弁膜症および完全房室ブロックを併発した Churg-Strauss 症候群の 1 例

平 田 昌 敬* 末 澤 孝 徳* 山 本 修* 七 条 健*

Churg-Strauss 症候群は稀な全身性の血管炎であり、心合併例も報告されている。しかし、弁および刺激伝導系異常の同時合併は非常に稀である。われわれは、大動脈弁閉鎖不全、僧帽弁狭窄症および完全房室ブロックの同時合併例を経験したので文献的考察をふまえ報告する。日心外会誌 46 巻 6 号 : 285-287 (2017)

キーワード : Churg-Strauss 症候群 ; 大動脈弁閉鎖不全症 ; 僧帽弁狭窄症 ; 心ブロック

Co-existing Valvular Involvement and Complete Heart Block in Churg-Strauss Syndrome

Masataka Hirata*, Takanori Suezawa*, Shu Yamamoto* and Takeshi Shichijo* (Department of Cardiovascular Surgery, Kagawa Prefectural Hospital*, Takamatsu, Japan)

Churg-Strauss syndrome is a rare form of systemic vasculitis that has been reported to involve the heart. However, co-existing involvement of cardiac valves and the conduction system is extremely rare. We present a patient with aortic regurgitation, mitral stenosis and complete heart block secondary to Churg-Strauss syndrome. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 46 : 285-287 (2017)

Keywords : Churg-Strauss syndrome ; aortic valve regurgitation ; mitral valve stenosis ; heart block

Churg-Strauss 症候群は稀な全身性血管炎である。その心合併はさまざまで、心膜炎、心筋梗塞、心嚢液貯留などがあり、予後不良である¹⁾。しかし、弁関連合併例は非常に稀で、完全房室ブロックを同時に併発した報告例はなく、文献的考察をふまえて報告する。

症 例

症例 : 47 歳, 女性。

主訴 : 湿性咳嗽, 労作時倦怠感。

現病歴 : 35 歳時に Churg-Strauss 症候群 (MPO-ANCA 74 U/ml, CRP 12.2 mg/dl) と診断され, ステロイド治療を導入され, MPO-ANCA はその後陰転化した。感染などで, ステロイド等の免疫抑制剤の一時的な中断はあったが, 外来通院中はコントロール良好であった。

42 歳時に大動脈弁閉鎖不全症および僧帽弁閉鎖不全症

に対して, 大動脈弁置換術 (St. Jude Medical Regent 21 mm) および僧帽弁輪縫縮術 (Cosgrove 26 mm) を施行された。そのさい, 僧帽弁の弁尖の肥厚は軽度であり, 可動制限は認めなかった。45 歳時に大動脈人工弁, 僧帽弁人工弁輪逸脱を発症したため, 再大動脈弁置換術 (St. Jude Medical expanded cuff 23 mm) および僧帽弁人工弁輪再縫着を施行した。その後, 外来にてフォローされていたが, 湿性咳嗽および労作時倦怠感が増悪し, エコーにて僧帽弁前尖の肥厚 (大動脈弁直下左房側から僧帽弁前尖まで), 開放制限による僧帽弁狭窄 (Peak velocity 2.3 m/s, pressure half time 170 ms), 肺高血圧 (TRPG 41.5 mmHg) の所見を認めた (Fig. 1)。MRI では, 血栓は否定的で, 心筋とほぼ等信号であり, リウマチ性変化あるいは腫瘍性病変が疑われた (Fig. 2)。心電図では, 完全房室ブロックを認めたため, ペースメーカ (DDD) 移植術を施行したのちに僧帽弁置換術を予定した。肥厚の原因が腫瘍性か, 炎症性かの判断を術中迅速病理標本で判断し切除範囲を決定することとした。

手 術

胸骨正中切開にて開胸し, 上行大動脈送血, 上下大静脈脱血にて人工心肺を確立した。右側左房切開にて僧帽弁を露出し, 僧帽弁前尖の一部を迅速病理標本に提出したところ, 炎症が主体の病変との診断であった。弁輪部は弾性硬であった。まず, 人工弁輪を剥離除去し, 僧帽弁前尖, 後

2017 年 3 月 13 日受付, 2017 年 7 月 7 日採用
Corresponding author : Masataka Hirata
Department of Cardiovascular Surgery, Kagawa Prefectural Hospital, Takamatsu, Japan
E-mail : hiraper0916@hotmail.co.jp
*香川県立中央病院心臓血管外科
〒760-8557 高松市朝日町 1-2-1

本研究において一切の利益相反や研究資金の提供はない。
None of the authors of this manuscript has any financial or personal relationship with other people or organizations that could inappropriately influence their work.

Fig. 1

Transesophageal echocardiogram showing a large mass in the anterior leaflet of the mitral valve.

Fig. 2

Magnetic resonance image showed mitral stenosis caused by the tumescent anterior mitral leaflet (white arrow).

