

## 専門医トレーニング問題 I

**問 1** 29歳の男性。午後11時ごろ読書中に突然の動悸を自覚した後失神した。数秒後に意識は回復したが心配になり受診した。来院時意識清明、血圧130/70 mmHg、血液検査所見や胸部X線写真には異常を認めず、入院後施行した心エコー図、心臓カテーテル検査でも有意な所見を認めなかった。来院時の心電図を示す（図1）。本症例について正しいものはどれか。

- a. 本症例では心膜摩擦音を聴取する。
- b. 本症例の確定診断のために pilsicainide 負荷試験を行う。
- c. 本症例では失神発作の再発の可能性は少ない。
- d. I 群抗不整脈薬（Na チャネル遮断薬）の投与が必要である。
- e. 植込み型除細動器の植込みが必要である。

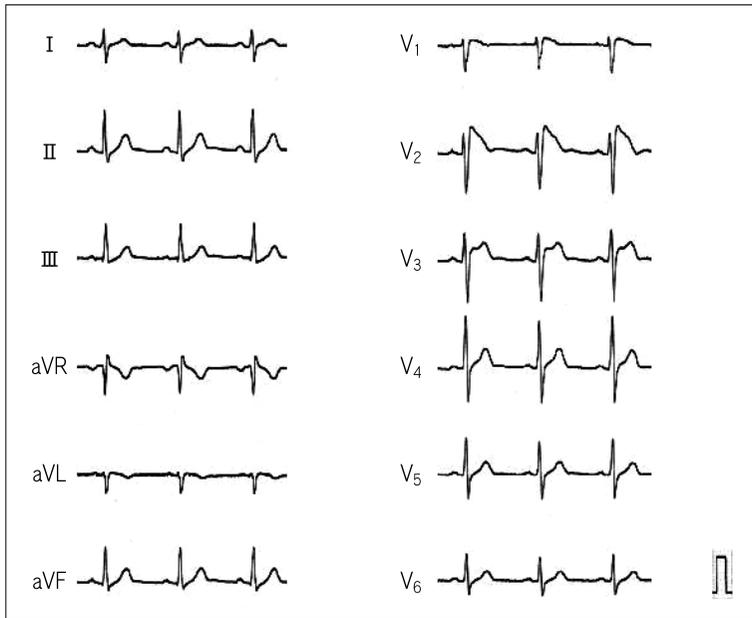


図 1

**問 2** 心臓再同期療法（両心室ペーシング）について正しいものはどれか。

- a. カテコラミン投与中の症例は適応外である。
- b. 慢性心房細動の症例は適応外である。
- c. 心筋酸素消費量が増加する。
- d. 90%以上の症例で心不全の改善を認める。
- e. 心エコー図にて左室同期不全（dyssynchrony）を認める症例で有効であることが多い。

## 問題 I 解答と解説

### 問 1 正解 e

**解説** 本疾患は症候性 Brugada 症候群である。

Brugada 症候群とは、明らかな器質的心疾患を認めず、非発作時の12誘導心電図にて右側胸部誘導 ( $V_1 \sim V_3$ ) に特徴的な ST 上昇 (coved 型と saddle-back 型) を認め、突然心室細動を発症する疾患群である。1992 年に Brugada らにより最初に報告された際には右脚ブロックが心電図の特徴の一つであったが、その後右脚ブロックは必須ではないことが明らかとなってきており、また近年報告されたセカンドコンセンサスレポートによると、Brugada 症候群の心電図診断として典型的な coved 型 ST 上昇 (J 波高 2 mm 以上、陰性 T 波、ST 部分が徐々に下降) が  $V_1 \sim V_3$  誘導の 2 誘導以上で確認されていることが推奨されており、1992 年の報告以来少しずつ診断基準も変化してきている。

