

Editorial Comment

WPW 症候群の心室非同期と拡張型心筋症

鈴木 嗣敏

大阪市立総合医療センター小児不整脈科

Left Ventricular Dyssynchrony and Dilated Cardiomyopathy
in Wolff–Parkinson–White Syndrome

Tsugutoshi Suzuki

Osaka City General Hospital, Osaka, Japan

顕性 WPW 症候群（以下 WPW）で臨床的に最も問題になるのは副伝導路による頻拍発作であり、心房細動による突然死のリスクが次に問題となるが、突然死の頻度は WPW 全体の約 0.1%，もしくはそれ以下と報告されている¹⁾。WPW のこれら以外の問題点として、近年、右側副伝導路や中隔副伝導路の WPW の中に、心室の非同期（dyssynchrony）による心機能低下症例や拡張型心筋症の病態を呈してくる症例が報告されるようになった²⁻⁷⁾。

2012 年に報告された無症候性顕性 WPW の管理についての ACC/AHA/HRS guideline には、心室非同期により心機能が低下する WPW 症例について記載されているが、そのデータは限られていると記載している⁸⁾。

WPW の心室非同期による心機能低下や拡張型心筋症（DCM）の最初の報告は 2004 年の Emmel らの報告である²⁾。DCM 化した 4 例はいずれも右側の副伝導路であったと報告している。

本論文で藤田らは、顕性 WPW 症候群 20 例を、潜在性 WPW 症候群 8 例と比較検討している。アブレーション前の EF は両群とも正常範囲内ではあったが、顕性群では優位に低値であり、アブレーション後に EF が改善したことを報告している。

彼らの症例の副伝導路の位置は、右側が 5 例、後中隔が 1 例、左が 6 例であり、EF は右側と中隔の群でより低い。

右側副伝導路の顕性 WPW 症候群の中に、EF 低下（55%以下）している症例が 2 症例あり、右側後方の副伝導路症例は、EF がアブレーション前後で 53%から 75%、右側前側方の副伝導路症例は、EF がアブレーション前後で 42%から 52%に改善している。以上の結果から EF が低下している顕性 WPW は副伝導路の消失により EF が上昇すると結論づけている。

右側、中隔の副伝導路は洞結節に近く、房室結節から His-Purkinje を伝導する正常伝導路が興奮するよりも前に副伝導路を介して心筋が興奮するため、左側副伝導路よりも心室非同期が起りやすい。

右側副伝導路や中隔副伝導路の WPW で心室非同期を認めることはそれほど稀ではない。しかし左心室が拡張し、BNP が数百にまで上昇する拡張型心筋症の病態になることはかなり稀であり、心室非同期の全ての症例がそのような転帰をとることはない。WPW と心室非同期、心機能低下、DCM 化は区別して議論する必要がある。

副伝導路による心室非同期だけで拡張型心筋症になることはなく、さらに何らかの因子が関与して心機能低下を惹起すると、最終的に拡張型心筋症の病態を呈してくると予測される。藤田らが記載しているように、房室伝導が悪い症例は、心室非同期がより著明となり心機能低下を来す可能性があるが、DCM 化した症例でも房室伝導が正常の症例も多く報告されており、他の因子も関与していることが予測される。

心室非同期の評価は speckle tracking 法がスタンダードとなっているが、心機能低下の評価方法、心機能低下の定義は報告により様々である。心エコーの長軸像 M モードによる EE, FS の数値が用いられていることがあるが、

doi: 10.9794/jspccs.34.72

注記：本稿は、次の論文の Editorial Comment である。

藤田修平, ほか：Wolff–Parkinson–White 症候群における心室早期興奮が心機能に及ぼす影響。日小児循環器会誌 2018; 34: 63–71

副伝導路による中隔の奇異性運動の影響により長軸 M モードから算出した EF, FS は低値となる。臨床的に心機能低下がなくても低値になるため、心機能低下の程度を直接表現しているとはいえない。Simpson 法による EF も中隔の奇異性運動の影響を受けるが長軸 M モードに比べると影響は少ない。

心機能低下、心不全の評価方法として、MRI や心室造影から算出される EF 計測値、volume 計測値、血液検査による BNP, NTproBNP、心エコーによる左室拡張末期径 (LVDd) の値などが指標となるが、これらの指標を用いてリスク因子を検討したデータは報告されていない。

WPW の心室非同期症例の心筋シンチ検査で中隔の虚血を疑う欠損所見を認めることがある。Pattoneri らは、冠動脈病変のない 11 例の WPW 症候群の 5 例に心筋シンチ検査で欠損病変を認めたと報告している⁹⁾。一般的に左脚ブロックにおける中隔の欠損病変は心筋虚血を表さないとされているが^{10,11)}、左脚ブロックによる心室非同期により、冠動脈血流パターンが変化して実際に虚血が生じる可能性を考察している報告もある^{12,13)}。WPW の DCM 化のリスク因子を考える上で興味深い。

