専門医トレーニング問題 I

83歳の男性．3ヵ月前から労作時の息切れ，胸部絞扼感が出現してきたことから紹介受診となった．現症では，胸骨右縁第2肋間を最強点としたLevine Ⅲ/Ⅳの収縮期駆出性雑音を聴取した．入院時の心エコー検査を示す（**図1**）．冠動脈造影検査では有意狭窄を認めない．

問1　診断・重症度評価のために有用な検査はどれか，2つ選べ

a　エルゴノビン負荷試験
b　ドブタミン負荷心エコー検査
c　バルサルバ負荷試験
d　心臓CTによる石灰化スコア評価
e　ハンドグリップ負荷試験

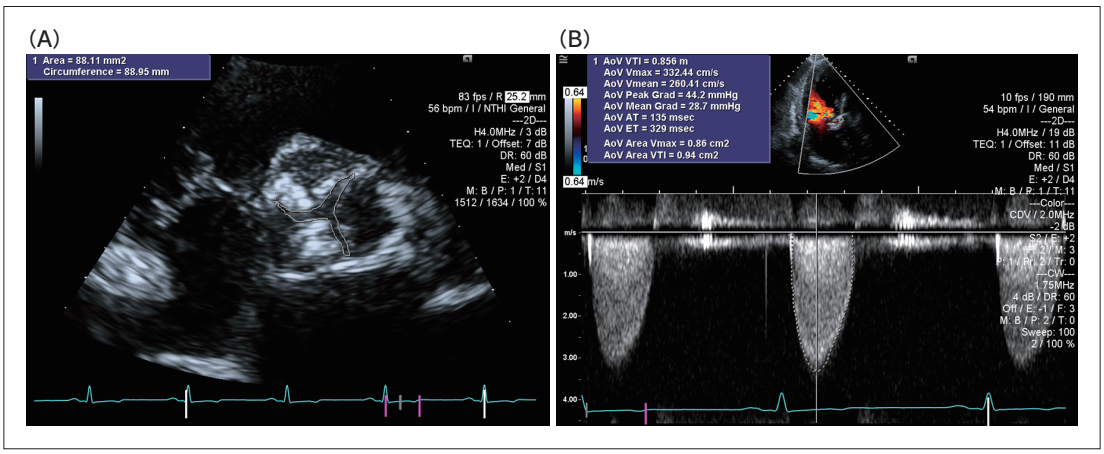

図1　心臓エコー所見

A：大動脈弁位短軸像，B：大動脈弁通過血流速度波形
左室拡張末期径62 mm，左室収縮末期径55 mm，左室駆出率34%，大動脈弁最大血流速度3.4 m/秒，平均大動脈弁圧較差29 mmHg，大動脈弁口面積0.8 cm^2（連続の式），一回拍出量係数31 mL/m^2

問2　経カテーテル的大動脈弁留置術（TAVI）の記載で正しいもの2つ選べ

a　TAVIは，外科的大動脈弁置換術（SAVR）が不可能もしくは高リスクな患者に対してのみ適応となる
b　TAVIはSAVRと比べて伝導障害を合併する可能性が低い
c　フレイルはSAVRよりもTAVIを考慮する因子となる
d　若年の患者はTAVIの良い適応である
e　TAVIは，SAVRと比べて人工弁患者不適合（PPM）の発生率が低い

