

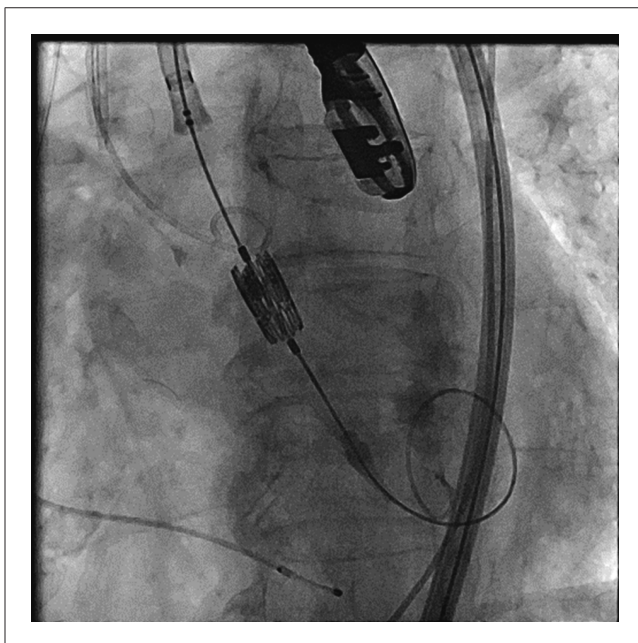
専門医トレーニング問題

問1 Fontan 術後の成人患者で長期管理上の課題はどれか。

- a. 冠動脈疾患
 - b. 肺静脈狭窄
 - c. 大動脈弁狭窄
 - d. 高拍出性心不全
 - e. 肝線維化・肝硬変
-

問2 85歳の男性。大動脈弁狭窄症に対する手術を行った。その際の術中所見を示す(図)。本術式に関する合併症の記載で正しいものはどれか。2つ選べ。

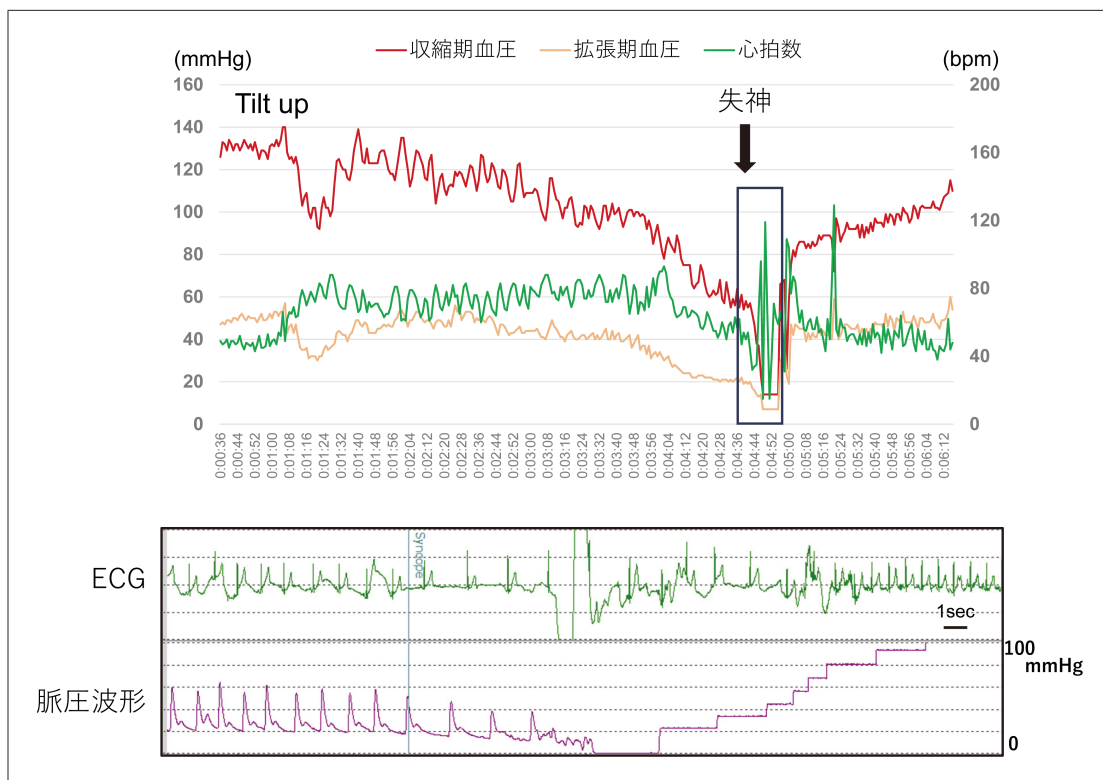
- a. 上行大動脈拡大；大動脈解離
- b. 短い大動脈弁尖；冠動脈閉塞
- c. 高位の冠動脈起始部；冠動脈閉塞
- d. 左室流出路の石灰化；弁輪部破裂
- e. 大きいバルサルバ洞；弁輪部破裂



