

頭痛と胸痛で発症し，下壁誘導に明瞭な J 波を伴った Brugada 症候群の 1 剖検例

大谷龍治^{1*} 山下理子² 陳 博敏¹ 當別當洋平¹
 米田浩平¹ 泉 智子¹ 宮島 等¹ 安岡辰雄¹
 小倉理代¹ 弓場健一郎¹ 高橋健文¹ 細川 忍¹
 岸 宏一¹ 日浅芳一¹ 藤井義幸²

症例は 27 歳の男性。睡眠中の頭痛と胸痛を訴えて救急外来を受診した。失神症状はなく，不整脈の既往や突然死の家族歴もなかった。12 誘導心電図検査で右側胸部誘導に coved タイプの ST 上昇 (type 1 ECG) と，下壁誘導 (II, III, aVF) に明瞭な J 波を認めたと，器質的心疾患は否定的であった。1 ヶ月後に心静止を生じ，蘇生処置に反応なく死亡した。病理解剖では，両心室の厚さの不均一性，軽度の心筋肥大，左室前壁と下壁，右室心尖部および右室流出路周囲の心外膜側に脂肪変性を認め，血管周囲を架橋するような心筋束が確認された。また，右室流出路に近い心外膜に多核白血球を含む炎症細胞浸潤が見られ，これらの所見は Brugada 症候群の病理組織像として矛盾しないものと考えた。

(心電図, 2017 ; 37 : 23 ~ 30)

I. はじめに

心臓突然死の主な原因は心室細動 (VF) とされており，その多くは虚血性心疾患などの器質的障害を

Keywords

- Brugada 症候群
- J 波
- 心静止
- 病理解剖

1 徳島赤十字病院循環器内科
 (〒 773-8502 徳島県小松島市小松島町字井利ノ口 103 番地)
 2 徳島赤十字病院病理診断科
 * は責任者を示す

もとに生じるが，近年 Brugada 症候群や早期再分極症候群による VF も広く認知されている¹⁾。Brugada 症候群と早期再分極症候群は，それぞれに特徴的な心電図所見によって診断され，基礎的・臨床的な共通点が存在する一方で，相違点も認められる^{2), 3)}。最近では，両者の合併例が少なからず存在し，その場合に VF イベントの発生率が高いとの報告がなされている^{4), 5)}。今回われわれは，下壁誘導に著明な J 波を伴った Brugada 症候群の剖検例を経験し，病理組織所見と心電図所見の関係について検討を加えたので，報告する。

An Autopsy Case of Brugada Syndrome with Prominent J Wave in the Inferior Leads Presenting Headache and Chest Pain
 Ryuji Ohtani, Michiko Yamashita, Hirotochi Chen, Yohei Tobetto, Kohei Yoneda, Tomoko Izumi, Hitoshi Miyajima, Tatsuo Yasuoka, Riyo Ogura, Kenichiro Yuba, Takefumi Takahashi, Shinobu Hosokawa, Koichi Kishi, Yoshikazu Hiasa, Yoshiyuki Fujii