問題Ⅰ　解答と解説

問 1　**正解**　b, d

解　説　胸骨右縁第 2 肋間で Levine Ⅲ/Ⅳの収縮期駆出性雑音を聴取することから大動脈弁狭窄症（AS）が疑われ，心エコーにおける大動脈弁解放制限（**図 1**）が確認される．AS を示唆する所見があれば，心エコーのドプラ法を併用して重症度評価を行う必要がある．連続波ドプラ法によって大動脈弁最大血流速度（Vmax），最大圧較差，平均圧較差（mPG）を求め，さらにパルスドプラ法により求めた左室流出路血流速も用いて連続の式により大動脈弁口面積（AVA）を計測する．一般的に AVA（＜1.0 cm^2）と mPG（≧40 mmHg），大動脈弁最大血流速度（≧4.0 m/秒）を満たす場合に重症 AS と診断される[1]．これらの基準が合致すれば正しい重症度評価と考えられるが，本症例のように合致しないことも経験する．これには，弁通過血流速度や圧較差の血行動態依存性が影響している．一回拍出量（SV）が低下している場合には，重症 AS であっても圧較差は増大しない．このような病態を低流量低圧較差 AS（low flow, low gradient AS）という．低流量を示す病態として，心筋障害や合併心疾患のために LVEF が50％未満に低下している場合と，LVEF は50％以上に保たれているが，左心室が小さいために SV が低下している場合（奇異性低流量重症 AS）がある．LVEF が低下している症例では，真の重症 AS なのか，それとも中等症 AS であるにもかかわらず SV が低下した状態では大動脈弁口が十分に開放しない偽性重症 AS なのか鑑別するために，ドブタミン負荷心エコー図検査を用いる．ドブタミン負荷によって SV を20％以上増加させた状態でも AVA が 1.0 cm^2 を超えず，Vmax≧4.0 m/秒または mPG≧30～40 mmHg になる場合は真の重症 AS と診断され，AVA が1.0 cm^2 を超える場合には偽性重症 AS と診断

