

## 小児のBrugada症候群

(医) 湖明会たかはし小児科循環器科医院  
高橋 良明

Brugada症候群は1991年Brugada兄弟<sup>1)</sup>により心室細動を誘発し突然死を起こす心疾患として発表された。これのちにBrugada症候群とされ、右脚ブロック、V1～V3のST上昇、突然死が3徴候といわれた。その後突然死の4～12%、特発性例に限ればその半数近くを占めることが分かった<sup>2)</sup>。このBrugada兄弟の8例報告のうち3例が小児例(2歳男児、2歳女児、8歳女児)であり、その後小児例の論文が出された<sup>3,4)</sup>。

### 1. 定義

最初は完全右脚ブロックを伴うと発表されたが、今は伴わなくてよいとなっている<sup>5)</sup>。つまり、右脚ブロックのように見えるのはJ波の振幅増大とST上昇が一体となっているために右脚ブロック様に見えることが明らかになった<sup>5)</sup>。このConsensus report<sup>6)</sup>では、診断基準は、Type 1: coved typeのST上昇、J wave 2mm, ST上昇 2mm, Type 2: saddle back typeのST上昇、J wave 2mm, ST上昇 1mm, Type 3: saddle back typeのST上昇、J wave 2mm, ST上昇 < 1mmである<sup>6)</sup>。日本小児循環器学会の小児Brugada様心電図例の生活管理基準作成に関する研究委員会<sup>7)</sup>の学校心臓検診における心電図上の抽出暫定基準は「右側胸部誘導V1, V2, V3のいずれかで、J点またはJ点から40msで0.2mV以上のST上昇、かつT波がcovedまたはsaddle back型をとり右脚ブロックパターン( late r'の小さい場合を含む)をしばしば合併するもの」である。心室細動のための失神など症状のあるものをBrugada症候群とし、症状がなく心電図のみ定義を満たすものをBrugada様心電図としている。Brugada様心電図の判定は、J点をはっきり示せねばならない<sup>5,8)</sup>。胸部6誘導(V1～V6)を同時記録し、比較的J点(QRS-ST接合部)のはっきりした左側胸部誘導V4～V6のJ点と同時点をV1～V3のJ点としなければならない。3誘導同時記録では、右側胸部誘導V1～V3と左側胸部誘導V4～V6とは同時相が測定できず、その際にV5のQRSの起点からのJ点を測定し、同時相記録でない右側胸部誘導V1～V3のQRSの起点から同じ時間をJ点とはできない。理由は、胸部6誘導(V1～V6)のQRSの始まりはすべて同じではないからで、4～6msecの違いがあるからである<sup>9)</sup>。

### 2. 頻度

成人は2,000人に1人の頻度である。小児は滋賀県、愛知県、神奈川県、東京都の調査では、おおむね1/1万人以下である<sup>7)</sup>。鈴木らはICDを植え込んだ乳児例を報告している<sup>4)</sup>。2003～2005年度滋賀県全県の小学1年、4年、中学1年、高校1年でBrugada様心電図の頻度の調査の結果は3年間の合計でBrugada数/児童・生徒数で表すと、小学1年生では、1/41,747人、小学4年生では、4/40,692人、中学1年生では、3/41,297人、高校1年生では、4/43,524人、合計12人(男10人、女2人)であった<sup>10)</sup>。日本小児循環器学会Brugada管理委員会では全国に呼びかけ登録を行い、現在12例(男10例、女2例、10±6歳)が登録されている。そのうち6例が症状を有する症例であった<sup>7)</sup>。

### 3. 危険因子

現在Brugada症候群疑い例への危険度判定のためのリスク診断のため、以下の因子が重要と考えられている。性別、症候の有無、家族歴、遺伝子異常の有無、coved型ST上昇、高位肋間心電図のST上昇、心電図ST電位の変動、迷走神経活動、薬物負荷心電図でのST上昇、運動負荷心電図でのST正常化、電気生理学検査(EPS)での心室細動(Vf)の誘発性、LP陽性、右室流出路の伝導遅延、心房機能の低下(SSSなど)、HV間隔の延長、T波のalternansの陽性、QT時間の延長、V1のS波の幅、糖負荷によるST上昇、QT dispersionである<sup>7)</sup>。ホルター心電図は日本大学の住友らは12誘導ホルター心電図が有用であると報告している<sup>7)</sup>。遺伝子検索ではSCN5A陽性例がある。薬物負荷はピルジカイニド(1mg/kg/10分)が多く使われる<sup>11)</sup>が失神などの症状があり、心電図がはっきりしない時のみ薬物負荷を行う。