2015 年 4 月 1 日 原稿受領 / 2016 年 3 月 25 日 掲載承認

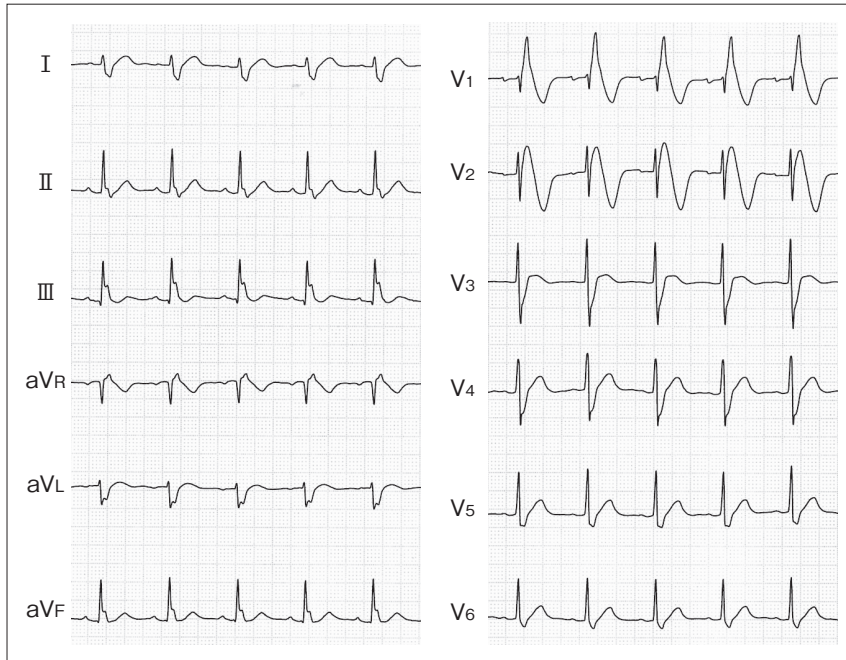


図 1
初診時 12 誘導心電図
完全右脚ブロックで QRS 幅 150 msec,
V₁, V₂ 誘導に coved 型 ST 上昇と, 下壁誘
導には著明な J 波を認める

II. 症 例

症例：27 歳，男性。

主訴：左前胸部痛，頭痛。

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：突然死の家族歴なし。同胞(妹)に失神歴なし。

嗜好歴：喫煙・飲酒習慣なし。

現病歴：学校検診で心電図異常を指摘されたことはなかった。2009 年 3 月の職場検診で心電図異常を指摘されたが，二次検診は受けていなかった。2009 年 7 月 19 日午前 3 時頃，就寝中に頭痛と左胸痛を感じて覚醒し，痛みのため動けず叫び声を上げた。叫び声に気づいた母親が救急車を要請し，当院へ搬送された。頭痛は頭部全体のずきずきとした痛みで，胸痛は胸部絞扼感であったが，失神を伴わず，搬送中の車内モニターでは通じて洞調律であった。当院到着時には，頭痛が残存するものの，胸痛は消失していた。

来院時身体所見：意識清明，体温 36.2℃，脈拍 83/分・整，
血圧 111/71 mmHg，経皮的動脈血酸素飽和度 97%

(room air)，結膜：貧血・黄疸なし，甲状腺腫大なし，胸部：呼吸音清，心音異常なし，腹部：平坦・軟，圧痛なし，肝腎脾触知せず，下腿浮腫なし。

12 誘導心電図(図 1)：洞調律，80/分，完全右脚ブロック(QRS 幅 150 msec)で，V₁，V₂ 誘導に coved (type 1) 型の Brugada 型心電図所見，II・III・aV_F 誘導には明瞭な J 波を認めた。

頭部 CT・胸部 CT 検査：異常所見なし。

経胸壁心エコー検査：左右心室に壁運動異常を認めず。

血液検査：WBC 6,090/ μ L，RBC 538×10^4 / μ L，
Hb 16.5 g/dL，Ht 47.5%，Plt 18.8×10^4 / μ L，AST 47 IU/L，ALT 59 IU/L，LDH 215 IU/L，CPK 166 IU/L，CRP 0.03 mg/dL，BUN 17 mg/dL，Cre 0.89 mg/dL，Na 143 mEq/L，K 3.8 mEq/L，Cl 105 mEq/L，T-bil 0.8 mg/dL

臨床経過：救急担当医は症状が頭痛と胸痛であったことから，くも膜下出血や冠攣縮による虚血性心疾患や大動脈解離を疑ったが，心電図は完全右脚ブロックとのみ診断した。すでに胸痛は消失しており，血液検査・心エコー・胸部 CT 所見より上記の

