

症例報告

大動脈弁閉鎖不全と左主幹部高度狭窄による急性心筋梗塞をきたし、経皮的カテーテルインターベンションを施行した高安動脈炎の一例

上越総合病院、循環器内科¹⁾、膠原病内科²⁾

松岡 里咲¹⁾、塚田 俊一¹⁾、正印 航¹⁾、正印 恭子¹⁾、降旗 宏典¹⁾、
小林清太郎¹⁾、石井 亘²⁾、籠島 充¹⁾

背景：高安動脈炎は若年女性に多く、冠動脈病変や大動脈弁閉鎖不全を合併し、治療に苦慮することがある。今回、我々は左主幹部（left main trunk、以下 LMT）高度狭窄による急性心不全をきたした活動性的高安動脈炎の1例を経験したため報告する。

症例内容：30代女性。健診でCRP高値を指摘されていた。入院の2か月前、第二子分娩中に初めて胸痛を自覚し、1か月前から安静時胸痛が出現した。近医の心エコーで大動脈弁閉鎖不全症（aortic regurgitation、以下 AR）を認め、精査加療目的に受診した。冠動脈CTでLMTに高度狭窄が認められ、同日入院した。入院直後に心電図で広範な虚血性変化を伴う安静時胸痛があり、高感度トロポニンI上昇も認められたため、急性心筋梗塞（acute myocardial infarction、以下 AMI）と診断し、緊急経皮的カテーテルインターベンション（percutaneous coronary intervention、以下 PCI）を施行した。LMT起始部に99%狭窄を認め、同部位に薬剤溶出性ステントを留置し、血行再建に成功した。ステロイド内服を行うとともに、ARには薬物療法で保存的に加療し、経過良好で退院した。

結論：若年発症の急性冠症候群（acute coronary syndrome、以下 ACS）では高安動脈炎を疑うべきである。PCIは本症に伴う急性心筋梗塞の有効な治療法である可能性が示唆された。

キーワード：高安動脈炎、急性心筋梗塞、大動脈弁閉鎖不全

背 景

高安動脈炎は若年女性が多く罹患する疾患で、大動脈およびその主要分枝、冠動脈、肺動脈に非特異的な炎症を生じる疾患である。発病には何らかの自己免疫学的機序の関与が推定されているが、特異的な症状や診断法はない。そのため発見が遅れやすく、年単位の経過で診断されることもある。高安動脈炎の約10%に冠動脈病変が合併し、15%に高度のARが合併する(1)。今回、我々は、1年8か月の間、複数の医療機関を

受診しながら診断に至らず、ARを合併し、LMT高度狭窄による急性心筋梗塞をきたした活動性的高安動脈炎に対し、血管内超音波（intravascular ultrasound、以下 IVUS）所見やCTで迅速に診断し、薬剤溶出ステント留置と副腎皮質ステロイドを含む薬物療法で治療した1例を経験したので報告する。

