好酸球性多発血管炎性肉芽腫症に多枝閉塞の急性心筋梗塞を発症し心停止に至ったが社会復帰した一例

村田 哲平 野地 智 吉田 善紀 田中 貴久
相馬 裕介 加藤 隆一 館林 孝幸 桑田 雅雄

東大和病院心臓血管センター (〒207-0014 東京都東大和市南街1-13-12)

Key words: ①eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA), ②acute myocardial infarction, ③steroid

はじめに

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, EGPA) は、従来 Churg-Strauss 症候群と呼称されていた疾患である。気管支喘息やアレルギー性鼻炎が先行し、好酸球が血管炎に関連する特殊な病態を呈する。一般に予後は良好であるが、心疾患を有する場合は不良である¹⁾。今回、EGPA に多枝閉塞の急性心筋梗塞を発症し心停止に至ったが社会復帰しえた症例を経験したので報告する。

症 例

症例：41 歳，男性。

既往歴：気管支喘息，好酸球性副鼻腔炎。

現病歴：1 か月前から 38℃ の発熱が出現するようになり，近医より抗菌薬を処方され経過を診ていた。しかし，発熱が持続し胸部 CT を施行したところ，心嚢液が貯溜しており当院に紹介となった。

来院時現症：意識清明，血圧 137/81 mmHg，脈拍 83 /min・整，呼吸数 20 /min，SpO₂ 98% (室内気)，体温 37.0℃。呼吸音清，心雑音なし。頸静脈怒張なし，下腿浮腫なし，四肢・体幹に皮疹なし。

来院時検査所見：WBC 15,890 / μ l で好酸球が 8,040 / μ l (50.6%) と著明な上昇を認めた。高 IgE 血

症，リウマトイド因子 (rheumatoid factor, RF) は陽性で，anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) は陰性であった。CRP 0.87 mg/dl，brain natriuretic peptide (BNP) 68.5 pg/ml，troponin I 0.17 ng/ml。心電図は心拍数 53 /min の洞調律で ST 変化なし。超音波心臓検査では全周性に心嚢液貯留を認めたが，壁運動の低下は認めず，壁厚は正常範囲内であった。胸部 CT 上は，肺野病変は認めなかった。

入院後経過：入院時は troponin I が上昇しており全周性に心嚢液貯留を認めたが，壁肥厚や壁運動低下は認めず，急性心膜炎が疑われた。第 2 病日 18 時に，安静時に胸痛が出現し，心電図上 III，aVf，V₁₋₄ で ST 上昇を認めた。ニトログリセリン 0.3 mg を舌下したところ，すぐに症状は消失し ST 変化も改善し，冠攣縮性狭心症の診断に至った。今後，心機能が急激に低下してくる可能性も考え，カルシウム拮抗薬ではなくニトログリセリン持続静注を開始した。第 4 病日，胸痛出現後に無脈性電気活動 (pulseless electrical activity, PEA) で発見され，すぐに心肺蘇生を開始しアドレナリン 1 mg の反復投与，気管挿管を行った。しかし，自己心拍が再開しないため経皮的な心肺補助装置 (percutaneous cardiopulmonary support, PCPS) を心肺停止より 32 分後から開始し，大動脈内バルーンポンピング (intra-aortic balloon pumping, IABP) も開始した。その後，冠動脈造影 (coronary angiography，

A successful case of recovery from cardiopulmonary arrest caused by eosinophilic granulomatosis with polyangiitis with multivessel acute myocardial infarction

Teppei Murata, Sakashi Noji, Yoshinori Yoshida, Takahisa Tanaka, Yusuke Souma, Ryuichi Kato, Takayuki Tatebayashi, Masao Kuwada

Department of Cardiovascular Center, Higashiyamato Hospital (1-13-12 Nangai, Higashiyamato, Tokyo 207-0014, Japan)

J Jpn Soc Intensive Care Med 2018;25:37-8.