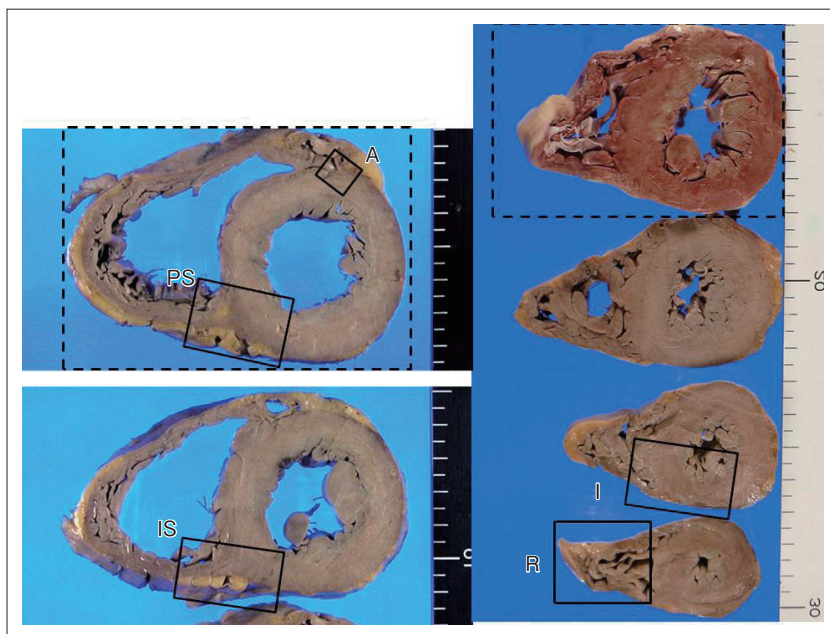


図2
心臓肉眼像，切り出し図
左側上から右側へ向かって心尖部に向かう短軸断面で，上が前壁側である．破線部を全割し，枠内を追加切り出した．

可能性は否定的と判断した．頭部CTでも緊急性を要する頭痛の原因となる疾患は認められず，鎮痛剤を処方して帰宅させた．

2009年8月31日午前5時過ぎに，胸痛を感じて叫び声をあげたため母親が訪室したが，すでに症状は消失していた．7時15分に，再び奇声を聞きつけて訪室したところ，もがきながらベッドから転落するのを目撃したため，救急車を要請した．バイスタンダー CPR (cardio pulmonary resuscitation) は施行されず，7時36分の救急隊到着時には心静止であった．ただちに救急隊による CPR が開始され，当院に搬送された．車内で VF となり，直流除細動が2回施行されたが，当院到着時は心静止であった．CPR 継続下にエピネフリン投与が繰り返されたが，心拍再開なく，9時6分に死亡確認がなされた．死後4時間で，胸腹部制限解剖が施行された．胃内に多くの食物残渣を認めたが，心臓以外の臓器には著変を認めなかった．

心臓肉眼像

心臓重量は 315 g と正常範囲であった．肉眼的には先天性心奇形を認めず，右心室の軽度拡大と，左室前壁において，前下行枝の筋層内走行のみが指摘

された．虚血部位の有無を確認するため，固定前の心臓断面で TTC (トリフェニル テトラゾリウムクロライド) 液染色を行ったが，虚血を示唆する所見は見られなかった．左室壁厚は，大動脈弁下 11 mm，側壁 8 mm，中隔後部 17 mm，僧帽弁輪直下 5 mm，後壁 7 mm で，右室肺動脈弁下 2.5 mm，前壁側 1 mm と，心筋の厚さの不同を認めた．

心臓切り出し図(図2左上)

心臓水平断面のうち，腱索レベルと乳頭筋レベル (TTC で着色) の断面を全割した．筋層内走行が見られた前下行枝を含む左室前壁 (A)，早期再分極所見が見られた下壁誘導に関連する部位として，腱索レベル横断面の後壁中隔 (PS) と乳頭筋レベル横断面の後壁中隔 (IS)，心尖部下壁 (I)，心尖部右室 (R) を追加切り出した．Brugada 症候群との関連が指摘されている部位として，右室流出路肺動脈弁周囲も全割して検索した．加えて洞房結節，房室結節の切り出しも行った．なお，アルファベット表記は心エコーにおける左室壁 16 分画に相当する部位である．