症 例

症例：30歳代、女性
主訴：胸痛
既往歴：右先天性股関節脱臼
内服薬：エナラプリルマレイン酸 2.5 mg 1錠 1日1回朝食後
ニトログリセリン 0.3 mg 胸痛時頓服
嗜好歴：喫煙歴なし、機会飲酒
生活歴：夫、子供2人と4人暮らし、ADL自立
アレルギー：なし
家族歴：突然死なし、心血管疾患なし
現病歴：1年半前に健診でCRP高値を指摘され、複数の医療機関を受診したが、異常を指摘されなかった。2か月前、第二子分娩中に初回の胸痛を自覚したが、自然軽快した。産褥期以降症状はなかったが、1か月前に安静時胸痛を複数回自覚した。発作の頻度がほぼ毎日が増えたため、近医を受診した。心エコーでARを認め、感染性心内膜炎（infectious endocarditis、以下 IE）を疑われ精査加療目的に当院を受診した。
入院時現症：身長 156.4 cm、体重 60.3 kg、体温 36.7℃、血圧 123/56 mmHg、脈拍 121/min、整、速脈・大脈あり、口腔内、結膜に異常なし、頸静脈怒張あり、頸動脈雑音なし、心音はIII音、IV音を聴取、胸骨左縁第4肋間にLevine III/VIの拡張期逆流性雑音あり、四肢にOsler結節や関節腫脹、発赤なし、皮疹なし、陰部潰瘍なし
血液検査：白血球 8460/μL、CRP 4.55 mg/dL、赤沈（1時間値）79 mm、プロカルシトニン 0.01 ng/mL、TSH、FT3、FT4いずれも正常範囲、IgG 1864 mg/dL、C3 143.5 mg/dL、C4 33.7 mg/dL、ANA（Homo/Speckled）40倍/40倍、血液培養は3セットとも陰性。
心エコー：経胸壁心エコーでは、中等度の左室拡大（左室拡張末期径 56.3 mm、左室収縮末期径 39.8 mm）

と、びまん性の左室壁運動低下（左室駆出率37.1%）、高度のARを認め、弁輪径は24mmと軽度に拡大していた（図1）。経食道心エコーでは大動脈弁は三尖で疣贅や穿孔、リウマチ性変化は見られず、弁尖の接合不全から逆流が生じていた（図2）。

入院後経過；当初胸痛はARに起因するものと考えたが、安静時胸痛が反復・増悪していたため、冠動脈病変の除外目的に冠動脈CTを実施した。その結果LMTの高度狭窄を認め、症状と合わせてACSと診断し、治療目的に入院した。入院直後に再度安静時胸痛を認め、心電図でaVR誘導のST上昇と広範なsagging型ST低下、V1-V4のR波減高を認め（図3）、高感度トロポニンIが112.5ng/mLと上昇していたことから、AMIと診断した。緊急冠動脈造影でLMTに99%狭窄を認め、同部位にエベロリムス溶出性ステント（SYNERGY™、3.5mm径12mm長）を留置し、血行再建に成功した（図4）。ステント留置前のIVUS所見では外弾性板が確認できず、内膜から外膜までを横切るような線維性プラーク類似のエコー輝度の壁肥厚を認め、血管の全体像が不明瞭であった（図5）。これらは血管炎の存在を示唆するものであり、他の血管病変検索の目的で全身造影CTを実施したところ、上行大動脈の血管壁肥厚、ならびに左総頸動脈起始部の血管壁肥厚と狭窄を認めた（図6）。膠原病内科にコンサルテーションし、活動性の高安動脈炎と診断され、プレドニゾン（prednisolone、以下PSL）60mg/日内服で治療を開始した。以後胸痛発作やARによる心不全の出現なく経過し、PSL30mg/日目で漸減して、第46病日に軽快退院した。退院第7病日よりトシリズマブ162mg/週を開始し、PSL減量を進めた。退院後虚血を示唆するエピソードはなく、CRP値も正常範囲内で経過している。

考 察

高安動脈炎は15-35歳の若年女性に好発し、地理的にはアジアや中近東に多い。遺伝素因も指摘されているが、依然としてその原因は不明である。症状も非特異的であり、特異的な検査法はない。画像診断による血管内腔の狭窄や閉塞などの所見を参考に、診断基準に沿った診断が行われている(2)。近年ではFDG-PETの有効性も指摘されているが、炎症細胞の活動を動的に判断し、活動性の評価に優れているものの(2)、本症のように重篤な冠動脈狭窄をきたし早急な対応が求められる症例に対しては迅速性が重視されるため、初期診断の手段としては用いにくい。

厚労省難治性血管炎研究班の高安動脈炎診断基準(表1)では、A症状のうち1項目以上、B検査所見のいずれかを認め、C鑑別診断を除外したものと定義される(2)。今回の症例ではA胸痛と胸部症状、B大動脈と第一分枝である冠動脈と左総頸動脈の狭窄があり、C年齢や臨床像、検査所見から鑑別診断の疾患が除外され、definite例に該当する。なお、当初疑われたIEについては血液培養や心エコー所見から否定的であった。

