

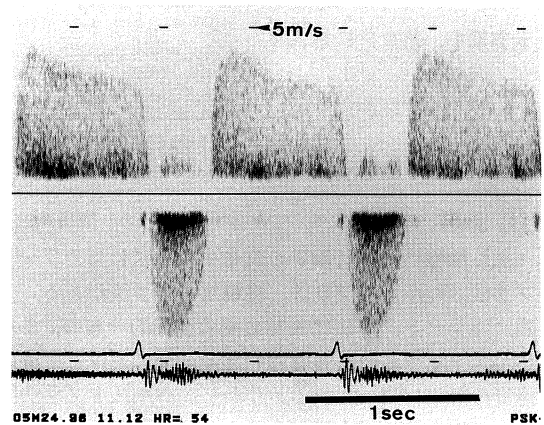
専門医トレーニング（問題 I）

I 先天性 QT 延長症候群について誤った記述はどれか。

- 1) 単形性心室頻拍が生じる。
 - 2) 原因の一つとして Na チャネルに関連した遺伝子異常が指摘されている。
 - 3) 修正 QT 時間が 0.4 秒以上を QT 延長と定義する。
 - 4) Torsade de pointes の治療には Ia 群薬が有効である。
- a (1, 3, 4), b (1, 2), c (2, 3), d (4 のみ), e (1～4 のすべて)

II 図は心尖部アプローチで得られた連続波ドプラ記録である。この記録から得られる診断で正しいのはどれか。

- a. 大動脈弁狭窄兼閉鎖不全症
- b. 僧帽弁狭窄兼閉鎖不全症
- c. 大動脈弁狭窄症・僧帽弁狭窄症
- d. 肺高血圧症を合併した僧帽弁狭窄症
- e. 上記のいずれでもない。



III 急性心筋梗塞について正しいのはどれか。

- 1) 急性心筋梗塞は比較的動脈硬化の軽いと考えられる部位にも生じることがある。
 - 2) 心筋梗塞の死亡率は時間の経過とともに高くなる。
 - 3) 血栓溶解薬の t-PA は血栓特異性が高いが血栓溶解率は低い。
 - 4) 閉塞血管の再疎通により梗塞サイズが縮小する可能性のある時間帯は 6 時間以内とされている。
 - 5) 血管再疎通の手段として PTCA や Stent は禁忌である。
 - 6) 心筋梗塞の長期予後は左室駆出率、冠動脈罹患枝数、性別、心不全などが予測因子である。
- a (1, 2, 3), b (1, 3, 4), c (1, 4, 6), d (2, 4, 6),
e (2, 3, 6), f (3, 4, 6)

問題 I 解答と解説

I 正解 a

先天性 QT 延長症候群は QT または QU 時間の延長に伴って、非持続性多形性心室頻拍(torsade de pointes)や心室細動をきたして失神や突然死が生じる疾患である。先天性 QT 延長症候群には常染色体優性遺伝の Romano-Ward 症候群と常染色体劣性遺伝で聾症状を伴う Jervell Lange-Nielsen 症候群があるが、このうち Romano-Ward 症候群では染色体 3 番、4 番、7 番、11 番に原因となる遺伝子座のあることが連鎖解析により明らかにされている。このうち 7 番と 11 番の染色体には心筋の K チャネルに関係した遺伝子があり、3 番には Na チャネルに関連した遺伝子があり、それらの遺伝子の異常が QT 延長をもたらす。一般に QT 時

間は徐脈により延長し、頻脈により短縮するため、Bazett 式を用いて修正 QT 時間を計測して($QT_c = QT / \sqrt{RR}$) その有無を判定する。通常 0.44 秒から 0.46 秒以上を QT 延長とする。先天性 QT 延長症候群では Ia 群薬や III 群薬は QT 時間をさらに延長して torsade de pointes をひき起こす可能性があるため禁忌である。torsade de pointes の停止には β 遮断薬、硫酸マグネシウム、ペラパミルの静注を用い、予防には β 遮断薬を用いることが多い。

[出題と解説 国立循環器病センター内科心臓部門

鎌倉史郎]

