

専門医トレーニング問題 I

問 1 埋込み型除細動器 (ICD) の適応について、最も正しいと考えられるものを選び。

- a. 心筋梗塞急性期に行われた PTCA 時の心室細動
 - b. 心肺蘇生の既往のある偽性心室頻拍
 - c. 家族歴、失神の既往のない Brugada 型心電図症例
 - d. 失神発作の既往のある、閉塞性肥大型心筋症に伴う心房細動
 - e. ペーシングにより停止可能な拡張型心筋症に伴う心室頻拍
-

問 2 肥大型心筋症について正しいのはどれか。

- 1) 心房細動合併は予後不良因子とされる。
 - 2) 心電図において左側胸部誘導の高電位差を認めないことはまれである。
 - 3) 左室流出路狭窄を合併する症例において disopyramide は圧較差軽減に無効である。
 - 4) 鑑別疾患として Fabry 病があげられる。
 - 5) 原因の 1 つとして心筋サルコメア構成蛋白遺伝子の異常が同定されている。
- a (1, 2, 3) b (1, 2, 5) c (1, 4, 5) d (2, 3, 4) e (3, 4, 5)
-

問題 I 解答と解説

問 1 正解 e

解説 ICD 治療は、もともと血行動態の破綻する心室頻拍、心室細動症例に突然死予防のために適応されてきた。その後、ICD 治療の突然死予防における有効性が明らかにされ、さらに手術手技の簡素化、ICD 本体の機能向上がはかられ、その適応基準は広がりがつつある。ACC/AHA 合同委員会は ICD 適応基準のガイドライン¹⁾を公表している。

一過性あるいは可逆性の原因による心室頻拍、心室細動の場合は、一般的には原因の除去により頻脈の予防が可能である。急性心筋梗塞の再灌流不整脈である心室細動は、心筋梗塞慢性期の心室頻拍のように再現性のあるものでなく、ICD の適応とはならない。しかし、薬剤の副作用により心室頻拍が起こっている場合にも、その責任薬剤を中止できない場合には、ICD を考慮することもある。カテーテル・アブレーションにより治療が可能な不整脈（心房細動を伴う WPW 症候群、特発性心室頻拍など）が原因の心室細動の場合には、まずアブレーションを行うべきである。失神

の既往や家族歴のない Brugada 型心電図を認めた場合に、心室細動誘発試験を行うことはあっても、Brugada 様心電図を認めることのみにより ICD を植込むというコンセンサスは得られていない。失神発作の原因が心房細動である閉塞性肥大型心筋症においては、心房細動の治療が必要であり、ICD の適応ではない。しかし、今後心房細動に対する埋込み型除細動器が登場するであろう。

ICD はペースングにより心室頻拍の治療が可能であるが、時に心室細動を誘発する可能性がある。ICD による心室頻拍の治療にバーストペースングやランブペースングを設定したとしても、心室細動に対する治療の設定も必要である。

●文 献

- 1) Gregoratos G, Cheitlin MD, Conill A et al: ACC/AHA guidelines for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: a report of the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines (Committee on Pacemaker Implantation). J Am Coll Cardiol 1998; 31: 1175-1206

問 2 正解 c

解説 肥大型心筋症（HCM）においては左室流出路狭窄、拡張能障害、僧帽弁逆流を反映して高率に左房負荷所見を認める。心房負荷が進行すると心房細動が合併し、心不全や塞栓症の発症リスクも高まり予後不良であるとされている。

HCM の約 1/3 では心電図上左室肥大所見を認めず、われわれの検討においても R 波増高と心エコー上の肥大の程度は必ずしも良好な相関を示さない。したがって左側胸部誘導の高電位差を認めないこともまれではない。また心電図を経年観察すると R 波が増高あるいは減高することも比較的多い。これらの理由としては(1)HCM の肥大は不均一であり、(2)肥大の程度、形態は経年変化し、(3)心筋変性、線維化が進行することがあげられる。HCM における心電図は多様な原因遺伝子をもつ患者において、緩徐に進行する病態の一時点を表現していることに留意すべきと考えられる。