### 4. 管理および治療

Table 1 に米国ならびに欧州Heart Rhythm学会のBrugada症候群治療指針を示す<sup>11)</sup>。基本的には、心室細動/心蘇生群、

Table 1 Indications for ICD implantation in patients with Brugada syndrome

## Spontaneous type 1 ECG

Symptomatic	Aborted SCD		ICD (class I)	EPS recommended for assessment of supraventricular arrhythmias
	Syncope Seizure NAR	Evaluate for clear extracardiac cause (-)	ICD (class I)	EPS recommended for assessment of supraventricular arrhythmias
	Syncope Seizure NAR	Evaluate for clear extracardiac cause (+)	Close Follow-up	
Asymptomatic	Family History of SCD suspected to be due to BS	EPS (class IIa) (+)	ICD (class IIa)	
	Family History of SCD suspected to be due to BS	EPS (class IIa) (-)	Close Follow-up	
	No Family History	EPS justified (class IIa) (+)	ICD (class IIa)	
	No Family History	EPS justified (class IIa) (-)	Close Follow-up	

## Sodium channel block-induced type 1 ECG

Symptomatic	Aborted SCD		ICD (class I)	EPS recommended for assessment of supraventricular arrhythmias
	Syncope Seizure NAR	Evaluate for clear extracardiac cause (-)	ICD (class IIa)	EPS recommended for assessment of supraventricular arrhythmias
	Syncope Seizure NAR	Evaluate for clear extracardiac cause (+)	Close Follow-up	
Asymptomatic	Family History of SCD suspected to be due to BS	EPS justified (class IIb) (+)	ICD (class IIb)	
	Family History of SCD suspected to be due to BS	EPS justified (class IIb) (-)	Close Follow-up	
	No Family History		Close Follow-up	

Class I designation indicates clear evidence that the procedure or treatment is useful or effective; Class II, conflicting evidence about usefulness or efficacy; Class IIa, weight of evidence is in favor of usefulness or efficacy; and Class IIb, usefulness or efficacy is less well established. BS: Brugada syndrome, NAR: nocturnal agonal respiration, SCD: sudden cardiac death

心室細動による夜間の失神が疑われる群と、EPSで心室細動が誘発される無症候群にはICD植込みを勧める方針であり、不整脈由来でない失神が疑われる例、EPSで心室細動が誘発されない無症候群例と、薬剤ではじめてType 1 になる無症候群で突然死の家族歴がない例は経過観察が可能としている<sup>12)</sup>。

---

**【参考文献】**

- 1) 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. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 1391–1396
- 2) 三田村秀雄: Brugada症候群と特発性心室細動. 杉本恒明(監), 井上 博(編): 新不整脈学. 東京, 南江堂, 2003, pp381–385
- 3) Priori SG, Napolitano C, Giordano U, et al: Brugada syndrome and sudden cardiac death in children. *Lancet* 2000; 355: 808–809
- 4) Suzuki H, Torigoe K, Numata O, et al: Infant case with a malignant form of Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2000; 11: 1277–1280
- 5) Wilde AM, Antzelevitch C, Borggrefe M, et al; Study Group on the Molecular Basis of Arrhythmias of the European Society of Cardiology: Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome. Consensus report. *Circulation* 2002; 106: 2514–2519
- 6) 森 博愛: Brugada型心電図の診断基準, 森 博愛, 野村昌弘: Brugada症候群の臨床. 東京, 医学出版社, 2005, pp22–23
- 7) 泉田直己: 小児Brugada様心電図例の生活管理基準作成に関する研究委員会中間報告. *日小循誌* 2005; 21: 611–613
- 8) Gussak I, Antzelevitch C: Early repolarization syndrome: Clinical characteristics and possible cellular and ionic mechanisms. *J Electrocardiol* 2000; 33: 299–309
- 9) 高橋良明: 小児の体表面電位図第一報, 正常健康小児およびファロー四徴症について. *日児誌* 1983; 87: 2208–2217
- 10) 高橋良明, 小西 眞, 太田 光, ほか: 滋賀県学校心臓検診におけるBRUGADA様心電図の診断と管理の問題点. *滋賀県医師会報* 2006; 58(3): 55–63
- 11) Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, et al: Brugada syndrome. Report of the second consensus conference; Endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation* 2005; 111: 659–670
- 12) 鎌倉史郎: Brugada症候群の予後 わが国の登録調査より. 杉本恒明(監), 井上 博(編): 不整脈2005. 2005, 東京, メジカルレビュー社, pp166–176