II 正解 a

流れ情報の計測に用いられるドプラ法にはカラードプラ法、パルスドプラ法、連続波ドプラ法がある。一般にカラードプラ法は異常血流の空間的分布の、またパルスドプラ法は心血管内の任意の点における血流速度波形の計測に用いられる。しかし、パルスドプラ法は計測可能な流速に上限があるため、弁狭窄や逆流に起因する高流速の心腔内血流速度の計測には用いえず、かかる計測は連続波ドプラ法によらねばならない。連続波ドプラ法により得られた弁狭窄または弁逆流血流速度は弁間圧較差を反映し、さらに簡易ベルヌイ式を用いて圧較差(ΔP)を推定することも可能である($\Delta P = 4v^2$, ただし v は弁口部血流速度)。

さて、心尖部アプローチで収縮期に探触子から遠ざかる方向の高流速の血流信号が得られた場合、大動脈弁狭窄、収縮期に心室内圧較差を有する肥大型心筋症、僧帽弁逆流、三尖弁逆流などが考えられる。血流速度からこれらを区別することはできず、むしろ異常血流信号の持続時間がその区別に役立つ。すなわち、僧帽弁逆流は僧帽弁閉鎖時から僧帽弁開放まで持続するのに対し、大動脈弁狭窄流は大動脈弁開放から大動脈弁閉

鎖(第II心音)までしか持続しない。すなわち持続時間は僧帽弁(三尖弁)逆流信号のほうが長い。本症例における収縮期の血流信号の持続時間は約300msecと駆出時間程度であり、また第II心音を越えていないことから大動脈弁狭窄流であることがわかる。大動脈弁狭窄流と収縮期心室内圧較差に伴う左室内血流の区別は困難なことも多いが、一般に後者の血流速度波形は収縮終期にピークを有するという特徴がある。本症例におけるこのピーク血流速度は4.3m/sであり、上述の簡易ベルヌイ式を用いると大動脈弁間ピーク圧較差は74mmHgと算出される。一方、拡張期に探触子に向かう方向の高流速血流信号は、大動脈弁逆流、僧帽弁狭窄などで検出される。前者に比し後者では明らかに低流速であり(大動脈弁逆流ピーク血流速度は通常4m/s以上であるが僧帽弁狭窄流ピーク血流速度は通常2m/s以下)、また持続時間が短いこと、洞調律例では後者は二峰性の波形を呈することから血流速度波形の解析によっても区別できる。

[出題と解説 大阪大学医学部第1内科 増山 理]

問題 I 解答と解説

III 正解 c

急性心筋梗塞は一般的には動脈硬化部の粥腫に何らかの機序で崩壊または出血が生じ、血管内皮が損傷され、その部に血栓が生じた結果内腔が閉塞されることより発症する。この部を血管造影ではあらかじめ予測することは不可能である。血栓性閉塞は動脈硬化病変の部位に生じることが多いが比較的軽くみえた部にも発症することがある。心筋梗塞の予後は心筋梗塞の広さにより決定され発症初期のほうが死亡する可能性が高い。急性心筋梗塞の治療は早期治療につきる。閉塞した血管を再疎通させることが何にも増して重要な治療法となる。再疎通までの時間が早ければ早いほど救出される心筋は多くなり結果として予後を良くすることができる。一般的には6時間以内に、再疎通さ

せれば梗塞サイズを縮小させる期待がもてる。しかし、6時間以上でもリモデリング抑制に有効ともいわれている。再疎通の手段は血栓溶解薬でも、PTCAでもstentでも良い。要は最も短時間で再疎通を図りその部を開通した状態に保つことである。その患者の置かれたさまざまな条件、および医療者側の条件により手技が決定されれば良いということになる。心筋梗塞の予後は心筋障害の大きさ、冠動脈病変の重症度（罹患枝数、罹患部位）、性別、心不全の有無、運動耐容能、不整脈により決まる。因子が多くなればなるほど予後は悪い。

[出題と解説 虎の門病院循環器センター内科・

臨床生理検査部 中西成元]

専門医トレーニング（問題Ⅱ）

【Ⅰ】 28歳，男性。 a：頻拍時と， b：洞調律時の体表ならびに心内電位記録である。 いずれも同じ部位から記録している。 この頻拍は何か。

- a：変行伝導を伴う房室回帰性頻拍
- b：左側 Kent 束を介した心房粗動
- c：房室結節回帰性頻拍
- d：verapamil 感受性特発性心室頻拍
- e：右室異形成症に伴う心室頻拍

