

た。左冠動脈主幹部閉塞による急性心筋梗塞で、心原性ショックを来した際の院内死亡率は55～80%と報告される。PCI手技が成熟した現在も極めて予後不良な疾患であり、いまだ確実な治療方法は確立していない。救命例は貴重であると考え報告する。

2 心臓カリウムチャネルの遺伝子変異を認めたQT短縮症候群の1家系

貴船 夏子・池主 雅臣*・佐藤 光希
 鈴木 博**・長谷川 聡**
 沼野 藤人**・羽二生尚訓**
 渡辺 健一**・園田 桂子・長谷川奏恵
 八木原伸江・飯嶋 賢一・和泉 大輔
 渡部 裕・古嶋 博司・相澤 義房
 新潟大学医歯学総合病院第一内科
 新潟大学医学部保健学科*
 新潟大学医歯学総合病院小児科**

QT短縮症候群は心室細動や突然死を来す遺伝性不整脈疾患であるが、初発症状が重大な心事故に至る頻度が高く、危険の予知と予防をいかにやっていくかが議論されている。

症例は37歳、女性。めまいを感じるがあったが失神歴はなく、生来健康であった。母が40代で突然死している。息子が小学校健診にて心電図におけるQT間隔の短縮を指摘され、本人も同様の所見を認めたためQT短縮症候群を疑われて当科を受診した。

身体所見に特記すべきことなく、血液検査や心臓画像検査も正常であった。心電図上、調律は洞調律でQT/QTcは279/301msと著明に短縮しT波は尖鋭していた。遺伝子解析にて心臓カリウムチャネル(HERG)の遺伝子変異(N588K)を母子とも認め、遺伝性のQT短縮症候群と診断した。

心臓電気生理検査で、心室性不整脈は誘発されなかった。顕著に短縮していた心房と心室の有効不応期は、HERGチャネル遮断薬のニフェカラント静注によって延長し、QT間隔も正常化した。

心電図所見と遺伝子解析結果から診断がついた無症候性QT短縮症候群の一家計を経験したので報告する。

3 肺多発腫瘍塞栓症として紹介された1例

遠藤 悠・小泉 健・三浦 理
 市川 絃将・坂上 拓郎・中山 秀章
 成田 一衛・茅原 誠*・田中 憲一*
 櫻田 潤子**・梅津 哉**
 鈴木 栄一***・齋藤 泰晴****

新潟大学医歯学総合病院第二内科
 同 産婦人科*
 同 病理部**
 同 医科総合診療部***
 西新潟中央病院呼吸器内科****

症例は52歳、女性。

【主訴】乾性咳嗽、労作時呼吸困難。

【現病歴】6妊3産、最終妊娠は36歳時で子宮筋腫合併妊娠のため人工流産。2011年2月頃から乾性咳嗽が出現、症状が改善しないため5月にA医院を受診。胸部単純写真にて多発斑状影を指摘され、器質化肺炎などの間質性肺疾患が疑われた。気管支肺胞洗浄では有意所見なく、胸腔鏡下肺生検を実施され、組織所見で肺動脈内に紡錘形細胞や多核巨細胞による塞栓と周囲の出血が同定された。悪性腫瘍による腫瘍塞栓が疑われ、当科に紹介入院。PET-CTでは子宮内膜と肺に多数のFDG集積が認められた。子宮内膜生検では有意な所見は得られなかったものの、血中hCG 160,000mIU/ml、尿中hCG 130,000mIU/mlであり、絨毛がんによる多発腫瘍塞栓症と診断された。生検組織の追加免疫染色では腫瘍細胞のhCGが陽性であった。今後、当院婦人科で化学療法を実施予定である。

【考察】器質化肺炎との鑑別を要する多発肺腫瘍塞栓と肺出血の1例を経験した。絨毛がんによる肺腫瘍塞栓症は比較的稀な病態である。しかし、絨毛がんは化学療法の感受性が高く、治療による予後の改善が期待できるため、肺腫瘍塞栓症の原因疾患の一つとして認識しておく必要がある。(文中の単位mIU/mlのはじめのmはマイクロです)