図

問3 16歳の女性。長時間起立時に繰り返し出現する失神の精査のため受診した。心電図、血液生化学検査、経胸壁心エコーおよびホルター心電図で異常所見なく、ヘッドアップチルト試験を施行した。試験開始3分後に気分不良を自覚し、その後失神した。ヘッドアップチルト試験実施時の血圧および脈拍の推移と失神出現時のモニター心電図および脈圧を示す(図)。対応について、誤りはどれか。

- a. 病態の説明
- b. 起立調節訓練
- c. 長時間の起立の回避
- d. ペースメーカ植込み
- e. 前駆症状出現時の失神回避法の指導



図

問4 治験・臨床試験に関連した記載で、誤りはどれか。

- a. すべての臨床研究活動は、ヘルシンキ宣言で示された医学研究における基本原則に従って実施される。
 - b. 患者の治療・診断方法に貢献する、臨床的に意味のある研究仮説に基づいて研究を計画し実施する必要がある。
 - c. 医薬品、医療機器等の品質、有効性及び安全性の保持等に関する法律は、治験・臨床試験を実施する際に守るべき規制要件である。
 - d. 研究仮説に対して正しい結論が得られるよう、科学的に適切な品質管理や品質保証を行い、データや結論の信頼性を保つ必要がある。
 - e. 研究対象者の人格を尊重するための最も重要な方法は、インフォームドコンセントであり、臨床試験についてわかりやすい説明をし、研究対象者の自由意志による参加の意思を確認すべきである。
-

問1 正解 e

Fontan 手術の治療性成績の向上により、単心室血行動態の先天性心疾患患者の生命予後は著しく改善されている。しかしながら良好な肺循環を維持するために高い中心静脈圧が必要であり、長期的には様々な遠隔期合併症が生ずる。そのなかでも Fontan 術後に生ずる肝繊維化・肝硬変¹⁾などの肝機能障害は Fontan associated liver disease (FALD) と呼ばれ、予後を規定する因子のひとつとして注目されている。日常臨床で用いられる「肝機能検査」異常については感度特異度ともに低く、他の肝疾患で用いられる重症度スコアや、線維化指標も FALD の評価には適さないとされ、画像検査（腹部超音波、CT、MRI など）を複数組み合わせた評価が必要である²⁾。FALD は肝疾患を専門とする医師にとっても注目すべき現在進行形の研究領域となっている^{3,4)}。

したがって現実問題として循環器内科医が単独

で FALD の最適な管理を行うことは容易ではない。「肝機能検査」に持続的な異常を認める時及び、術後10年以上を経過した Fontan 術後の FALD 管理については、肝臓専門医に依頼することが重要である²⁾。