拡張型心筋症の病態を呈する WPW の報告は 10 歳前後での報告も散見されるが、1 歳以下の乳児例も報告が散見される^{3,14,15)}。自験例で、生後 6 か月でカテコラミンから離脱できなくなった WPW の経験がある¹⁶⁾。頻拍発作を繰り返していたため、当初は頻拍発作による頻拍誘発型心筋症と考えていた。アブレーション治療により副伝導路を離断した後、心不全兆候は改善しカテコラミンから離脱した。しかし 1 か月後に副伝導路が再発した後、心室非同期によると思われる心不全が再び増悪し、カテコラミンが再度必要となり離脱できなくなった。再発後は頻拍を認めず、2 回目のアブレーション治療の時も副伝導路の逆伝導は認めなかった。副伝導路の順伝導を離断することにより、再び心室非同期が消失するとともに心不全は改善しカテコラミンから離脱することができた。

乳児は房室伝導の伝導速度が速いため、副伝導路が左室の収縮に影響を与える程度は低く、左室の非同期は 10 歳前後の症例に比べると目立たないのが一般的である。乳児の WPW に DCM 化する症例が存在することは、心室非同期だけで DCM 化するのではないことを示す一つの事例と考えられる。我々が経験した乳児自験例の房室伝導は正常であった。

乳児は幼児や学童に比べて拡張能が悪いことが知られており、そのような因子も心不全を増悪させている一つの要因なのかもしれない。心筋自体に潜在する心筋障害の素因が心室非同期により顕在化してきている可能性もある。今後の心筋遺伝子診断の発達に期待したい。

WPW 症候群の心室非同期による心機能低下、DCM 化に、副伝導路の位置、房室伝導障害の影響以外に、どのようなリスク因子が関与しているのか、今後さらなる検討が必要である。

引用文献

- 1) Cohen MI, Triedman JK, Cannon BC, et al: PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: Developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Heart Rhythm* 2012; **9**: 1006-1024
- 2) Emmel M, Balaji S, Sreeram N: Ventricular preexcitation associated with dilated cardiomyopathy: A causal relationship? *Cardiol Young* 2004; **14**: 594-599
- 3) Fazio G, Mongiovi M, Sutera L, et al: Segmental dyskinesia in Wolff-Parkinson-White syndrome: A possible cause of dilative cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 2008; **123**: e31-e34
- 4) Tomaske M, Janousek J, Razek V, et al: Adverse effects of Wolff-Parkinson-White syndrome with right septal or posteroseptal accessory pathways on cardiac function. *Europace* 2008; **10**: 181-189
- 5) Kwon B-S, Bae E-J, Kim G-B, et al: Septal dyskinesia and global left ventricular dysfunction in pediatric Wolff-Parkinson-White syndrome with septal accessory pathway. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2010; **21**: 290-295
- 6) Fukunaga H, Akimoto K, Furukawa T, et al: Improvement in non-tachycardia-induced cardiac failure after radiofrequency catheter ablation in a child with a right-sided accessory pathway. *Heart Vessels* 2013; **28**: 802-807
- 7) Niu MC, Maskatia SA, Kim JJ: Marked septal dyskinesia from Wolff-Parkinson-White syndrome. *Circulation* 2014; **130**: e196-e198
- 8) Al-Khatib SM, Arshad A, Balk EM, et al: Risk stratification for arrhythmic events in patients with asymptomatic pre-excitation: A systematic review for the 2015 ACC/AHA/HRS guideline for the management of adult patients with supraventricular tachycardia: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines

- and the Heart Rhythm Society. *Heart Rhythm* 2016; **13**: e222–e237
- 9) Pattoneri P, Astorri E, Calbani B, et al: Thallium-201 myocardial scintigraphy in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Minerva Cardioangiol* 2003; **51**: 87–91, 91–93
 - 10) Tavares J, Adao M, Correia JF, et al: What is the value of myocardial perfusion studies with isotopes in patients with complete left bundle branch block? *Rev Port Cardiol* 1992; **11**: 993–996
 - 11) Richter WS, Aurisch R, Munz DL: Septal myocardial perfusion in complete left bundle branch block: Case report and review of the literature. *Nucl Med (Stuttg)* 1998; **37**: 146–150
 - 12) Ono S, Nohara R, Kambara H, et al: Regional myocardial perfusion and glucose metabolism in experimental left bundle branch block. *Circulation* 1992; **85**: 1125–1131
 - 13) O’Keefe JH Jr., Bateman TM, Barnhart CS: Adenosine thallium-201 is superior to exercise thallium-201 for detecting coronary artery disease in patients with left bundle branch block. *J Am Coll Cardiol* 1993; **21**: 1332–1338
 - 14) Paech C, Flosdorff P, Gebauer RA: Pharmacologic cardiac resynchronization of a 1-year-old boy with severe left ventricular dysfunction. *Pediatr Cardiol* 2012; **33**: 1213–1215
 - 15) Kwon EN, Carter KA, Kanter RJ: Radiofrequency catheter ablation for dyssynchron: Induced dilated cardiomyopathy in an infant. *Congenit Heart Dis* 2014; **9**: E179–E184
 - 16) Suzuki Y, Suzuki T, Imai Y, et al: An infant with heart failure due to ventricular dyssynchrony and refractory tachycardia caused by a right anterolateral accessory pathway. *Cardiology* 2012; **123**: 108–112