閉塞型肥大型心筋症における左室流出路圧較差は、左室収縮力や心負荷に影響を受け、 β 刺激薬、運動、硝酸薬、Valsalva 手技等は圧較差を増大させる。圧較差軽減に有効な薬剤として、内因性交感神経刺激作用および α 遮断作用のない β 遮断薬や、negative inotropic 作用を有する Ca 拮抗薬（diltiazem, verapa-

mil）が使用される。disopyramide は negative inotropic 作用により圧較差軽減に有効と考えられている。また DDD ペースングにより圧較差が減少すると報告されている¹⁾。ペースングにより、心室中隔奇異性運動に代表される左室収縮パターンの変化が生じ、圧較差減少をきたすと考えられている。

Fabry 病はリソソームの水解酵素の 1 つである α -galactosidase 活性低下による先天性糖脂質代謝異常症であり、glycosphingolipid、特に ceramide trihexoside が臓器に進行性に蓄積する。中尾らは、左室壁厚が 13 mm 以上である 230 症例中 3% に心 Fabry 病を認めたと報告している²⁾。心 Fabry 病は古典的 Fabry 病と異なり、心臓以外の症状を欠き、中高年に発症する。心エコー上全周性あるいは局所の心室壁肥厚を認め、HCM と鑑別が必要である。

HCM の約半数において常染色体優性遺伝を示す家族歴が認められる。これら多発家系の連鎖解析により、心筋 β ミオシン重鎖、心筋トロポニン T、心筋ミオシン結合蛋白 C 等の HCM の原因遺伝子が同定されている^{3,4)}。また原因遺伝子により、心室肥大の程度、突然死の合併率、拡張相への移行頻度等 HCM の臨床像が異なることが報告されている。

●文 献

- 1) Kappenberger LJ, Linde C, Jeanrenaud X et al: Clinical progress after randomized on/off pacemaker treatment for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Pacing in Cardiomyopathy (PIC) Study Group. Europace 1999; **1**: 77-84
- 2) Nakao S, Takenaka T, Maeda M et al: An atypical variant of Fabry's disease in men with left ventricular hypertrophy. N Engl J Med. 1995 **333**: 288-293
- 3) Bonne G, Carrier L, Richard P et al: Familial hypertrophic cardiomyopathy: from mutations to functional defects. Circ Res 1998; **83**: 580-593
- 4) Kimura A: Mutations in genes for sarcomeric proteins. Nippon Rinsho 2000; **58**: 117-122

[出題と解説]

名古屋大学環境医学研究所循環器部門 児玉逸雄,
名古屋大学第1内科 平井真理]

専門医トレーニング問題Ⅱ

問1 以下の記載で正しいものはどれか。

- a アンジオテンシン変換酵素阻害薬は心筋梗塞後の生命予後を改善する。
 - b β_1 非選択性の β 遮断薬は慢性心不全患者の生命予後を改善しない。
 - c スピロノラクトンは慢性心不全患者の生命予後を改善する。
 - d アミオダロンは慢性心不全患者の生命予後を改善する。
 - e アンジオテンシンⅡ受容体拮抗薬は無症候性心不全患者の第一選択薬である。
-

- 問2 67歳の女性。約2ヵ月前より労作時に胸痛を自覚するため精査目的で入院となった。入院後に心臓カテーテル検査および冠動脈造影を施行した結果、左前下行枝近位部に90%狭窄を認めた。そのため後日同部位に対して経皮的冠動脈内ステント留置術を行う予定となった。検査の翌朝、トイレ歩行直後に突然呼吸困難を伴う胸痛を自覚し、ショック状態となった。その時の経胸壁断層心エコー図（左図：左室Mモード、右図：左室短軸像、RV：右室、LV：左室）を示す。