●参考文献

- 1) Nii M, Inuzuka R et al. Incidence and expected probability of liver cirrhosis and hepatocellular carcinoma after Fontan operation. *Circulation*. 2021; 144: 2043-5
- 2) 山岸敬幸 他. 2025年改訂版 成人先天性心疾患ガイドライン（日本循環器学会／日本小児循環器学会／日本成人先天性心疾患学会合同ガイドライン
- 3) Tellez L, et al. EASL-ERN position paper on liver involvement in patients with Fontan-type circulation. *J Hepatol*. 2023; 79: 1270-301
- 4) Ohfuji S, et al. Epidemiology of Fontan-associated liver disease in Japan: Results from a nationwide survey in 2021. *Hepatol Res*. 2024; 54: 931-41

【解説】 京都府立医科大学附属病院 中村 猛】

問2 正解 a, d

図は大動脈弁狭窄症（AS）に対する治療としての経皮的動脈弁留置手術（TAVI）の術中所見である。TAVI は、経皮的アプローチで人工心臓などを使用する必要がなく低侵襲であるとされているため、高齢・フレイル・全身状態不良・開胸手術が困難な心臓以外の疾患・病態が存在するような重症 AS 症例においては外科的大動脈弁置換術（SAVR）よりも推奨度が高いとされている。

しかしながら、TAVI には、手術中のアクセストラブルの他に上行大動脈解離、冠動脈閉塞、大動脈弁輪破裂などの重大な合併症を引き起こすリスクがある。そのため、TAVI を行う際には、アクセス血管の性状（高度石灰化、蛇行、狭窄、閉塞）のみならず、TAVI を留置する大動脈周囲の解剖学的評価も、治療の成功のカギを握る大きなポイントであり、ハートチーム内で事前に綿密

な協議を行う必要がある。

a；TAVI 施行時の0.5%未満で急性大動脈解離が起こることが報告されている。急性大動脈解離が発症した際には、緊急で上行大動脈人工血管置換術などの外科的治療を速やかに行う必要がある。このため、設問にある上行大動脈が拡大（45 mm 以上）している症例は、急性大動脈解離や動脈破裂などのリスクもあることから、TAVI の適応から除外される。

b および c；TAVI 時の0.5%で冠動脈閉塞が認められている。冠動脈閉塞が生じた際には急激に循環が破綻するため、速やかな補助循環装置の装着と冠動脈血行再建が必要とされる。冠動脈起始部が低位あるいはバルサルバ洞が小さい症例では、冠動脈起始部と留置された TAVI 弁との距離が短く冠動脈閉塞のリスクになるとされている。冠動脈起始部は弁輪から10-12 mm 以上距離

があることを術前のCTで確認しておく必要がある。また、冠動脈起始部近傍において高度石灰化を呈する症例や大動脈弁尖が長く冠動脈起始部に干渉する可能性がある症例も冠動脈閉塞のリスクが高いとされており、術前CTなどでの評価が重要である。設問にある、短い大動脈弁尖・高位の冠動脈起始部などは冠動脈閉塞のリスクにはならない。

dおよびe：TAVI施行時の弁輪破裂は1%未満であるが、ひとたび発生すると弁輪部からの出血がコントロール困難となり、重篤な合併症となりうる。左室流出路や弁輪部における偏在性の高度石灰化・狭小弁輪における過大サイズのTAVI留置、などは大動脈弁輪部破裂の原因となりうる。術前のCT検査において、石灰化の多寡や弁輪部径などの正確な評価を行い、適切なサイズの

弁を選択することが重要である。設問にある左室流出路の高度石灰化は弁輪部破裂のリスクになりうるが、大きなバルサルバ洞が弁輪部破裂のリスクになることは少ない。

以上の理由から、設問の正答はaおよびdとなる。

●参考文献

- 1) 2020年改訂版 弁膜症治療のガイドライン（日本循環器学会／日本胸部外科学会／日本血管外科学会／日本心臓血管外科学会合同ガイドライン）
班長：泉 知里／江石 清行 掲載：ホームページ公開のみ
https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/04/JCS2020_Izumi_Eishi.pdf