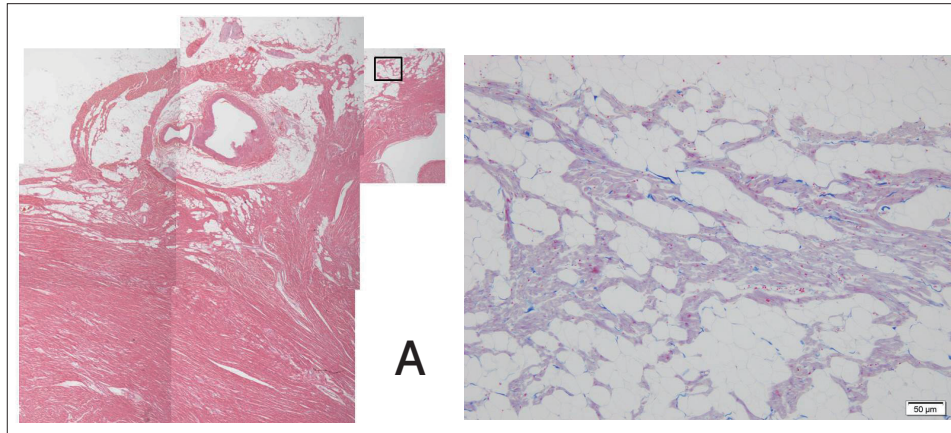


図3 組織学的所見

左：前下行枝心筋内走行部。HE染色，ルーペ像：切り出し図(A)の部分。前下行枝は筋肉内走行が疑われたが，詳細に観察すると，冠動脈枝や神経束周囲に脂肪組織があり，周囲を心筋束が取り囲んでいる。また，これらの構造もふくめ，心外膜側の心筋には脂肪変性を認める。
 右：枠内の強拡大像。Azan-Mallory染色：脂肪変性が主体で，線維化は乏しい。

組織学的所見

刺激伝導系については，洞房結節，房室結節ともに異常は認められなかった。乳頭筋レベルの全割による検索では，右室心筋径平均 $15.6\mu\text{m}$ (最小値 $10.5\sim$ 最大値 $22.5\mu\text{m}$)，左室心筋径は平均 $21.7\mu\text{m}$ (最小値 $9.4\sim$ 最大値 $32.7\mu\text{m}$) で，いずれも軽度肥大を示唆する所見であった⁶⁾。

肉眼的に心筋内走行していると思われた前下行枝周囲(図3A)には，冠状動脈・神経束の周囲に脂肪組織が比較的豊富に存在しており，その外膜側には，周囲を橋渡しするように心筋束が取り囲んでいた。これら血管神経周囲や心外膜側を中心に，びまん性の脂肪浸潤が見られ，脂肪優位の線維脂肪変性と解釈された(図3)。

次に，心電図の下壁誘導に対応すると思われる部分の検索を行った。腱索レベル横断面の後壁中隔(PS)と乳頭筋レベル横断面の後壁中隔(IS)では，心外膜側に線維脂肪変性を認め，冠動脈枝の外側には心筋を外膜側で架橋するような心筋束が見られた(図4上)。心尖部下壁(I)では，肉柱部分を省いた左室の厚さが心室中隔 10mm に対し，後壁 5mm

と不均一であった(図4中)。右室(R)では，他の部分と同様か，やや高度な線維脂肪変性が見られ，架橋状の心筋走行は冠動脈の枝の外側に長くのび，外膜側で脂肪と心筋が層状となる部分も見られた(図4下)。

右室流出路には，肺動脈から出た外膜の狭い範囲に好酸球・好中球・リンパ球浸潤が見られた。また，右室流出路心外膜側には脂肪変性が認められた(図5)。

Ⅲ. 考 察

Brugada症候群の臨床症状は，安静時，とくに夜間・早朝にうめき声を発して突然死することが広く知られているが，その原因はVFであり，VFが一過性の場合には失神にとどまる。しかし，本例の初回受診時には，発作時に叫び声をあげたが，主な症状は胸痛と頭痛であり，失神発作を認めなかった。心電図所見は右脚ブロックを伴った典型的な type 1型のBrugada型心電図であるが，主訴に重きを置くあまり，VF発作への考慮が足りなかった。本例を教訓にして，Brugada症候群によるVF発作には，

胸痛を主訴とする場合もあることを念頭に置き、救急医は不整脈専門医への紹介を急ぐべきである。後日、患者の同胞から遺伝子的検査の依頼があったが、全血の凍結保存をしていなかったため、不可能であった。原因の特定できない突然死症例であり、全血を凍結保存し、遺伝子検査も考慮すべきであった。

Brugada症候群は、右側胸部誘導のV₁～V₃に特徴的な covedタイプのST上昇(type 1 ECG)を認める疾患で、広義の特発性VFに分類される^{1), 2)}。近年、これ以外にも下壁(II, III, aV_F)あるいは側壁(I, aV_L, V₄～V₆)誘導でJ波を認め、VFを生じる疾患群として早期再分極症候群が注目されるようになってきた¹⁾。本例の初診時心電図はtype 1型のBrugada型心電図診断基準を満たしており、下壁誘導には明瞭なJ波が記録されている。これらの所見と臨床経過から、本例は下壁誘導における早期再分極所見(J波)を伴ったBrugada症候群で、VFによって不整脈死に至ったと判断される。