本邦の報告では高安動脈炎の10.6%に冠動脈病変が合併する(1)。入口部の病変が特徴的(3)で、IVUSでは上述のような動脈壁の三層構造が破壊を示唆する特徴ある所見が見られる(4)。血行再建はバイパス手術が

中心であるが、大動脈やグラフトとなるべき内胸動脈にも病変があるなど実施困難な例も多く、PCIが選択される場合もあり(5)、薬剤溶出性ステント留置で良好に経過している報告がある(6)。

また、本症では15%に高度のARが合併する(2)。機序は炎症性の上行大動脈と弁輪の拡大による弁尖の接合不全と言われており(7)、本例のARもこれに起因していたものと考えられる。外科的手術が有効であるが、術後に人工弁やグラフトの逸脱が多いのが問題であり、本例のようにステロイド投与が必要な症例ではこの点が懸念される(8)。

LMT病変とARを合併した高安動脈炎に対する治療としては、検索しえた範囲では、小数列でバイパス手術単独、またはバイパス手術と弁置換の同時手術が行われている(9-11)。

本例では血行動態が保たれていたため、ARに対する外科手術は行わず、PCIと薬物療法で小康を得て、経過良好であった。ただし、再狭窄や心不全を呈した場合は、炎症が沈静化した状況下での外科的手術も考慮すべきであり、慎重な経過観察が必要である。

結 語

LMT高度狭窄によるAMIをきたし、ARを合併していた活動性の高安動脈炎に対し、薬剤溶出ステント留置と副腎皮質ステロイドを含む薬物療法で治療した1例を経験した。若年女性の冠動脈入口部病変でARを合併する場合は高安動脈炎を疑うべきである。

利益相反；開示すべき、利益相反はありません。

文 献

1. Watanabe Y, Miyata T, Tanemoto K. Current clinical features of new patients with Takayasu Arteritis observed from cross-country research in Japan; Age and sex specificity. *Circulation* 2015 Nov 3; 132(18): 1701-9.
2. 日本循環器学会. 血管炎症候群の診療ガイドライン (2017年改訂版). 2018年3月発行, JCS2017_isobe_h.pdf (j-circ.or.jp) https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/02/JCS2017_isobe_h.pdf (引用アクセス2022年1月31日)
3. Saadoun D, Vautier M, Cacoub P. Medium-and large-vessel vasculitis. *Circulation* 2021 Jan 19; 143(3): 267-82.
4. Shimizu T, Sato A, Sakamoto K, Seino Y, Kijima M, Matsumoto T, Takeishi Y. Intravascular ultrasound imaging of isolated and non aorto-ostial coronary Takayasu arteritis: a case report. *BMC Cardiovascular Disorders* 20, Article number: 260(2020).
5. Son JW, Koh KK, Dang Q, Choi IS, Shin EK. Recurrent restenosis following stent and rotational atherectomy of coronary artery stenosis in Takayasu's arteritis. *Int J Cardiol.* 1998 Aug; 65(3): 295-300.
6. Furukawa Y, Tamura T et al. Sirolimus-eluting stent for in-stent restenosis of left main coronary artery in Takayasu arteritis. *Cir J* 2005; 69: 752-5
7. Mason JC. Takayasu arteritis-advances in diagnosis and management. *Nat Rev Rheumatol.* 2010 Jul; 6(7):