【解説】 自治医科大学附属さいたま医療センター

山口敦司

問3 正解 d

失神はその原因から反射性失神、起立性低血圧、心原性失神の3つに分けられる。失神の原因精査ではリスクの高い心原性失神を疑うリスク因子の評価が重要である。失神を繰り返す再発性失神の場合には、循環器系や反射性失神の検査が必要となる。反射性失神には、血管迷走神経性失神、頸動脈洞症候群、状況失神、てんかん性失神が含まれるが、頻度的には血管迷走神経性失神が最も多い。血管迷走神経性失神は若年者に多く、起立性低血圧や心原性失神は高齢者に多い傾向がある。ヘッドアップチルト試験の適応としては、

1) 反射性失神、起立性低血圧、体位性頻脈症候群（postural orthostatic tachycardia syndrome: POTS）、心因性偽性失神が疑われる場合や、2) 患者が症状を認識し、回避することを教育する目的で施行することが挙げられる。ヘッドアップチルト試験によって、特徴的な循環パターンとともに症状が再現された際には、反射性失神、起立性低血圧、POTS、心因性偽性失神が診断可能である。ヘッドアップチルト試験は、反射性失神に対して感度は高くないため、陰性であったとしても

反射性失神を否定するものではない^{1,2)}。本問題においては心電図、血液生化学検査、経胸壁心エコーおよびHolter心電図で異常所見がないことから、心原性失神は否定的であり、状況失神を示唆する特定の状況は病歴上ないことから、状況失神も否定的である。長時間の立位時に出現しており血管迷走神経性失神が疑われる。血管迷走神経性失神は、一過性徐脈や心停止による心抑制型、一過性の血圧低下による血管抑制型、その両者を伴う混合型に分類されるが、ヘッドアップチルト試験の症状出現時に心拍数の低下とともに収縮期および拡張期血圧の低下をきたしており混合型の血管迷走神経性失神と診断される。血管迷走神経性失神の治療は、発症要因や背景を改善する生活指導を基本とし、前駆症状出現時の失神回避法の指導、起立調節訓練法、α受容体刺激薬であるミドドリンによる薬物療法、ペースメーカー治療があるが、適宜組み合わせで行われている。

a. 病態の説明

血管迷走神経性失神の割合の高い反射性失神の予後は良好であることから³⁾、病態の説明を行うことにより患者の不安を取り除くこと

が重要である。

b. 起立調節訓練

1日1-2回の壁を利用した起立訓練を毎日行う起立調節訓練は失神を予防する効果がある。

c. 長時間の起立の回避

脱水、睡眠不足、長時間の立位等、失神の誘因となる増悪因子を避ける生活指導が必要である。

d. ペースメーカ植込み

近年、右室リードが心内インピーダンスの変化を感知し、ペーシングレートを調節する特殊なアルゴリズムを有するペースメーカ植込みが40歳以上の心抑制型において有効である報告がある^{4,5)}。しかしながら、現時点での反射性失神に対するペースメーカ植込みは、十分なエビデンスが示されているとは言えず、他の治療に抵抗性で、前駆症状を伴わず外傷リスクの高い、繰り返す重度の反射性失神に限定されるべきである。本例では若年者の混合型であるため適応はない。

e. 前駆症状出現時の失神回避法の指導

眼前暗黒感、嘔気等の前駆症状が出現した際

に座位や臥位の体勢をとり、失神を回避あるいは遅らせることによって転倒に伴う外傷を防ぐことができる。

●参考文献

- 1) Brignole M, Moya A, de Lange FJ, et al. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. Eur Heart J 2018; 39: 1883-1948.
- 2) 日本循環器学会／日本不整脈心電学会合同ガイドライン
2022年改訂版 不整脈の診断とリスク評価に関するガイドライン
- 3) Soteriades ES, Evans JC, Larson MG, et al. Incidence and prognosis of syncope. N Engl J Med 2002; 347: 878-885.
- 4) 日本循環器学会／日本不整脈心電学会合同ガイドライン
2024年 JCS/JHRS ガイドラインフォーカスアップデート版 不整脈治療
- 5) Brignole M, Russo V, Arabia F, et al. BioSync CLS trial Investigators. Cardiac pacing severe recurrent reflex syncope and tilt-induced asystole. Eur Heart J 2021; 42: 508-516.