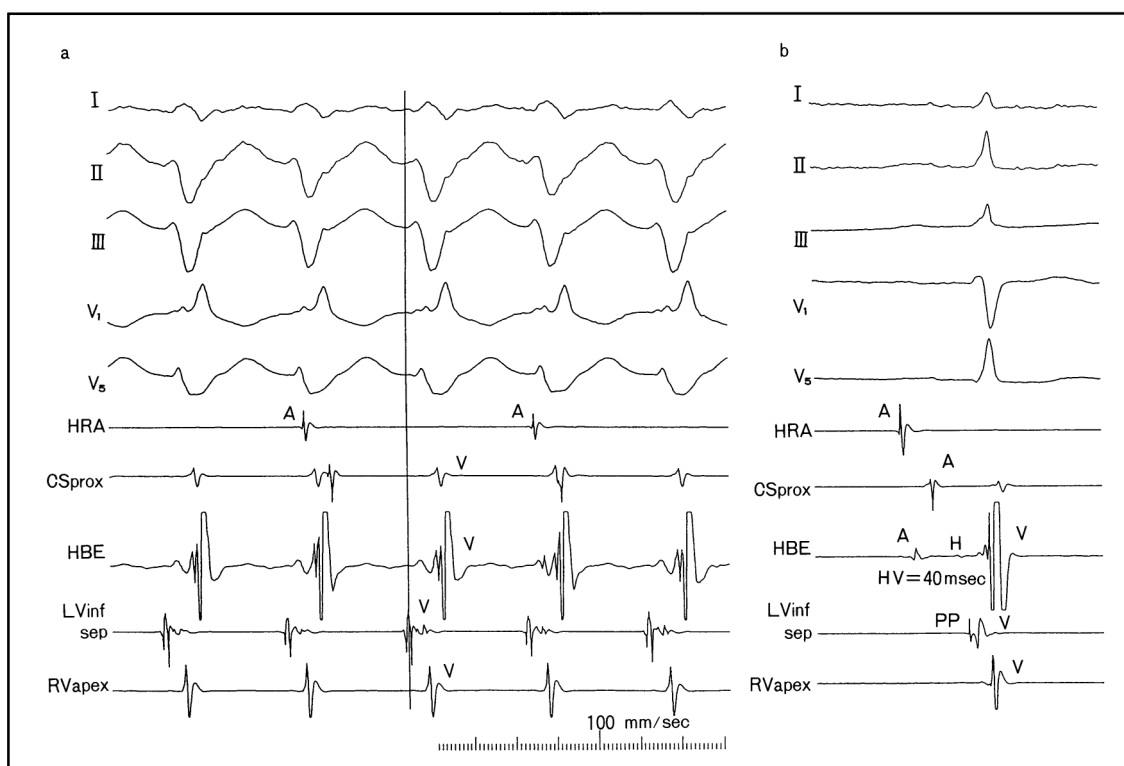
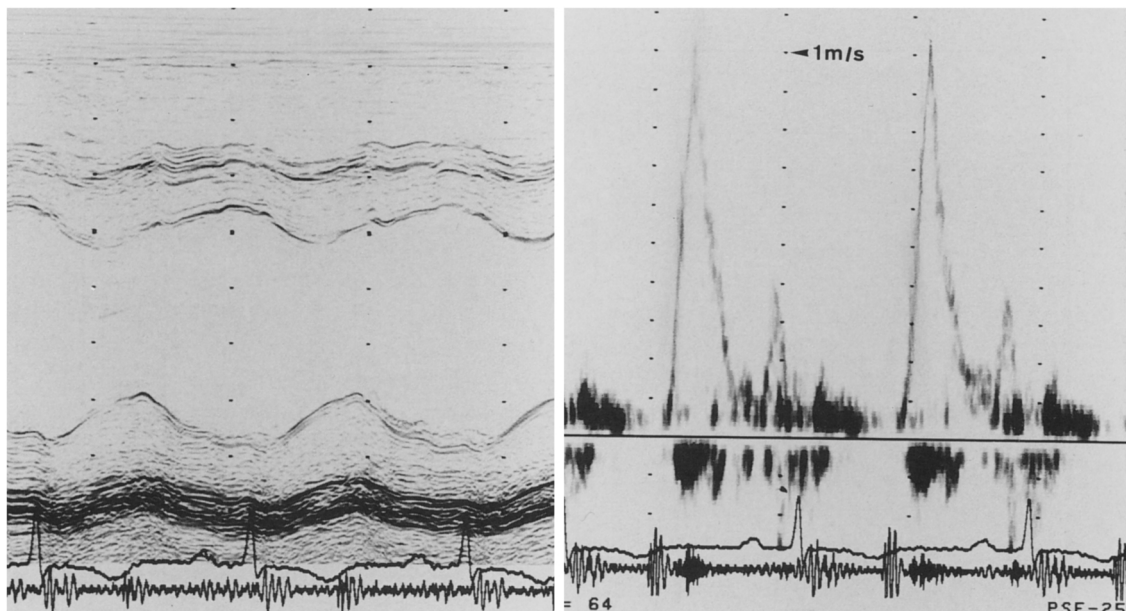