Fig. 1 Coronary angiography

CAG) 検査を施行し右冠動脈房室結節枝に100%, 左前下行枝中間部に100%, 左回旋枝鈍縁枝, 後側壁枝に100%閉塞を認めた (Fig. 1 left)。左前下行枝に対して血栓吸引のみ施行し再灌流を得た。他の閉塞病変は末梢病変であり保存的加療の方針とした。意識レベルはGCS 11点 (E4VTM6) まで改善した。

厚生労働省の診断基準²⁾よりEGPAと診断し, ICU入室後からステロイドパルス療法 (メチルプレドニゾン1 g×3日), ヘパリン持続投与を開始した。翌日には好酸球数は67 / μ lまで急激に低下した。その後は, ヒドロコルチゾン200 mg/dayの投与に切り替えた。状態も安定しているため, 第10病日にPCPSを抜去し, 第11病日に人工呼吸器を離脱しIABPを抜去した。第17病日からプレドニゾン50 mg/dayの内服に切り替え, 胸痛の再発もなく経過しステロイドは2週間おきに漸減した。第112病日のCAG上, 冠動脈はすべて再灌流していた (Fig. 1 right)。超音波心臓検査では心嚢液も消失しており, 第116病日に自宅退院した。

考 察

EGPAの予後は一般に良好であるが, 心膜炎, 心筋炎, 心不全, 心筋梗塞などの心合併症は予後を悪化させ, 特にANCA陰性例では心合併症が多く死亡率が高い¹⁾。心筋障害の機序としては, 小・細動脈の壊死性血管炎による障害や, 好酸球が心筋に浸潤し顆粒中の主要基礎蛋白や好酸球カチオン蛋白による障害である。この主要基礎蛋白や好酸球カチオン蛋白により血

管内皮障害が起こり, 好酸球から放出されるヒスタミンなどのオータコイドにより血管トーンが亢進し, 冠攣縮が起こると考えられている³⁾。

EGPAでは一般的に小・細動脈にフィブリノイド壊死, 巨細胞の出現, 血栓形成, 内膜の浮腫や細胞性肥厚, 血管壁を含めて周囲への好酸球浸潤などの所見を認める。小泉ら⁴⁾やSetoguchiら⁵⁾の報告によると, 冠動脈の主要な血管にも血管炎の所見を認める。本症例では冠動脈の血管炎により, 多枝に血栓が形成され閉塞したと考える。このため, 左前下行枝は血栓吸引のみで再灌流を得られた。第4病日以降に胸痛は認めず冠攣縮はコントロールされており, 冠動脈に動脈硬化性変化も認めず冠攣縮によるプラーク破綻は考えにくい。このため, 冠攣縮と血栓形成の関連性は低い。ステロイド治療にて局所の炎症が抑制され好酸球も低下し, 再発せずに経過し良好な転機を辿った。

結 語

EGPAは組織診断がなくても特徴的な臨床経過から診断を行うことができ, 心疾患を合併している例では重症化する前にステロイド治療を早期に開始することが大切である。

本稿の全ての著者には規定されたCOIはない。

文 献

- 1) Comarmond C, Pagnoux C, Khellaf M, et al; French Vasculitis Study Group. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): clinical characteristics and long-term followup of the 383 patients enrolled in the French Vasculitis Study Group cohort. *Arthritis Rheum* 2013;65:270-81.
- 2) 厚生労働省難病情報センター. 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (指定難病45) 診断・治療指針. Available from: <http://www.nanbyou.or.jp/entry/3878>
- 3) Egashira K, Tomoike H, Yamamoto Y, et al. Histamine-induced coronary spasm in regions of intimal thickening in miniature pigs: roles of serum cholesterol and spontaneous or induced intimal thickening. *Circulation* 1986;74: 826-37.
- 4) 小泉富美朝, 深瀬真之, 若木邦彦, 他. 著名な心臓病変をきたしたアレルギー性肉芽腫性血管炎と考えられる2剖検例. 厚生省特定疾患 系統的血管病変に関する調査研究班 1979年度研究報告書, 1980, p. 243-8.
- 5) Setoguchi M, Okishige K, Sugiyama K, et al. Sudden cardiac death associated with Churg-Strauss syndrome. *Circ J* 2009;73:2355-9.

受付日2016年11月24日
採択日2017年7月10日