Brugada症候群と早期再分極症候群には、基礎的・臨床的な共通点が存在するが、相違点も認められる^{2), 3)}。臨床的には、ともに発症時期が40歳前後でその多くが男性であること、VFの発生が睡眠時や安静時に多いなどの共通点がある一方で、早期再分極症候群ではVFに先行する心室期外収縮の連結期が短く、short-long-shortパターンから生じやすいことが報告されている⁷⁾。基礎的にはAntzelevitchらが、心内膜側と心外膜側との電位勾配の違いによってJ波が出現することを示しており、Brugada症候群におけるST上昇も同じ機序であるとして、両者を“J波症候群”のひとつとしてとらえることを提唱している⁸⁾。しかし、ナトリウムチャンネル遮断薬による心電図の変化を見た報告によると、Brugada症候群においては、右前胸部誘導でJ点が増高しSTが増高するものの、下側壁誘導のJ波は全例で減高している。一方、早期再分極症候群でもほとんどの例でJ波は減弱し、両者におけるJ波の機序は異なると考えられる⁹⁾。

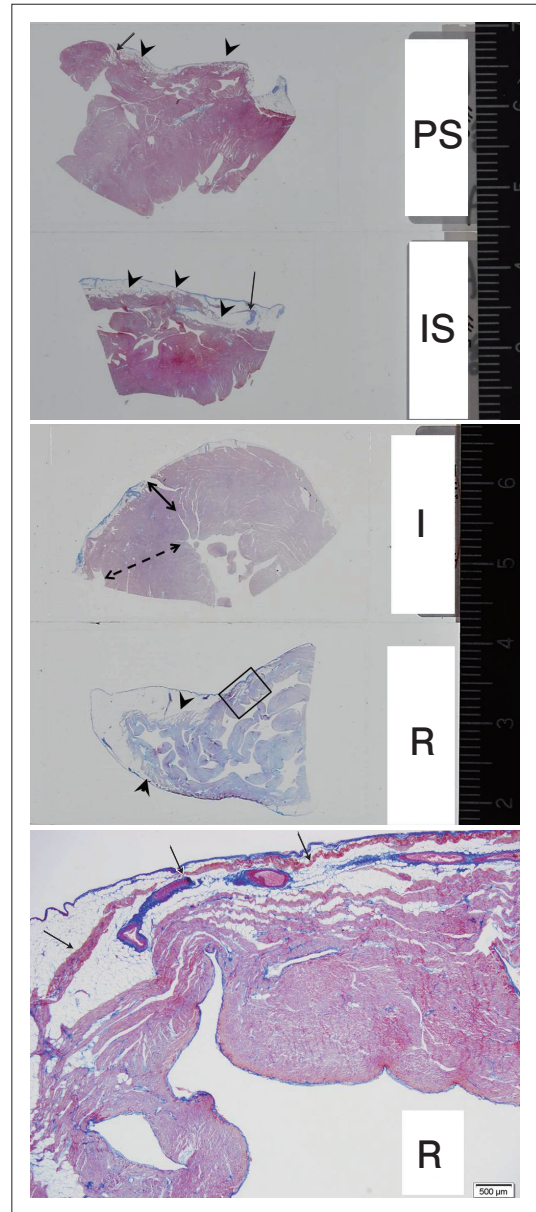


図4 下壁の検索

上：腱索レベル横断面の後壁中隔(PS)と乳頭筋レベル横断面の後壁中隔(IS)。Azan-Mallory染色。ルーペ像：心外膜側に線維脂肪変性(矢頭)を認める。右室側に強い。冠動脈枝の外には紐状になった心筋(矢印)が見られるが、完全に橋渡しする構造になっているかどうかは確認できない。
 中：心尖部下壁(I)、心尖部右室(R)。Azan-Mallory染色。ルーペ像：肉柱部分を省いた左室の厚さが心室中隔10mm(破線)に対し、5mm(実線)と不均一である。Rでは、他の部分と同様か、やや高度に線維脂肪変性(矢頭)が見られる。
 下：心尖部右室(R)枠内の拡大像。Azan-Mallory染色：架橋状の心筋走行(矢印)は冠動脈の枝の外側に長くのびている。脂肪組織の存在により、外膜側で心筋が層状となっている。