臨床的特徴としては、本邦を含む東アジア、ヨーロッパ地域に多くみられ、本邦では 80~90% が男性で、40 歳前後での発症が多く、15~20% で突然死の家族歴を有する。発症は夜間安静時または就寝中が多く、心室細動を含めた心停止既往例や原因不明の失神既往例では再発率が高く予後不良である。

心電図学的特徴としては、ST の上昇の程度や形態は日内あるいは日差変動し、時には正常化することも知られている。また、通常位置での右側胸部誘導では明らかではなくても、上位肋間での右側胸部誘導でこれらの特徴的な心電図を認める症例も存在し、心室細動や多形性心室頻拍を認める症例や原因不明の失神発作を有する症例では、日時を変えて複数回 12 誘導心

電図を記録することや、上位肋間での右側胸部誘導を併せて記録することで、本疾患と診断されることも少なくない。本症候群における ST 上昇は Na チャネル遮断薬により増強することが知られており、その性質を利用して本症候群の確定診断目的に Na チャネル遮断薬負荷試験 (近年、本邦では pilsicainide が用いられることが多い) がしばしば行われる。この負荷試験の対象は、saddle-back 型 ST 上昇を示す例や明らかな ST 上昇を示さない例であり、coved 型 ST 上昇を示す例においては、さらなる診断価値は少なく本試験の適応にはならない。また本試験は ST 上昇に引き続き心室性不整脈が誘発される可能性があり、入院させ心肺蘇生ができる体制を整えようとして注意深く施行する必要がある。

本症候群に対する薬物療法は、いまだ有効な薬剤が明らかではない。quinidine や cilostazol が有効であったという報告も散見されるが、コンセンサスを得られていない。現時点で突然死予防としては、植込み型除細動器の植込みが第一選択である。

- 本症候群では心膜炎の併発は少ない。また急性心膜炎の心電図としては非典型的である。
- 本症例の来院時の心電図では coved 型 ST 上昇を認め、pilsicainide 負荷試験の適応とはならない。
- 本症例は原因不明の失神既往例であり、再発率が高く予後不良である。
- I 群抗不整脈薬 (Na チャネル遮断薬) は ST 上昇を増強させ、心室性不整脈が誘発される可能性があり、むしろ禁忌である。

### 問 2 正解 e

**解説** 近年、薬剤抵抗性の重症心不全に対する非薬物療法の一つとして心臓再同期療法 (両心室ペーシング) が注目されており、本邦でも 2004 年 4 月から保険適用となり臨床の現場に導入されている。

心臓再同期療法 (両心室ペーシング) とは、心室内伝導障害に伴う心室同期不全 (心室収縮の同期性が崩れた状態) を有する心不全患者に対し、複数箇所から心室をペーシングすることにより心室間、心室内および房室間の興奮順序を再同期させ、心臓のポンプ作用の効率を改善させる治療法である。したがって陽性変力作用を有しながら、心筋酸素消費の増加を伴わないことが特徴の一つである。具体的には、通常の右室リードに加え冠静脈の分枝である lateral vein あるい

は posterolateral vein にリードを挿入し、心室中隔右室側と左室側壁から左室を挟み込むようにペーシングする。その結果、収縮期血圧の上昇、左室駆出率の増加、僧帽弁逆流の軽減、左室拡張期充満時間の増加、左室容量の減少、左室充満圧や肺動脈楔入圧の低下、6 分間歩行距離の増加と QOL の改善などの効果が得られることが明らかになっている。

適応としては、MIRACLE study や ACC/AHA/NASPE guideline と同様に、1) 薬剤療法に不応性の NYHA class III または IV 度、2) QRS 幅 130 msec 以上、3) 左室駆出率 35% 以下の重症心不全症例が、本邦では保険適用基準である。しかし、この適応基準での治療では、有効例は約 70% であり約 30% の症例がいわゆる non-responder となることが問題となっている。