図 HRA：高位右房，CSprox：冠静脈洞近位，HBE：His 束，LVinf sep：左室下部中隔，RVapex：右室心尖部，A：心房電位，H：His 束電位，V：心室電位，PP：Purkinje 電位
図 a の縦線は QRS 開始時相を示す。

専門医トレーニング（問題II）

II 図は軽労作にて呼吸困難を訴える57歳男性の左室Mモードエコー図とパルスドプラ左室流入血流速波形の記録である。この患者の病態について正しい記載はどれか。

- a. 左室径・左室内径短縮率からみた左室収縮能、および左室流入血流速波形からみた左室拡張能のいずれも正常である。よって呼吸困難は心由来とは考えにくい。
- b. 左室径拡大と左室内径短縮率の明らかな低下に加え、左室流入血流速波形でも左室拡張能低下の所見がみられる。よって収縮・拡張不全による心不全と考えられる。
- c. 左室径拡大と左室内径短縮率の明らかな低下が認められるが、左室流入血流速波形は正常である。よって収縮不全による心不全と考えられる。
- d. 左室径・左室内径短縮率からみた左室収縮能は正常であるが、左室流入血流速波形は年齢を考慮すると正常とは考えられず、左室拡張末期圧が上昇している病態と考えられる。よって拡張不全の心不全と考えられる。
- e. 拡張早期左室流入血流速の著明な増大がみられるので、僧帽弁狭窄症と考えられる。