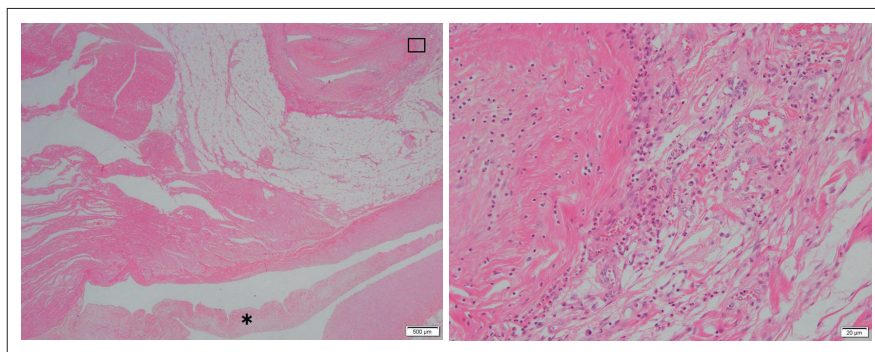


図5 右室流出路検索

左：HE染色．ルーペ像：肺動脈弁(*)を含む断面．肺動脈を出た心外膜の一部(□)に炎症がある．bar：500 μ m．

右：HE染色．ルーペ像：□の強拡大．好酸球・好中球・リンパ球浸潤が見られる．bar：20 μ m．

本例のような Brugada 症候群における下側壁誘導の J 波合併の臨床的意義については、本邦から複数の報告がなされている。Takagi らは、連続 460 例の Brugada 症候群の調査から、下壁誘導ないし側壁誘導における J 波の合併は 12% に存在し、下壁誘導と側壁誘導の両方に J 波を有するか、J 波後の ST 部分が水平型を呈する症例で、心臓突然死または VF イベントが高かったとしている⁴⁾。Kawata らは、すでに VF 既往のある 49 例の Brugada 症候群に対して、下・側壁誘導の早期再分極合併を多数回の心電図記録を行って検討した⁵⁾。常に早期再分極所見が観察されたのは 31% (P 群) で、間欠的にのみ確認された症例が 33% (I 群) と、日差変動の存在を指摘している。Takagi らの報告に比して合併率が著しく高いことは、Brugada 症候群における VF の発生に、早期再分極が悪影響を及ぼしている可能性を示唆する。実際、この報告では 7.7 年の追跡期間中の VF 再発率は P 群：100%、I 群：75%、非合併群：44% であり、早期再分極所見は VF 再発の独立予知因子であったとしている。したがって、Brugada 症候群において下壁誘導の早期再分極合併を見た際には、積極的にリスク評価を行うべきである。

本例では病理解剖の機会を得たため、心電図所見に対応するような病理所見の有無につき検討した。

Brugada 症候群において、病理学的な不整脈基質が存在するか否かについては、長年議論されてきた^{10), 11)}。最近、Nademanee らは、Brugada 症候群に対する心外膜アブレーション中、異常な遅延電位や分裂電位が記録される部位では、心外膜表面および間質に線維化を認め、剖検心においてはギャップジャンクションの発現も減弱していることを報告している¹²⁾。このことは、Brugada 症候群では機能的な再分極異常のみならず、心筋に構造異常も存在し、脱分極異常による伝導障害を伴うことを示唆する。本症例の病理解剖所見では、両心室筋厚の不均一性、心外膜側心筋の線維脂肪変性、血管神経周囲を架橋状に迂回する心筋走行、脂肪変性、右室流出路心外膜の局所的な炎症が確認された。

これら所見のうち、右室外膜側の脂肪変性は、不整脈原性右室心筋症 (arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy : ARVC) との異同が問題となるが、これについては、ARVC と Brugada 症候群のオーバーラップが報告されている。Corrado らによると、心臓突然死した 35 歳未満の若年者 273 例のうち、生前の心電図記録がある 96 例中、剖検により ARVC と診断された 31 例の心電図を検討し、ST 上昇のある群では ST 上昇のない群に比べて、病理組織学的に心外膜の脂肪浸潤が多く、非運動時死亡、ST 上昇程度の経時変動が著明

で、多形性心室頻拍の出現を多く認め、臨床的特徴にBrugada症候群との共通点があるとしている¹³⁾。また、近年Brugada症候群の心筋生検では、心筋肥大、心筋変性、錯綜配列、脂肪浸潤、間質の線維化、炎症細胞浸潤の所見を認めたとの報告もなされている^{11)・14)}。本例においては、このうち軽度心筋肥大、脂肪浸潤が一致している。以上のことから、本例のような形態的特徴があっても、本例はBrugada症候群として矛盾しないと結論した。しかし、本例で観察された架橋状の心筋走行については、報告がない。