【解説】 山口大学大学院医学系研究科器官病態内科学

吉賀康裕

問4 正解 c

治験・臨床試験に関連した倫理的事項と規制要件に関する問題である。

- a. ヘルシンキ宣言は、世界医師会（WMA）により1964年に採択され、その後も複数回改訂されてきた、人を対象とする医学研究における国際的倫理指針である。この宣言は、「人を対象とする医学研究の倫理的原則」を定めており、研究参加者の権利と安全を守ることを最大の目的としており、インフォームド・コンセント、研究計画書の作成、独立した倫理審査委員会による審査など、倫理的研究を実施する上での根本的な原則が規定されている。

なお、日本においてヘルシンキ宣言には法的

拘束力はないが、多くの倫理指針・指導要領の基盤となっており、実質的な倫理のスタンダードとして重視されている。

- b. 臨床的に意味のある研究仮説に基づいて研究を計画・実施することは、患者の治療法や診断法の改善に資する医療の発展において不可欠である。

研究仮説とは、臨床現場で得られる疑問（クリニカル・クエスチョン）を科学的に検証可能な形に具体化したものであり、研究の科学的妥当性と臨床の有用性の両立を担保する。例えば「特定の治療法が、ある疾患の患者において生存率を有意に改善するか」といった問いは、研究仮説の典型例である。このような明確な仮説設定がなければ、研究は無目

的・非倫理的なものになりかねない。

- c. 医薬品、医療機器等の品質、有効性および安全性の確保等に関する法律（薬機法）は、医薬品・医療機器の開発・製造・流通・販売までを包括的に規定する上位法である。

治験や臨床試験の枠組みについても一定の規定を設けているが、治験実施の具体的な基準・手順に関しては、薬機法に基づく下位法令である「医薬品の臨床試験の実施の基準に関する省令（GCP 省令）」に詳細が規定されている。

そのため、治験を実施する際に直接的に遵守すべき規制要件はGCP 省令であり、薬機法自体ではない。この点が本設問の正解根拠である。

- d. モニタリング及び監査に代表される品質管理及び品質保証は、治験や臨床研究の品質を確保するに当たって重要な役割を担っている。臨床研究や治験は、患者の安全と人権を守ると同時に、科学的に信頼できるエビデンスを構築するための重要な活動である。

そのためには、以下の要素を満たすことが求められる：

- ①データの正確性・完全性・再現性
 - ②被験者（研究参加者）保護を含む倫理的適正
 - ③関連法令・GCP・研究計画書等への準拠
- これらの要件を満たすため、モニタリング

（継続的な進捗・逸脱監視）や監査（独立的な品質検証）といった品質管理・品質保証活動が不可欠である。特にGCP 省令や倫理指針、臨床研究法においては、これらの活動は明文化され、研究の信頼性と透明性を担保する手段と位置づけられている。

- e. インフォームド・コンセントは、研究対象者の自律性の尊重を実現するための核心的手続きである。ヘルシンキ宣言や国内の倫理指針や臨床研究法においても、その必要性は強調されており、以下のような原則が求められる：

- ①医学研究への参加は、本人の自由意思に基づく自発的な同意であること
- ②研究参加者に対して、研究目的・方法・予測されるリスク・利益などをわかりやすく説明すること
- ③同意を与える能力のある個人は、説明を受けたうえで、参加の可否を自由に決定できること

インフォームド・コンセントは、研究参加の前提条件であると同時に、倫理的正当性の根幹でもある。

●参考文献

ヘルシンキ宣言

人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針

【解説 浜松医科大学医学部附属病院 小田切圭一】