専門医トレーニング（問題Ⅱ）

Ⅲ 症 例：59歳 男性

主 訴：前胸部圧迫感。

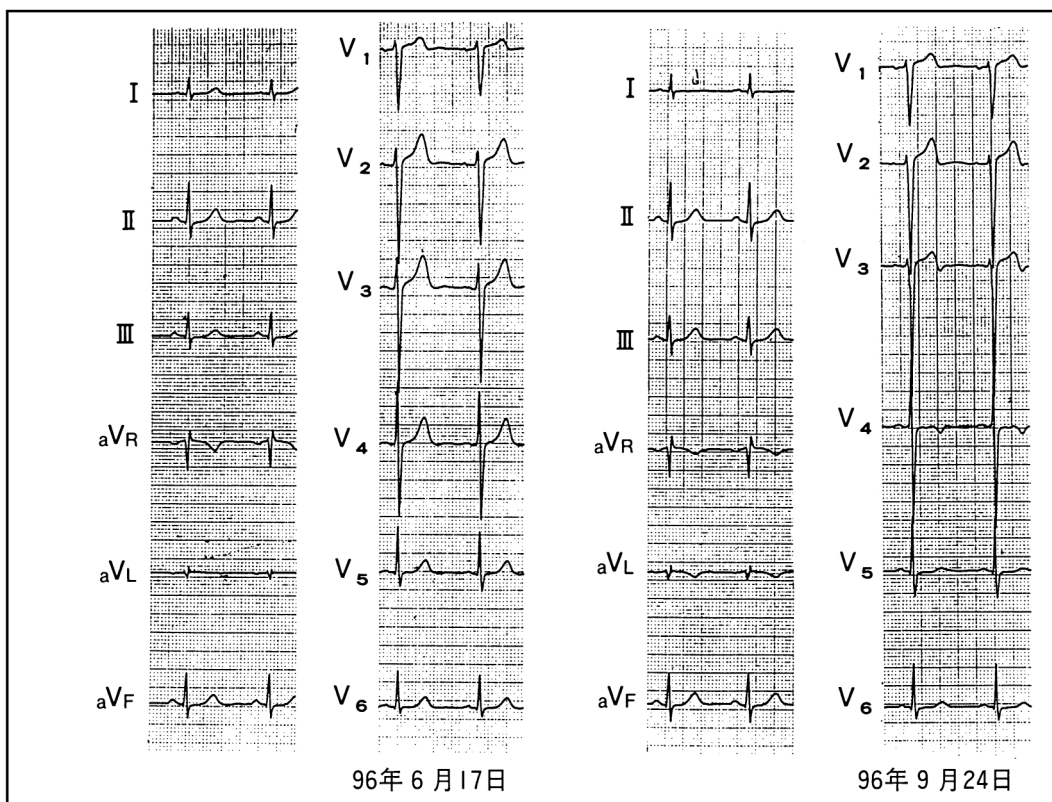
家族歴：父，心筋梗塞 父，兄，妹，糖尿病。

病 歴：数年来糖尿病にて近医の治療を受けていた。このころより年に1～2度労作性に胸のあたりが「渴くような痛み」があった。持続時間は数秒で軽快していた。本年8月末にバスに乗っていて胸が苦しくなり約1時間半ほどその症状がつづいたが軽快したため放置していた。9月にかかりつけ医院で心電図をとったところ、図1の心電図が記録され同年6月17日にとった心電図とくらべて変化があった。

この症例より考えられる冠動脈病変は以下のどれか？

- a) 前下行枝 Seg. 6 の完全閉塞
- b) 前下行枝 Seg. 8 の完全閉塞
- c) 前下行枝完全閉塞に良好な側副血行を伴う
- d) 前下行枝完全閉塞後の再疎通例
- e) 対角枝完全閉塞

図1



問題II 解答と解説

I 正解 d

wide QRS 頻拍をみた場合、まずそれが、1) 変行伝導を伴う上室性頻拍か、2) 顕性副伝導路を介した上室性頻拍か、または、3) 心室頻拍かを鑑別する必要がある。上室性頻拍には房室回帰性頻拍と房室結節回帰性頻拍、心房頻拍、心房粗動、心房細動があるが、いずれも心房の興奮に伴って心室の興奮が生じるため、心房電位と心室電位は常に一定の関係を保って現れる(前三者では心房と心室は1:1伝導を示すことが多い)。一方心室頻拍では逆行性の房室伝導がない限り、心室興奮に伴って心房興奮が生じることはない。つまり心房と心室はそれぞれ関係なく独自のリズムで興奮する(房室解離)。本例において頻拍中の高位右房(HRA)の電位をみると、心房波(A)はQRS波形とは全く無関係な洞リズムで出現しており、房室解離のあることがわかる。したがってこの頻拍は心室頻拍と診断される。

心室頻拍は基礎心疾患を伴わない特発性心室頻拍と、心筋梗塞や右室異形成症などの器質的心疾患に由来する心室頻拍に大きく分類される。特発性心室頻拍では洞調律時の心電図波形や心内電位は一般に正常所見を呈する。一方右室異形成症では右室心筋に線維化や脂肪変性が生じるため、そこにリエントリー回路が形成されて右室起源の心室性不整脈が生じる。本疾患では洞調律時の心電図でV₁からV₃にかけてT波の陰転が認められることが多く、頻拍中の心電図は左脚ブロック型を呈する。また起源周辺の心内膜ではfragmented electrogramやdelayed potentialなどの異常電位が認められる。本例では洞調律時の心電図や心内電位は正

常であり、頻拍の心電図波形も右脚ブロック+左軸偏位(上方軸)を呈し、かつ左室下部中隔からの電位記録においてQRS波に先行する電位が認められる。以上よりこの頻拍は左室起源の特発性心室頻拍と診断される。