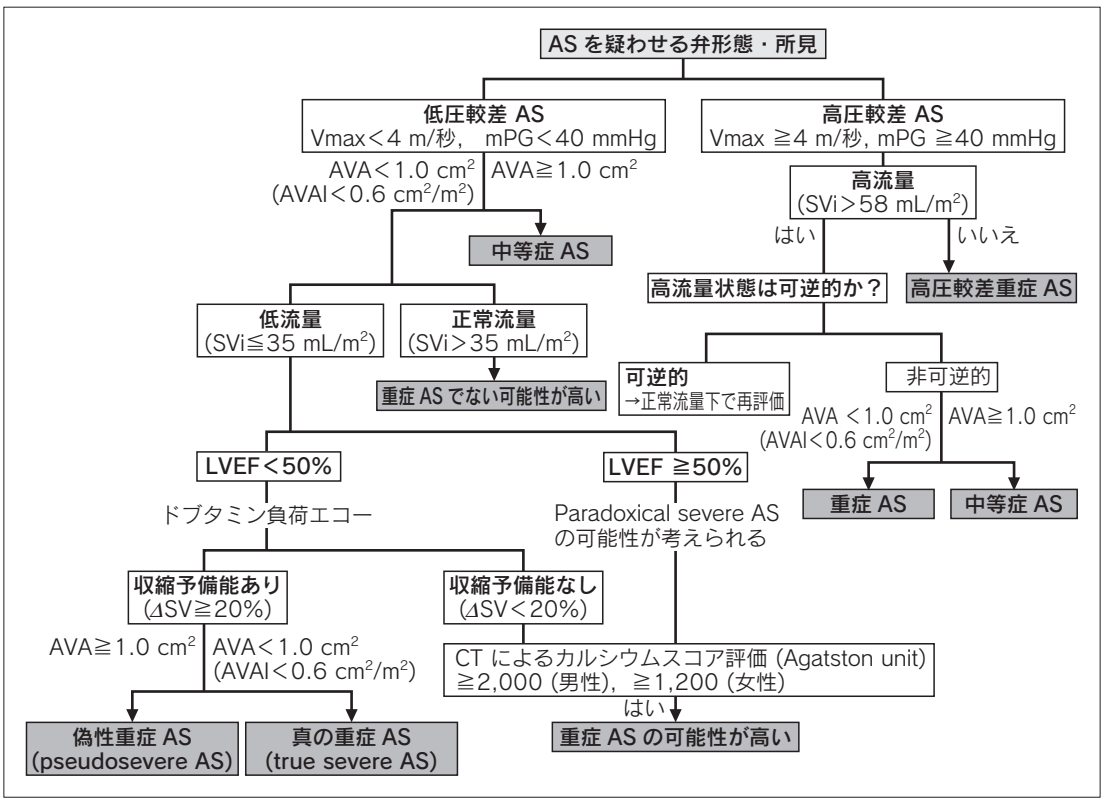

図 2　AS の重症度評価のアルゴリズム
AVAI：AVA index，Vmax：大動脈弁最大血流速度，SV：一回拍出量
（文献 1 より引用）

される．SV が20％以上増えない場合は収縮予備能の低下を意味し，鑑別は難しくなる．CT による石灰化スコアなどを参考に総合的に鑑別を行う（**図 2**）．

問 2　正解　c,e

解　説　当初 TAVI の適応は外科手術が不可能な患者や高リスク患者，フレイル状態の高齢者が対象であった．しかし，最近では中等度さらには低リスク患者に対する TAVI と SAVR のランダム化比較試験が複数報告されており，短期・中期的な予後において TAVI は SAVR に対して優位または非劣性であることが証明された[2,3]．これらより，手術リスクを問わずすべての AS 患者に TAVI の適応は拡大されたが，いくつか課題も残っている．現在のところ TAVI において10年を超える長期の弁耐久性データは不足している．日本循環器学会ガイドライン[1]では，明確な年齢基準は定められていないが，おおまかな目安として80歳以上は TAVI，75歳未満は SAVR とされている．また，TAVI（特に自己拡張型弁による TAVI）は SAVR よりも伝導障害をきたしやすく，ペースメーカー留置率が高いと報告されている[3]．その他，弁の血栓症と抗血栓療法など，適応を決める際に考慮するべき点があげられる．一方で，TAVI ではソーイングカフをもたないロープロファイルの人工弁が用いられるため，SAVR と比べて広い有効弁口面積を得やすく，PPM の発生率が低いと報告されている．狭小弁輪を有する高リスク症例において TAVI はよい選択肢となりうる．治療法の選択においては，患者ごとに年齢や併存疾患，解剖学的特徴，そして患者自身の意思などを詳細に評価したうえで，ハートチームにおいて十分な議論を重ねる必要がある．

●参考文献

1）日本循環器学会：2020年改訂版弁膜症治療のガイドライン

2）Mack MJ, Leon MB, Thourani VH et al: Transcatheter Aortic-Valve Replacement with a Balloon-Expandable Valve in Low-Risk Patients. N Engl J Med 2019; **380**: 1695-1705

3）Popma JJ, Deeb GM, Yakubov SJ et al: Transcatheter Aortic-Valve Replacement with a Self-Expanding Valve in Low-Risk Patients. N Engl J Med 2019; **380**: 1706-1715

［解説　北海道大学大学院医学研究院循環病態内科学講座

神谷　究，安斉俊久］

専門医トレーニング問題Ⅱ

82歳男性．動悸を主訴に受診し，完全房室ブロックによる高度徐脈があり，恒久ペースメーカの適応であった．術前の心エコーでは左室壁運動は正常であり，CT 検査にて左冠動脈主幹部から前下行枝を取り囲むように粗大な軟部陰影を認めた（**図 1**，**図 2**）．冠動脈造影では左右冠動脈は正常で，IVUS（血管内超音波）にて，冠動脈の内膜中膜の壁構造は保たれていたが，外膜周囲に均一な low echoic な軟部影を認めた（**図 3**）．既往歴として，膵神経内分泌腫瘍で膵尾部切除歴がある．