尖を切除し、弁輪部は弾性硬で、弁座に適していると考え、2-0 ネスポーレンを用いてエバーティングマットレス縫合で人工弁 (St. Jude Medical expanded cuff 27 mm) を縫着した。心停止時間 121 分、人工心肺時間 201 分であった。術後 3 日目に集中治療室を退室し 30 日目に退院となった。組織標本では、高度の慢性肉芽腫性炎症、壊死、壊死を取り囲む palisading macrophage や巨細胞、好中球性微小膿瘍を認めた。腱索は弁尖寄りの一部に肉芽腫性炎症があるのみであった。また、前回の大動脈弁弁尖についても無冠尖、左冠尖は、壊死性のびまん性の肉芽腫性炎症を認めており、右冠尖は、弁腹から基部にかけて 2 mm の肥厚を認め壊死と肉芽腫性炎症を認めていた (Fig. 3)。Churg-Strauss 症候群による病変と考えられたため、術後 2 カ月でステロイドパルス療法を 3 日間および γ グロブリン

Fig. 3

Histology of the mitral valve showing intense chronic granulomatous inflammation and fibrosis with necrotizing granulomas.

ン療法を 5 日間行った。治療効果の指標として、CRP、好酸球数、MPO-ANCA 力価で、また神経症状の増悪があったので神経伝導速度も指標に治療量の漸減を行い、現在、プレドニゾロンおよびアザチオプリンで外来通院中である。

考 察

一般的に Churg-Strauss 症候群は予後がよいとされているが、およそ半数の患者で心病変を合併し、予後を左右すると言われている。また、心病変が初期症状のこともある。機序として好酸球の心筋への浸潤や冠動脈炎がもっとも多いとされ、それが心不全や冠動脈病変の原因となる²⁾。本症例のように Churg-Strauss 症候群に弁膜症を合併することは非常に稀だが、Churg-Strauss 症候群の患者において、エコーなどにより綿密な経過観察が必要で、適宜免疫抑制療法を変更したり手術介入を考慮する必要がある。

ANCA 関連血管炎 (Churg-Strauss 症候群、Wegener 肉芽腫症など) において、弁膜症や心ブロックの報告が徐々に増えてきており、その原因は肉芽腫性炎症が波及することと考えられている。本症例は、大動脈弁と僧帽弁組織自体が壊死を伴う肉芽腫性病変により肥厚しており、房室ブロックを合併していることから、大動脈弁と僧帽弁の線維性連続を含む線維性骨格、房室結節、His 束への病変の波及が考えられた。また、心ブロックについては免疫抑制療法で改善したという症例報告もある^{3,4)}。免疫抑制療法については、ANCA や CRP などを治療指標にして行われている³⁻⁵⁾。本症例においては、術前は、炎症反応や、MPO-ANCA 力価は陰性でそれだけでは、病勢をとらえることはできないと考えられ、全身状態を考慮して治療を行

わなければならない。本症例では、随伴症状として神経障害を認め、神経症状を含めて、CRP、好酸球数、MPO-ANCA 力価を指標にして治療を行った。

結 語

大動脈弁閉鎖不全症、僧帽弁狭窄症、完全房室ブロックを合併した Churg-Strauss syndrome の 1 例を経験した。Churg-Strauss 症候群において、弁膜症合併例は非常に少ないが、合併例においては増悪、再手術の可能性を見据えた注意深い観察、治療戦略が必要である。

謝辞：本症例において、病理組織に対して、深い洞察を与えていただいた、国立循環器病センターの植田初江先生および大郷恵子先生、香川県立中央病院病理科の安藤 翠先生、腎臓・膠原病内科の平石宗之先生そして、本論文の英語校正に助言していただいた Peter M. Olley 教授、小川

説子夫人に深謝いたします。

文 献

- 1) Dennert, R.M., van Paassen, P., Schalla, S. et al. : Cardiac involvement in Churg-Strauss syndrome. *Arthritis Rheum.* **62** : 627-634, 2010.
- 2) Kozak, M., Gill, E.A. and Green, L.S. : The Churg Strauss syndrome. A case report with angiographically documented coronary involvement and a review of the literature. *Chest* **107** : 578-580, 1995.
- 3) Reinhard, W., Kallmuenzer, B., Bergua, A. et al. : Reversible complete heart block in ANCA-associated vasculitis. *Clin. Res. Cardiol.* **100** : 93-95, 2011. Epub 2010 Sep 21.
- 4) Lim-Hing, K. : A case of complete heart block secondary to ANCA-associated vasculitis. *Med. Forum* **15** : Article 19, 2015.
- 5) Olivier, E., Laure, D., Sabine, P. et al. : A case of aortic and mitral valve involvement in granulomatosis with polyangiitis. *Cardiovasc. Pathol.* **23** : 363-365, 2014.