特発性心室頻拍のうち左室起源の持続性心室頻拍は左室中隔のPurkinje線維をリエントリー回路の一部に含むことが知られており、起源周辺では洞調律時にPurkinje potentialが記録される。また頻拍に対してverapamilが著効するため、この頻拍はverapamil感受性の特発性心室頻拍とも呼ばれる。この頻拍のリエントリー回路は左室下部中隔に存在することが多く、9割の症例では頻拍時の心電図が右脚ブロック型+左軸偏位を示す。本頻拍では通常的心室頻拍にくらべてQRS幅のやや狭い右脚ブロック波形を呈する特徴があるが、これは旋回路の一部に正常伝導系を含むためと考えられている。その他His束心電図でV波に先行してH波を認めない(房室回帰性頻拍と房室結節回帰性頻拍ではH波があり、HV時間は洞調律時と同じになる)点も本頻拍が心室頻拍であることを示唆する所見である。一方顕性のKent束を介した心房粗動では心室頻拍と同様にV波に先行するH波を認めないことが多い。しかしながら心房粗動では心房電位において高頻度にA(F)波が出現するはずであり、これが認められない点から心房粗動は否定される。

【出題と解説】 国立循環器病センター内科心臓部門

鎌倉史郎

問題II 解答と解説

II 正解 d

左室Mモード図で計測される左室内径は収縮期28mm, 拡張期44mm, 内径短縮率36%といずれも正常であり, 左室収縮機能は正常範囲内と考えられる。一方, パルスドプラ左室流入血流速波形では拡張早期と心房収縮期の左室流入血流速の比(E/A比)は約2.5である。この値は20~30歳の値としては正常であるが, 50歳の正常値は1.0前後であり, むしろ正常より高値であると解釈される。一般に左室拡張能の低下に伴いこのE/A比は低下するが, 極度の拡張能の低下もしくは収縮能低下の併存により左室拡張末期圧が軽度上昇した病態ではこのE/A比はむしろ上昇(偽正常化 pseudonormalization)する。さらに病態が進行し左室拡張末期圧が著明に上昇した病態ではE/A比は正常よりも大きくなる(拘束型波形 restrictive pattern)。本症例の左室流入波形は年齢を考慮すると正常とはいえず, むし

ろ拘束型波形に近い。よって, この症例は左室収縮機能は正常であるが, 拡張不全により左室拡張末期圧が著明に上昇した病態であると考えられる。本症例における拡張不全の存在は左室Mモードエコー図で左室後壁の拡張早期後退速度が明らかに低下していることから推察される。このようにドプラ左室流入波形を計測することにより左室収縮機能が正常である心不全例の検出も可能となった。典型的な拡張不全による心不全はアミロイドーシスや肥大心でよくみられるが, 最近の疫学的調査では心不全例(虚血性も含む)の約40%で左室駆出率は正常範囲内であるとの報告もあり, 心不全発症における左室拡張能の関与の重要性, また拡張不全に基づく心不全の診断におけるドプラ左室流入計測の重要性が認識されてきた。

[出題と解説 大阪大学医学部第1内科 増山 理]

III 正解 eまたはc

6月17日と9月24日の心電図をくらべてみると, I, aVLのT波の陰性化および $V_1 \sim V_3$ へのRの減高および $V_2 \sim V_4$ へのT波の変化を認める。このことより前壁の一部の心筋障害があるが, I, aVLに変化があることより心筋障害は小範囲であるが側壁にもかかっていると考えられる。冠動脈の分布より考慮すると, 前下行枝がどの部で完全閉塞しても, 障害の部位は一致しない。たとえばSeg. 6であれば側壁に変化が及ぶがこの場合は, 前壁にも広く障害をきたすはずである。良好

な側副血行を伴う場合にはこのような心電図を呈することがありうる。対角枝の完全閉塞による心筋梗塞では, 最も示しやすい心電図変化が $V_1 \sim V_3$ までの狭い範囲の前壁の変化とI, aVLの側壁の変化を同時に生ずることがある。しかし, 予後など臨床的にはあまり重要でない場合が多い。

[出題と解説 虎の門病院循環器センター内科・

臨床生理検査部 中西成元]