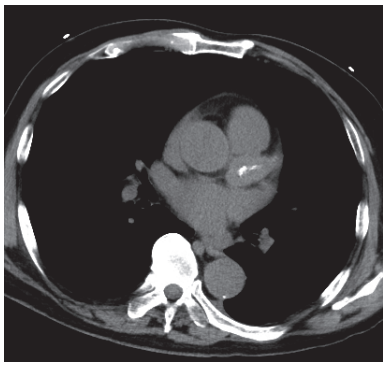

図 1　胸部単純 CT

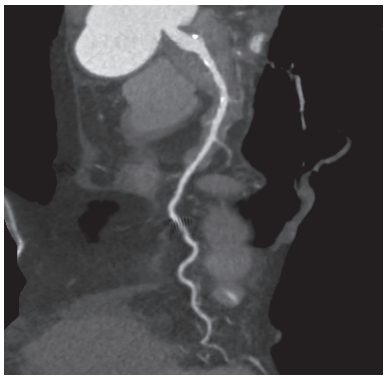

図 2　冠動脈 CT 前下行枝 curved MPR

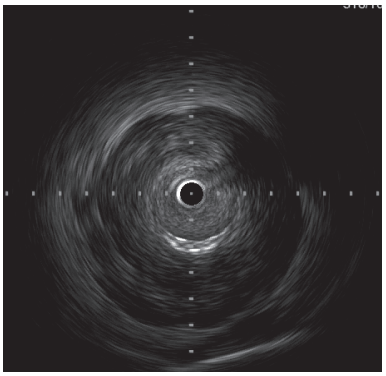

図 3　血管内超音波　前下行枝近位部

問1　血液検査所見を示す（**表1**）．診断として最も考えられる疾患を選べ．

a　悪性リンパ腫
b　膵臓癌の心転移
c　高安動脈炎
d　IgG4 関連動脈周囲炎
e　特発性冠動脈解離

表1　血液検査所見

LDH	170	U/L
可溶性 IL-2受容体	591	U/mL
C3	89	mg/dL
C4	2.10	pg/mL
CH50	0.87	ng/dL
IgA	122	mg/dL
IgM	39	mg/dL
IgE RIST	210	IU/mL
IgG	2043	mg/dL
IgG4	896	mg/dL
梅毒トレポネーマ抗体	陰性	
抗核抗体	陰性	
抗 SS-A 抗体	陰性	
赤沈 1 時間値	19	
赤沈 2 時間値	38	

問2　この疾患について正しいのはどれか．1つ選べ．

a　確定診断として心筋生検が必須である
b　^{99m}Tc-PYP 心筋シンチグラムが有用である
c　川崎病の既往歴がある
d　CT で Pigs-in-a-blanket sign を認める
e　労作性狭心症・急性心筋梗塞はきたさない

問題Ⅱ　解答と解説

問 1　**正解　d**

解　説　冠動脈周囲の軟部組織増生をきたす疾患についての問題である．鑑別疾患として，動脈硬化・冠解離後変化，感染性病変，血管炎，悪性リンパ腫，固形癌，Erdheim-Chester 病，IgG4 関連動脈周囲炎，などがあげられる．

本症例は，膵臓において，IgG4 関連疾患が診断されており，CT 検査，血管内超音波検査にて左冠動脈主幹部から前下行枝を取り囲むように粗大な軟部陰影を認めた．IgG4 関連大動脈周囲炎/動脈周囲炎および後腹膜線維症の診断の指針（**表 2**）[1]では，確診，準確診，疑診に分類されるが，本症例は IgG4 関連動脈周囲炎の確診に該当する．

IgG4 関連疾患は，免疫グロブリン IgG4 が関連する慢性の全身性の線維性炎症性疾患であり，最新の診断基準および分類基準は，『2020改定　IgG4 関連疾患包括診断基準』[2]が日本 IgG4 関連疾患学会から示されている．高齢男性に好発する全身性疾患であり，単一もしくは複数臓器にびまん性あるいは限局性腫大，腫瘤，肥厚性病変を形成するが，心血管系では大動脈周囲炎/動脈周囲炎をきたすことが知られる．腎動脈下の腹部大動脈や，腸骨動脈に好発するが，冠動脈周囲炎の報告がみられる．

冠動脈周囲炎は92％が血管周囲の組織肥厚（Diffuse wall thickening type）を呈するが，67％は狭窄を（Stenotic type），42％は動脈瘤形成（Aneurysmal type）を生じるとされ，虚血性心疾患や心臓突然死の原因[3~5]となりうる．IgG4 関連疾患は一般にステロイド治療が奏効するが，冠動脈疾患では一定の見解が定まっていない．冠動脈（動脈）周囲の肥厚性組織の消退が期待できる反面，動脈瘤症例でステロイド投与後の瘤破裂の報告がある．