心臓再同期療法前のQRS幅と治療効果とのあいだには必ずしも相関を認めないとする報告もあり、現在ではQRS幅だけではなく、心エコー図を用いて直接心室同期不全を評価し non-responder を減らす試みが行われている。中でも組織ドプラエコー法による心室局所の収縮のタイミングのずれなどの評価により、本法により測定される心室同期不全の程度が大きい症例ほど、心臓再同期療法による改善効果が大きいことが明らかとなってきている。

心臓再同期療法は、洞調律の症例に比べるとやや効果が劣るものの、慢性心房細動の症例でも、その有用性が明らかになっている。

- a. カテコラミン投与中の症例はNYHA IV度であり、本治療の適応である。
- b. 慢性心房細動の症例では、洞調律の症例に比べるとやや効果が劣るものの、本治療は有効である。
- c. 本治療は心臓のポンプ作用の効率を改善させる治療法である。したがって陽性変力作用を有しながら心筋酸素消費の増加は伴わない。
- d. 現在の適応基準の治療では、心不全の改善を認める症例は約70%である。

[出題と解説 大阪市立大学大学院医学研究科  
循環器病態内科学 高木雅彦, 葭山 稔]

\*

\*

\*

## 専門医トレーニング問題Ⅱ

問1 不整脈による突然死のリスクを評価するために心臓電気生理学的検査 (EPS) が有用な病態・疾患はどれか。a～eの中から一つ選べ。

- 1) 左室駆出率30%の前壁中隔陳旧性心筋梗塞
- 2) 単発の心室性期外収縮が1日1,000回みられる非閉塞性肥大型心筋症
- 3) 最大3連発の心室性期外収縮がみられる特発性拡張型心筋症
- 4) 家族歴・失神歴のない Brugada 症候群 (coved 型)
- 5) 心房細動既往のある WPW 症候群

a (1)(2), b (1)(5), c (2)(3), d (3)(4), e (4)(5)

問2 50歳、女性。労作時の息切れを主訴に受診した。既往歴に特記すべきものはなく、普段は元気に過ごしているが、速く歩いたり階段を上ると途中で息切れが生じるという。ダブルマスター負荷前・直後の心電図記録を示す (図2)。

正しい記載はどれか。

- a. 運動時にも心拍数が上がらず、洞不全症候群である。
- b. HV ブロックの可能性が高く、通常不可逆的である。
- c. 多くの例では、冠動脈に有意狭窄がみられる。
- d. 通常 atropine の静注で改善するものが多い。
- e. スポーツ歴があればとくに問題はなく、経過観察可能である。

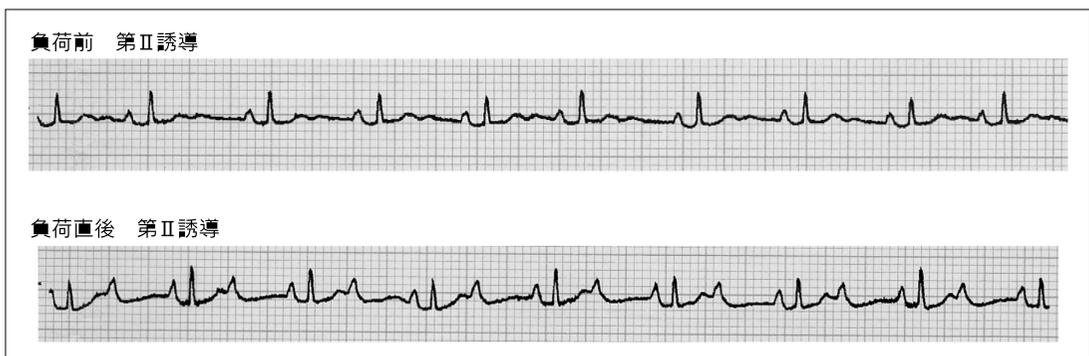


図2

## 問題Ⅱ 解答と解説

### 問1 正解 b

**解説** 重症不整脈や心不全患者に対して、埋込み型除細動器 (ICD) や心室再同期療法 (CRT, 両室ペースング) の有効性が認められるようになってきたが、逆に抗不整脈薬の予後改善効果が乏しいことも相俟って、デバイスによる治療が普及しつつある。これらデバイスによる治療を行う施設認定取得には、心臓電気生理学的検査 (EPS) により一定数の心室性不整脈に対する評価経験が義務づけられている。このため EPS の適応と限界を知ることは、循環器専門医にとって重要な事項である。