- 406-15.
8. Matsuura K, Ogino H et al. Surgical treatment of aortic regurgitation due to Takayasu arteritis: long-term morbidity and mortality. *Circulation* 2005 Dec 13 ; 112 (24) : 3707-12.
 9. Nili N, Zhang M, Strauss BH, Bendeck MP. Biochemical analysis of collagen and elastin synthesis in the balloon injured rat carotid artery. *Cardiovasc Pathol.* 2002 Sep-Oct ; 11 (5) : 272-6.
 10. Knott-Craig CJ, Schaff HV et al. Carcinoid disease of the heart. Surgical management of ten patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992 Aug ; 104 (2) : 475-81.
 11. Kowatari R, Minakawa M, Daitoku K, Suzuki Y, Fukuda I. Coronary artery bypass for Takayasu's arteritis involving the aortic root in a child. *J Card Surg.* 2021 Jun ; 36 (6) : 2127-29.

英文抄録

Case Report

An Example of Takayasu Arteritis Attempting Percutaneous Catheter Intervention for Acute Myocardial Infarction Due to Aortic Valve Insufficiency and Severe Stenosis of the Left Main Trunk

Department of Cardiology, Joetsu General Hospital¹⁾,
Department of Rheumatology, Joetsu General Hospital²⁾,
Risa Matsuoka¹⁾, Shunichi Tsukada¹⁾, Wataru Shoin¹⁾,
Kyoko Shoin¹⁾, Hironori Furihata¹⁾, Seitaro Kobayashi¹⁾,
Wataru Ishi²⁾, Mitsuru Kagoshima¹⁾

Background : Takayasu arteritis is common in young women and can be complicated by coronary artery disease

and aortic valve insufficiency, making treatment difficult. Here, we report a case of Takayasu arteritis with acute myocardial infarction caused by severe stenosis of the left main trunk (LMT) due to active inflammation.

Case details : A woman in her 30s was pointed out to have high CRP levels during a health checkup. She first noticed chest pain during the delivery of her second child two months before hospitalization, and had been experiencing chest pain at rest for a month. A nearby physician detected aortic regurgitation (AR) on echocardiography and referred her to our hospital for further examination and treatment. Coronary CT angiography revealed severe stenosis of the LMT, and she was hospitalized on the same day. Immediately after admission, she experienced chest pain at rest with extensive ischemic changes on electrocardiography, and troponin elevation was also observed. She was diagnosed with acute myocardial infarction (AMI) and underwent emergency percutaneous coronary intervention (PCI). Ninety-nine percent stenosis was observed at the origin of the LMT, and a drug-eluting stent was placed at the same site, successfully restoring blood flow. Steroid therapy was administered, and AR was treated conservatively with medication. She was discharged in good condition.

Conclusion : Takayasu arteritis should be suspected in cases of young-onset ACS. Percutaneous coronary intervention (PCI) is a potentially effective treatment for acute myocardial infarction associated with this condition.

Key words : Takayasu arteritis, acute myocardial infarction, aortic valve insufficiency

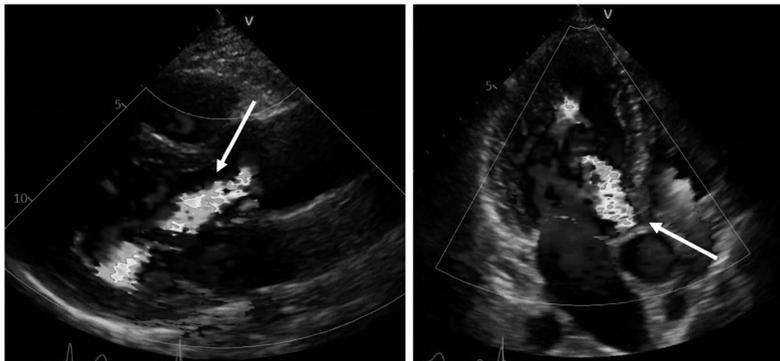


図1. 経胸壁心エコー；中等度の左室拡大（左室拡張末期径 56.3 mm、左室収縮末期径 39.8 mm）と、びまん性の左室壁運動低下（左室駆出率 37.1%）、高度のARを認めた（矢印（→））。弁輪径は 24 mmと軽度に拡大していた。