表 2　IgG4 関連大動脈周囲炎/動脈周囲炎および後腹膜線維症の診断の指針

1. CT による画像診断において以下のような所見を認める．
   a. 動脈壁（外膜側）の肥厚性病変（多くは全周性），もしくは周囲軟部濃度腫瘤．
   b. 腎盂から尿管壁にかけての肥厚性病変
   c. 骨盤内後腹膜の板状軟部影
2. 血液学的に高 IgG4 血症（135 mg/dL 以上）を認める．
3. 病理組織学的に以下の①～④の組織所見のうち，
   a. ①②③もしくは①②④を認める．
   b. ①②のみを認める．
   ①著明なリンパ球・形質細胞浸潤と線維化
   ②IgG4 陽性形質細胞の著明な浸潤
   生検検体：IgG4 陽性形質細胞＞10個/hpf かつ IgG4/IgG 比＞40％
   切除検体：陽性細胞数＞30個/hpf，IgG4/IgG 比＞40％かつ陽性細胞のびまん性分布
   ③花筵状線維化（storiform fibrosis）
   ④閉塞性静脈炎（obliterative phlebitis）
4. 他臓器（涙腺・眼病変，唾液腺，膵臓，胆管，腎臓，もしくは肺）に包括診断基準，あるいは，各臓器の特異的診断基準の確診に合致する所見を認める．

診断
1. 確診　　1(a/b/c)＋3a あるいは 1(a/b/c)＋2＋4
2. 準確診　3a あるいは 1(a/b/c)＋3b あるいは 1(a/b/c)＋4
3. 疑診　　3b あるいは 1(a/b/c)＋2

（文献 1 より）

問 2　正解　d

解　説　a．確定診断として心筋生検が必須である．

心筋が病変の主座ではなく，診断の指針でも心筋生検は必須事項ではない

b．^{99m}Tc-PYP 心筋シンチグラムが有用である

ATTR 心アミロイドーシスの診断アルゴリズムに記載される検査である．核医学検査では^{18}F-FDG PET の有用性の報告がある．

c．川崎病の既往歴がある

川崎病は同様に自己免疫疾患であり，冠動脈瘤や狭窄病変をきたしうるが，石灰化を伴う病変であることが多く，血管周囲の組織増生はきたさない

d．CT で Pigs-in-a-blanket sign（**図 4**）を認める

正解[6]

e．労作性狭心症・急性心筋梗塞はきたさない

内腔狭窄をきたし，虚血性心疾患として発症する症例が報告されている

図 4　Pigs in a blanket

●参考文献

1) 日本循環器学会・IgG4 関連疾患研究班合同ワーキンググループ報告：IgG4 関連大動脈周囲炎/動脈周囲炎および後腹膜線維症の診断の指針
2) 日本 IgG4 関連疾患学会：2020改定　IgG4 関連疾患包括診断基準
3) Okuyama T, Tanaka T, Nagoshi T et al: Coronary artery disease concomitant with immunoglobulin G4-related disease: a case report and literature review. Eur Heart J Case Rep 2019; **3**: 1-5
4) Komiya Y, Soejima M, Tezuka D et al: Early Detection and Intervention of Coronary Artery Involvement in Immunoglobulin G4-related Disease Intern Med 2018; **57**: 617-622
5) Akiyama M, Kaneko Y, Takeuchi T: Characteristics and prognosis of IgG4-related periaortitis/periarteritis: A systematic literature review Autoimmunity Reviews 2019; **18**: 102354
6) Urabe Y, Fujii T, Kurushima S: Pigs-in-a-blanket coronary arteries: a case of immunoglobulin G4-related coronary periarteritis assessed by computed tomography coronary angiography, intravascular ultrasound, and positron emission tomography. Circ Cardiovasc Imaging 2012; **5**: 685-687

[解説　国立病院機構呉医療センター・中国がんセンター
循環器内科　**住元庸二，杉野　浩**
国立病院機構呉医療センター・中国がんセンター
心臓血管外科　**今井克彦]**