今回のトレーニング問題では、EPS によって突然死予測が可能な病態とそうでない病態とを再確認するための問題とした。

1) は、慢性期の心筋梗塞患者で低心機能 (通常左室駆出率40%以下を指す) の場合である。持続性心室頻拍が誘発されると、突然死のリスクが高く ICD が有効であり (MADIT 研究)、誘発されない例と層別化が可能である。心室細動が誘発された場合の意義は、意見の一致がみられていない。また、虚血性心疾患の特徴として冠血管再建術や、新たな梗塞の出現により心室頻拍誘発性が変化する可能性もあるが、持続性単形性心室頻拍の誘発は、瘢痕組織やその周辺・内部にリエントリー回路が形成されていることを示しており、慢性期に自然消失することはないと考えられる。

5) は、心房早期刺激により副伝導路の順行性不応期 (心房から心室への伝導) を測定すると、250 msec 以下の場合に心房細動発作によりきわめて心室応答の多い偽性心室頻拍を生じ、心室細動・突然死の危険性

が高まるとされ、EPS による評価が可能である。しかし、実際には WPW 症候群における突然死率は比較的低く、EPS の特異度が低いため、無症候例に対するスクリーニング検査としてはあまり行われていない。

以上が正しい答えである。肥大型心筋症や拡張型心筋症については、タイプによらず心室性期外収縮や非持続性心室頻拍が多発することが多いが、必ずしも突然死につながるとは限らず、EPS によって心室頻拍が誘発されないことが多いため、心室頻拍の自然発作がない例では、診断意義が少いとする意見が多い。心室細動誘発の意味については意見が分かれるところであるが、現在では合意が十分でなく、むしろ Holter で心室性期外収縮がないことが予後良好の兆候と考えられている。Brugada 症候群 (coved 型) では、家族歴や心室細動と特定できない失神発作がある例では EPS の診断的意義があると思われるが、孤発例かつ無症候の場合は、たとえ心室細動が誘発されても予後が比較的よいとする意見がある。ただし、今後日本のデータが蓄積されてくると、また評価が変わる可能性はある。

### ●文献

- 1) 循環器病の診断と治療に関するガイドライン 2003-2004年度合同研究班報告。心臓突然死の予知と予防法のガイドライン
- 2) ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death

### 問2 正解 b

**解説** 提示した症例は解説図 (図3) に示すように、安静時には心房興奮 (↑で示したP波) が1対1で心室へ伝導しているが、運動時は2対1で伝導しており、Ⅱ度房室ブロックを呈している。心室の拍動数は運動前後でほぼ同数である (これは心房レートが2倍になったことによる偶然)。この房室ブロックが、房室結節内ブロック (Mobitz I 型) なのか、His-Purkinje でのブロック (Mobitz II 型) に相当するのかが問題である。

一般に房室結節は、運動による交感神経興奮により不応期と伝導時間が短縮し、伝導性がよくなる。一方、His 束以下の交感神経興奮による修飾は臨床的に

は無視できるため、運動時も安静時も不応期は変化しない。そのため心房レートが上昇し His 束の不応期より P-P 間隔が短くなると、一部心室へ伝導しない P 波が現れる。心房レート上昇には、運動・atropine や isoprenaline 投与・心房ペースングのいずれを用いても結果は同じである。スポーツ心では高度の運動に適応しているため、安静時に徐脈がみられても運動時には改善する。