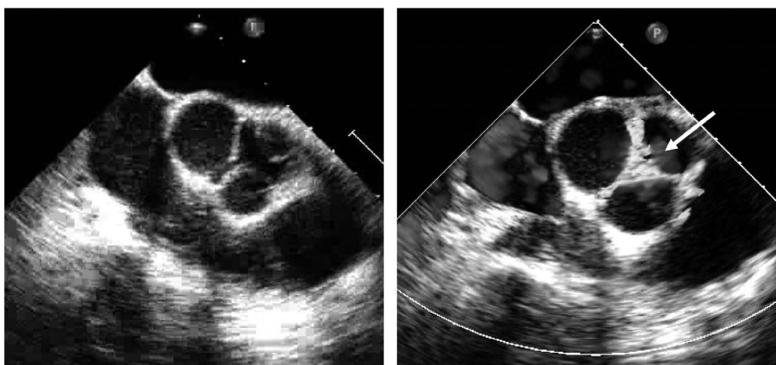


図2. 経食道心エコー；弁は三尖で疣贅や穿孔、リウマチ性変化は見られず、弁尖の接合不全から逆流が生じていた（矢印（→））。

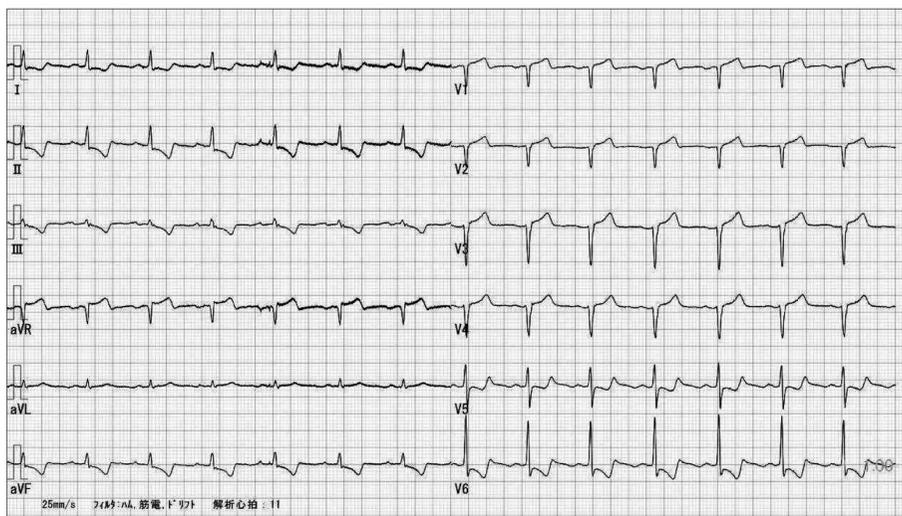


図3. 心電図；aVR誘導のST上昇と広範なsagging型ST低下、V1-V4誘導のR波減高を認めた。

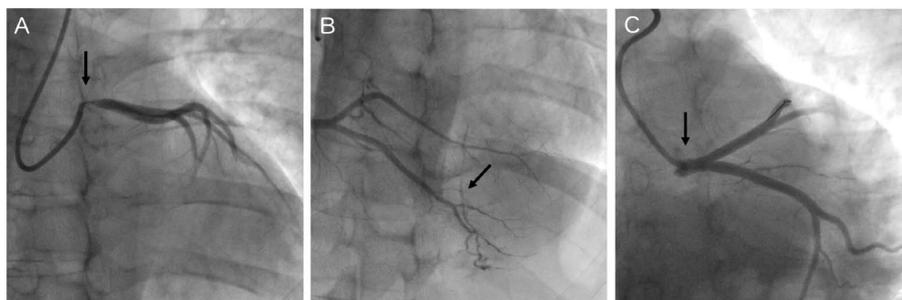


図4. 緊急冠動脈造影；左冠動脈主幹部入口部に99%狭窄を認め（A）、右冠動脈から前下行枝に側副血行路が見られた（B）。引き続き3.5mmのエベロリムス溶出性ステントを留置し、5.5mmまで後拡張して、血行再建に成功した（C）。

