, Hiyamuta K, Terasawa M, Ohkita Y, Bekki H, Koga Y, Toshima H: Relationship of exercise or pacing induced ST segment depression and myocardial lactate metabolism in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Jpn Heart J* 1986; **27**: 145-158
- 15) O'Gara PT, Bonow RO, Maron BJ, Damske BA, Van Lingen A, Bacharach SL, Larson SM, Epstein SE: Myocardial perfusion abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy: Assessment with thallium-201 emission computed tomography. *Circulation* 1987; **76**: 1214-1223