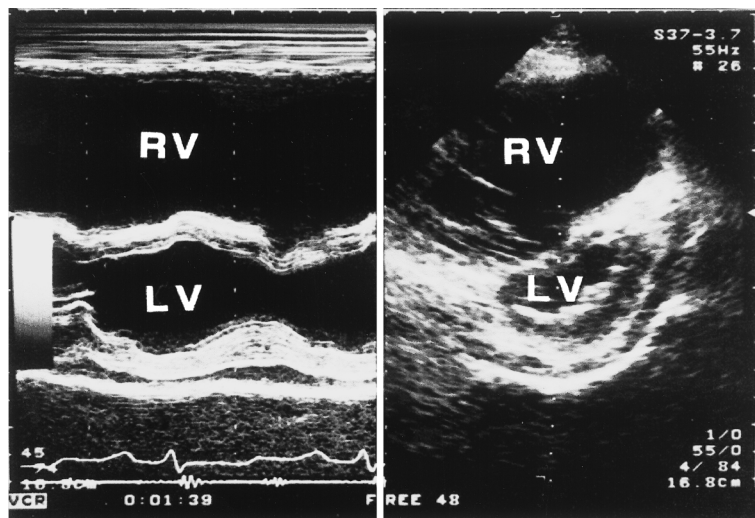


図1

この患者に予想される検査所見はどれか。

- a 胸部X線写真——肺野血管陰影増強
- b 胸部X線写真——胸水貯留
- c 安静時心電図——不完全右脚ブロック
- d 動脈血ガス分析——呼吸性アルカローシス
- e 心臓カテーテル検査——中心静脈圧低下

問題Ⅱ 解答と解説

問1 正解 a, c

解説 アンジオテンシン変換酵素阻害薬の左室機能不全に基づく慢性心不全患者、および心筋梗塞後の患者に対する生命予後改善効果は CONSENSUS^{1,2)} や SOLVD³⁾, SAVE⁴⁾ などの大規模臨床試験により確立している。したがって a は正しい。

β_1 非選択性の β 遮断薬であるカルベジロール (carvedilol) は US Carvedilol Heart Failure Study⁵⁾ で示されたように心不全の予後改善効果が認められる。また β_1 選択性の β 遮断薬であるビソプロロール (bisoprolol)、メトプロロール (metoprolol) はそれぞれ CIBIS II⁶⁾, MERIT-HF⁷⁾ で心不全予後改善効果が示された。すなわち β 遮断薬の心不全予後改善効果は β_1 選択性、非選択性を問わず認められる。したがって b は間違っている。

抗アルドステロン薬であるスピロノラクトン (spironolactone) は RALES⁸⁾ において慢性心不全患者の生命予後を改善することが示された。したがって c は正しい。

アミオダロン (amiodarone) は心室頻拍や心室細動などの重症心室性不整脈を抑制して心臓突然死を予防することが期待される。またアミオダロンは β 遮断作用も持っており GESICA⁹⁾ では慢性心不全患者の死亡率を減少させることが示された。さらにアミオダロンには TNF- α 、IL-6 の産生抑制作用があり、心不全の予後改善効果が期待される。しかし CHF-STAT¹⁰⁾ においては、非虚血性心筋症では死亡率を低下させたが虚血性心疾患を含めた全患者では死亡率を改善しなかった。したがってアミオダロンの慢性心不全患者に対する作用は確立しているとはいえないため、d は正しいとはいえない。