本例において、心電図上J波が明瞭であった下壁誘導に対応する左室下壁(I)に関しては、壁厚の不同以外に目立った組織学的変化を指摘できなかった。しかしながら、このような壁厚不同は左室後・側壁・右室にも存在し、部分的に裂隙が深く、肉柱の相対的な肥大所見を認めた(図2, 図4I)。これらが心エコーでも認識できるほど明瞭になれば、心筋緻密化障害の可能性を考慮する必要がある。加えて、心臓下部に位置する後壁中隔(PS)と乳頭筋レベル横断面の後壁中隔(IS)、心尖部右室側(R)には、脂肪浸潤や架橋状の心筋走行が見られており(図3)、J波との関連について興味もたれる。心筋緻密化障害では多数の遺伝子異常が報告されており、不整脈の合併例ではSCN5A遺伝子変異が高頻度に見られ、臨床像を修飾する遺伝子であるとされている¹⁵⁾。早期再分極症候群症例においても、SCN5A遺伝子変異が同定されており、Na⁺電流を低下させるloss of function変異として作用し、VFの発生・維持に関与する可能性が示唆されている¹⁶⁾。本症例は遺伝子検査を施行していないため詳細は不明であるが、SCN5A遺伝子変異が認められるのであれば、本症例における壁厚の不同や外膜側の脂肪浸潤ならびに架橋状の心筋構造がSCN5A遺伝子変異により説明できるかもしれない。少なくとも、脂肪浸潤や架橋状の心筋構造は、それぞれ電気的興奮の伝導途絶や伝導遅延を生じることで、心室不整脈の原因になりえたかもしれない。

IV. 結 語

今回われわれは、下壁誘導に著明なJ波を伴ったBrugada症候群の剖検例を経験し、詳細に病理学的検討を行った。このような心電図所見を認めた場合には、失神発作がなくても積極的なリスク評価を行うべきである。病理学的には、右室や左室の一部心外膜側に脂肪変性を認め、右室流出路近傍の心外膜には、局所的炎症が見られた。とくに本例では、冠動脈を心外膜側に架橋するような心筋束の存在が特徴的であった。

突然死予防、アブレーション治療に役立つよう、同様な剖検心の検討が、遺伝子検索と合わせて増加することを期待したい。

[文 献]

- 1) Nam GB : Idiopathic ventricular fibrillation, early repolarization and other J wave-related ventricular fibrillation syndromes : from an electrocardiographic enigma to an electrophysiologic dogma. *Circ J*, 2012 ; 76 : 2723 ~ 2731
- 2) Mizusawa Y, Wilde AA : Brugada Syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2012 ; 5 : 606 ~ 616
- 3) Bastiaenen R, Behr ER : Early repolarisation : controversies and clinical implications. *Heart*, 2012 ; 98 : 841 ~ 847
- 4) Takagi M, Aonuma K, Sekiguchi Y, Yokoyama Y, Aihara N, Hiraoka M : The prognostic value of early repolarization (J wave) and ST-segment morphology after J wave in Brugada syndrome : multicenter study in Japan. *Heart Rhythm*, 2013 ; 10 : 533 ~ 539
- 5) Kawata H, Morita H, Yamada Y, Noda T, Satomi K, Aiba T, Isobe M, Nagase S, Nakamura K, Fukushima Kusano K, Ito H, Kamakura S, Shimizu W : Prognostic significance of early repolarization in inferolateral leads in Brugada patients with documented ventricular fibrillation : a novel risk factor for Brugada syndrome with ventricular fibrillation. *Heart Rhythm*, 2013 ; 10 : 1161 ~ 1168
- 6) 心筋生検研究会 : 心臓病理セミナー実習テキスト“心筋生検標本のみかた”初版(<http://www.cabic.biz/img/shinzoubyouri-seminor%20text.pdf>) (2017年3月閲覧)
- 7) Nam GB, Ko KH, Kim J, Park KM, Rhee KS, Choi KJ, Kim YH, Antzelevitch C : Mode of onset of ventricular