以上から、本例では His-Purkinje のブロック (HV ブロック) である可能性が高い。この症例でも心腔内心電図を記録すると、解説図下段のように HV ブロックであることがわかった。また、このような運動誘発性房室ブロックで右冠動脈の高度狭窄がみられた、

とする症例報告が少数みられるが、虚血による房室ブロックは15%以下と考えられており、通常は非可逆的な刺激伝導系に局限した変性疾患である。もちろん、QRS波形やST-Tの異常を含む他の臨床兆候があれば、虚血のほか、心筋症、サルコイドーシス、アミロイドーシスや筋ジストロフィーなどの筋肉疾患の可能性も考える必要がある。心臓電気生理学的検査で安静時に心房ペーシングを行うと、正常では心房レートが毎分140回程度まで1対1房室結節伝導が維持される。

●文献

- 1) Olgin JE, Zipes DP: Differentiating type I and type II AV block. Braunwald's Heart Disease, 7th ed, ed by DP Zipes et al, Elsevier Saunders, Philadelphia PA, 2005, p855-856

[出題と解説 京都府立医科大学循環器内科 白山武司]

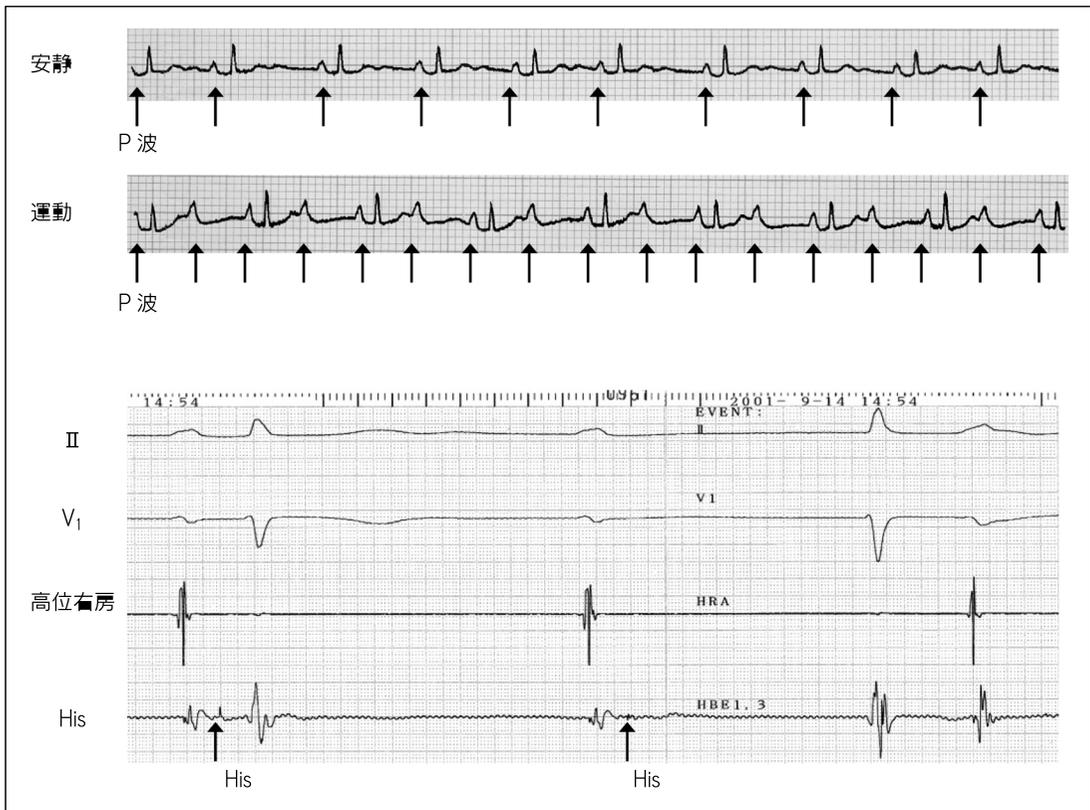


図3