大動脈弁閉鎖不全と左主幹部高度狭窄による急性心筋梗塞をきたし、
経皮的カテーテルインターベンションを試行した高安動脈炎の一例

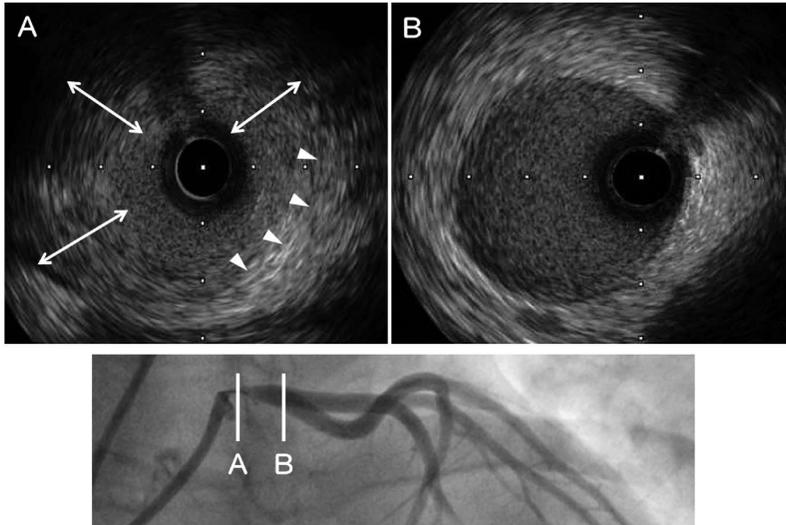


図 5. 血管内超音波；A で示す狭窄部は通常の ACS とは異なり、▼で示すように一部外弾性版が確認できず、矢印 (→) のごとく内膜から外膜までを横切るような線維性プラーク類似のエコー輝度の壁肥厚があり、血管の全体像が不明瞭であった。

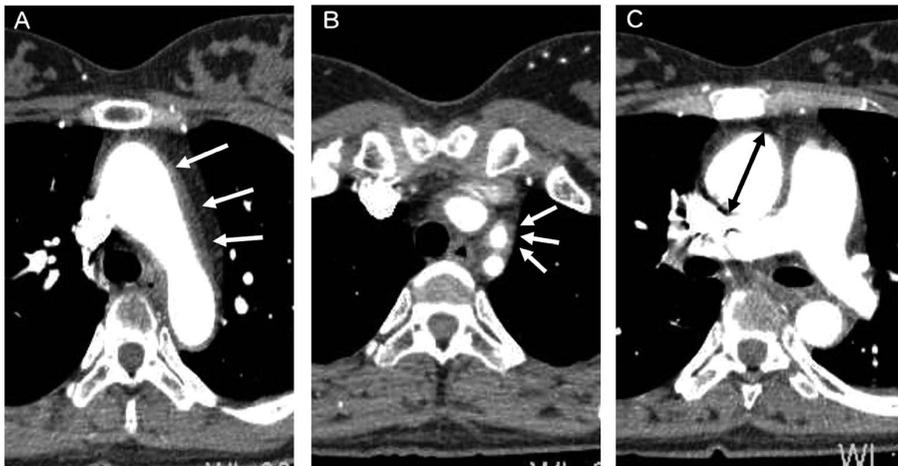


図 6. 全身造影 CT；上行大動脈から大動脈弓の壁肥厚を認め (A、矢印 (→))、左総頸動脈起始部は壁肥厚と軽度の狭窄を呈していた (B、矢印 (→))。上行大動脈径は 38 mm と軽度拡大していた (C、矢印 (→))。