- fibrillation in patients with early repolarization pattern vs. Brugada syndrome. *Eur Heart J*, 2010 ; 31 : 330 ~ 339
- 8) Antzelevitch C, Yan GX : J wave syndromes. *Heart Rhythm* 2010 ; 7 : 549 ~ 558
 - 9) Kawata H, Noda T, Yamada Y, Okamura H, Satomi K, Aiba T, Takaki H, Aihara N, Isobe M, Kamakura S, Shimizu W : Effect of sodium-channel blockade on early repolarization in inferior/lateral leads in patients with idiopathic ventricular fibrillation and Brugada syndrome. *Heart Rhythm*, 2012 ; 9 : 77 ~ 83
 - 10) Frustaci A, Priori SG, Pieroni M, Chimenti C, Napolitano C, Rivolta I, Sanna T, Bellocci F, Russo M A : Cardiac histological substrate in patients with clinical phenotype of Brugada syndrome. *Circulation*, 2005 ; 112 : 3680 ~ 3687
 - 11) Ohkubo K, Watanabe I, Okumura Y, Takagi Y, Ashino S, Kofune M, Sugimura H, Nakai T, Kasamaki Y, Hirayama A, Morimoto S : Right ventricular histological substrate and conduction delay in patients with Brugada syndrome. *Int Heart J*, 2010 ; 51 : 17 ~ 23
 - 12) Nademanee K, Raju H, de Noronha SV, Papadakis M, Robinson L, Rothery S, Makita N, Kowase S, Boonmee N, Vitayakritsirikul V, Ratanarapee S, Sharma S, van der Wal AC, Christiansen M, Tan HL, Wilde AA, Nogami A, Sheppard MN, Veerakul G, Behr ER : Fibrosis, Connexin-43, and Conduction Abnormalities in the Brugada Syndrome. *J Am Coll Cardiol*, 2015 ; 66 : 1976 ~ 1986
 - 13) Corrado D, Basso C, Buja G, Nava A, Rossi L, Thiene G : Right bundle branch block, right precordial ST-segment elevation, and sudden death in young people. *Circulation*, 2001 ; 103 : 710 ~ 717
 - 14) Zumhagen S, Spieker T, Rolinck J, Baba HA, Breithardt G, Bocker W, Eckardt L, Paul M, Wichter T, Schulze-Bahr E : Absence of pathognomonic or inflammatory patterns in cardiac biopsies from patients with Brugada syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2009 ; 2 : 16 ~ 23
 - 15) 市田 露子 : 心筋緻密化障害. *心臓*, 2014 ; 46 : 1177 ~ 1184
 - 16) 渡部 裕, 南野 徹 : J波症候群の原因遺伝子. *心電図*, 2015 ; 34 : 352 ~ 359

An Autopsy Case of Brugada Syndrome with Prominent J Wave in the Inferior Leads Presenting Headache and Chest Pain

Ryuji Ohtani¹, Michiko Yamashita², Hirotochi Chen¹, Yohei Tobetto¹, Kohei Yoneda¹, Tomoko Izumi¹,
Hitoshi Miyajima¹, Tatsuo Yasuoka¹, Riyo Ogura¹, Kenichiro Yuba¹, Takefumi Takahashi¹,
Shinobu Hosokawa¹, Koichi Kishi¹, Yoshikazu Hiasa¹, Yoshiyuki Fujii²

¹Division of Cardiovascular Medicine, Tokushima Red Cross Hospital

²Division of Diagnostic Pathology, Tokushima Red Cross Hospital

We report the case of a 27-year-old male who had visited our hospital complaining of headache and chest pain during sleep. He had neither a family history of sudden cardiac death nor a past history of syncope and arrhythmias. Twelve-lead ECG showed coved-type ST-segment elevation in the right precordial leads and prominent J wave in the inferior leads. Laboratory tests and echocardiography were normal. He made an emergency visit one month later, presenting cardiac standstill. He died without response to cardiopulmonary resuscitation. Autopsy revealed no gross abnormality. A more detailed pathological evaluation led to some characteristic findings. Bilateral ventricular wall showed irregular thickness with mild myocardial hypertrophy. An epicardial fibrofatty degeneration and myocardial bundle around the vasculature were observed in the left anterior and posterior wall, right wall of the apex, and right ventricular outflow tract. In addition, focal inflammation with multinuclear leukocytes was seen in the epicardium by the right ventricular outflow tract. These findings are consistent with previous autopsy reports for patients with Brugada syndrome.

Keywords : Brugada syndrome, J wave, Cardiac standstill, Autopsy