NYHA I 度の無症候性心不全患者では、まずアンジオテンシン変換酵素阻害薬が適応となる。アンジオテンシン II 受容体拮抗薬の慢性心不全患者に対する効

果はまだ明らかではなく、無症候性心不全患者に対して第1選択で用いるとはいえない。したがって e は間違っている。

●文 献

- 1) The CONSENSUS Trial Study Group: Effects of enalapril on mortality in severe heart failure. *N Engl J Med* 1987; **316**: 1429-1435
- 2) Swedberg K, Held P, Kjeksus J et al: Effects of the early administration of enalapril on mortality in patients with acute myocardial infarction. Results of the Cooperative New Scandinavian Enalapril Survival Study II (CONSENSUS II). *N Engl J Med* 1992; **327**: 678-684
- 3) The SOLVD Investigators: Effect of enalapril on survival in patients with reduced left ventricular ejection fractions and congestive heart failure. *N Engl J Med* 1991; **325**: 293-302
- 4) Pfeffer MA, Braunwald E, Moye LA et al: Effect of captopril on mortality and morbidity in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction. Results of the survival and ventricular enlargement trial. The SAVE Investigators. *N Engl J Med* 1992; **327**: 669-677
- 5) Packer M, Bristow MR, Cohn JN et al: The effect of carvedilol on morbidity and mortality in patients with chronic heart failure. *N Engl J Med* 1996; **334**: 1349-1355
- 6) The Cardiac Insufficiency Bisoprolol Study II (CIBIS-II): a randomised trial. *Lancet* 1999; **353**: 9-13
- 7) Effect of metoprolol CR/XL in chronic heart failure: Metoprolol CR/XL Randomised Intervention Trial in Congestive Heart Failure (MERIT-HF). *Lancet* 1999; **353**: 2001-2007
- 8) Pitt B, Zannad F, Remme WJ et al: The effect of spironolactone on morbidity and mortality in patients with severe heart failure. *N Engl J Med* 1999; **341**: 709-717
- 9) Doval HC, Nul DR, Grancelli HO et al: Randomised trial of low-dose amiodarone in severe congestive heart failure. *Lancet* 1994; **344**: 493-498
- 10) Singh SN, Fletcher RD, Fisher SG et al: Amiodarone in patients with congestive heart failure and asymptomatic ventricular arrhythmia. *N Engl J Med* 1995; **333**: 77-82

問 2 正解 b, c, d

解説 本症例は、心臓カテーテル検査を施行された翌朝に突然呼吸困難を伴う胸痛を認め、ショック状態となった患者である。経胸壁断層心エコーでは、右室の著明な拡大および心室中隔の奇異性運動と扁平化、それに基づく左室の D-shape 化を認め、急性肺性心の所見であった。以上より本症例は、心臓カテーテル検査後に発症した急性肺動脈血栓塞栓症 (PTE: pulmonary thromboembolism) であると考えられる。

PTE は、本邦でも近年増加傾向にある疾患である。PTE のほとんどは、下肢・骨盤腔内の深部静脈に生じた血栓、すなわち深部静脈血栓症 (DVT: deep vein thrombosis) が原因で発症する¹⁾。DVT の発生要因としては種々のものが考えられるが、心臓カテーテル検査後の場合には、カテーテルによる静脈壁の損傷や、検査後の過度の大腿静脈圧迫による静脈血流うっ滞などが DVT の要因となる。さらに安静解除直後の排尿・排便、歩行などが PTE の発症誘因となることが多い。したがって、心臓カテーテル検査を受け、安静解除後に呼吸困難や胸痛などを認めた際には PTE を疑う必要がある。

PTE の胸部 X 線写真では、右肺動脈下行枝の拡大や左第 2 弓の突出、さらに右心系負荷を示す右第 2 弓と左第 4 弓の突出を認めることがある。また肺野

血管陰影が減少し、肺野の透過性は亢進する。肺梗塞を合併した場合には肺炎様浸潤像や胸水貯留が認められる。したがって a は間違っているが、b は正しい。

PTE の心電図では、右室負荷の所見である $S_1Q_{II}T_{III}$ 、右脚ブロック、右軸偏位、肺性 P が認められることが多い。したがって c は正しい。

動脈血液ガス分析では、発症直後に PaO_2 低下と過換気による $PaCO_2$ 低下、呼吸性アルカローシスを認める場合が多い。また肺泡気・動脈血酸素分圧較差 ($AaDO_2$) の増大を伴う場合には、PTE の可能性が高い。したがって d は正しい。

心臓カテーテルにより血行動態を測定すると中心静脈圧は上昇している。したがって e は間違っている。

DVT を生じる特殊な原因として、エコノミークラスによる長時間の飛行機旅行がエコノミークラス症候群と呼ばれ最近注目されている。長時間にわたり坐位の姿勢を保持するため、下肢の静脈に血流うっ滞を生じて DVT が形成される。

● 文 献

- 1) Hyers TM: Venous thromboembolism. Am J Respir Crit Care Med 1999; **159**: 1-14

[出題と解説 東邦大学大橋病院第 3 内科

石川道郎, 山口 徹]