表1. 高安炎動脈炎の診断基準（血管炎症候群の診療ガイドライン（2017年改訂版）から引用）

A. 症状
1. 全身症状：発熱、全身倦怠感、易疲労感、リンパ節腫脹（頸部）、若年者の高血圧（140/90 mmHg以上） 2. 疼痛：頸動脈痛（carotidynia）、胸痛、背部痛、腰痛、肩痛、上肢痛、下肢痛 3. 眼症状：一過性又は持続性の視力障害、眼前明暗感、失明、眼底変化（低血圧眼底、高血圧眼底） 4. 頭頸部症状：頭痛、歯痛、顎跛行 ^{※a} 、めまい、難聴、耳鳴、失神発作、頸部血管雑音、片麻痺 5. 上肢症状：しびれ感、冷感、拳上困難、上肢跛行 ^{※b} 、上肢の脈拍及び血圧異常（橈骨動脈の脈拍減弱、消失、10 mmHg以上の血圧左右差）、脈圧の亢進（大動脈弁閉鎖不全症と関連する） 6. 下肢症状：しびれ感、冷感、脱力、下肢跛行、下肢の脈拍及び血圧異常（下肢動脈の拍動亢進あるいは減弱、血圧低下、上下肢血圧差 ^{※c} ） 7. 胸部症状：息切れ、動悸、呼吸困難、血痰、胸部圧迫感、狭心症状、不整脈、心雑音、背部血管雑音 8. 腹部症状：腹部血管雑音、潰瘍性大腸炎の合併 9. 皮膚症状：結節性紅斑
※a 咀嚼により痛みが生じるため間欠的に咀嚼すること ※b 上肢労作により痛みや脱力感が生じるため間欠的に労作すること ※c 「下肢が上肢より10～30 mmHg高い」から外れる場合
B. 検査所見
画像検査所見：大動脈とその第一次分枝 ^{※a} の両方あるいはどちらかに検出される、多発性 ^{※b} またはびまん性の肥厚性病変 ^{※c} 、狭窄性病変（閉塞を含む） ^{※d} あるいは拡張性病変（瘤を含む） ^{※d} の所見
※a 大動脈とその一次分枝とは、大動脈（上行、弓行、胸部下行、腹部下行）、大動脈の一次分枝（冠動脈を含む）、肺動脈とする。 ※b 多発性とは、上記の2つ以上の動脈または部位、大動脈の2区域以上のいずれかである。 ※c 肥厚性病変は、超音波（総頸動脈のマカロニサイン）、造影CT、造影MRI（動脈壁全周性の造影効果）、PET-CT（動脈壁全周性のFDG取り組み）で描出される。 ※d 狭窄性病変、拡張性病変は、胸部X線（下行大動脈の波状化）、CT angiography、MR angiography、心臓超音波検査（大動脈弁閉鎖不全）、血管造影で描出される。上行大動脈は拡張し、大動脈弁閉鎖不全を伴いやすい。慢性期には、CTにて動脈壁の全周性石灰化、CT angiography、MR angiographyにて側副血行路の発達が描出される。 画像診断上の注意点：造影CTは造影後期相で撮影。CT angiographyは造影早期相で撮影。三次元画像処理を実施。血管造影は通常、血管内治療、冠動脈・左室造影などを同時目的とする際に行う。
C. 鑑別診断
動脈硬化症、先天性血管異常、炎症性腹部大動脈瘤、感染性動脈瘤、梅毒性中膜炎、巨細胞性動脈炎（側頭動脈炎）、血管型ベーチェット病、IgG4関連疾患
< 診断のカテゴリ >
Definite：Aのうち1項目以上 + Bのいずれかを認め、Cを除外したもの。
（参考所見） 1. 血液・生化学所見：赤沈亢進、CRP 高値、白血球増加、貧血 2. 遺伝学的検査：HLA-B*52またはHLA-B*67保有