

高安動脈炎を有する若年女性にみられた冠狀動脈入口部狭窄症：とくにその診断上の問題点について

Coronary ostial stenosis due to aortitis syndrome (Takayasu's arteritis) in a young female: Report of a case

稲波 宏
浅香 隆久
吉田 清
高木 義博
奥町富久丸
柳原 皓二
加藤 洋
吉川 純一

Hiroshi INANAMI
Takahisa ASAKA
Kiyoshi YOSHIDA
Yoshihiro TAKAGI
Fukumaru OKUMACHI
Koji YANAGIHARA
Hiroshi KATO
Junichi YOSHIKAWA

Summary

A young female with aortitis syndrome (Takayasu's arteritis) and angina pectoris due to severe narrowing of the right and left coronary arterial ostia was presented. The thoracic and abdominal aorta and the distal coronary arteries were not involved. The exercise electrocardiogram and thallium-201 scanning were indicative of myocardial ischemia. Two-dimensional echocardiography did not disclose the stenosis of the ostia of the right and left coronary arteries. The final diagnosis was made by arteriography and coronary angiography. At the time of coronary arterial bypass graft operation, the ascending aorta in the vicinity of the coronary ostia was confirmed to be markedly thickened. Severe stenosis of the coronary ostia appeared to be due to proliferation of the aortic intima. Microscopic examination of the ascending thoracic aorta demonstrated lymphatic cell infiltrate and collagen fiber destruction in the adventitia and media.

Angina pectoris may be the first symptom of the disease, when the coronary ostia are involved and the thoracic and abdominal aorta are not affected by arteritis. Both exercise electrocardiography and thallium-201 scanning prior to coronary angiography are recommended in evaluating this condition.

Key words

Aortitis syndrome

Coronary ostial stenosis

Angina pectoris

神戸中央市民病院循環器センター 内科
神戸市中央区港島中町4-6 (〒650)

Department of Cardiology, Kobe General Hospital,
Minatojima Nakamachi 4-6, Chuo-ku, Kobe 650

Presented at the 24th Meeting of the Cardiography Society held in Tokyo, March 23-24, 1982

Received for publication February 9, 1983

はじめに

20歳以下の若年者にみられる虚血性心疾患は、大動脈炎症候群や川崎病、紅斑性狼瘡などに基づく血管炎や先天異常に由来することが多いとされている。このうち大動脈炎症候群は本邦において多くみられ、特に若年女性に好発することが知られている。最近、我々は大動脈炎症候群の17歳の女性にみられた両冠状動脈入口部狭窄症の1例を経験した。本例における病変は大動脈弓を侵すことなく大動脈基部に局限しており、極めて特異な例と考えられたので、その診断的問題点を中心に報告する。

症例提示

症例：17歳，女性

既往歴：特記すべきことなし

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：1981年9月頃より、登校時に前胸部痛が出現し、安静にてすみやかに消失していた。同年10月になると前胸部痛の発作が頻発するようになり、10月23日には登校時に胸痛にともない約5分間の失神発作をきたした。失神発作の精査のため、当院神経内科を受診し、脳波や頭部CT検査などを受けたが、異常を認めなかった。その後、狭心症の精査のため、循環器内科を受診し、トレッドミル運動負荷試験を行ったところ、異常所見が認められた。冠状動脈造影を含めた精査のため入院待機中であったが、12月4日より軽度の労作や興奮により、容易に胸痛をともなう失神発作をきたすようになったため、12月6日に緊急入院となった。

入院時現症：身長164 cm，体重49 kg。血圧は右上肢126/80 mmHg，左上肢が120/76 mmHgであった。下肢の血圧も左右差はなく、血管拍動は良好に触知された。脈拍は64で整であった。眼底所見には異常なく、頸部、腹部に血管雑音は聴取されなかった。

検査所見：安静時心電図は正常で、ST-T異常

は全く認められなかった。

胸部レントゲン写真では、心胸郭比は40%であり、大動脈の拡大、壁の石灰化、rib notchの形成などはなかった。

生化学検査には異常を認めなかった。血沈値は1時間値が58 mmと亢進していたが、CRPは陰性であった。

トレッドミル運動負荷試験 (Fig. 1) は modified Bruce 法のプロトコールに従って行った。Stage 5 (3.4 mil/hour, 12% grade) で V₅ に 3.3 mm の ST 部分の著明な低下が認められた。

Thallium 201 運動負荷心筋シンチグラムでは負荷直後に前壁、中隔、心尖部にかけて、perfusion defect が認められた (Fig. 2)。3時間後には、thallium 201 の再集積像が認められた。

冠状動脈造影像では、冠状動脈へのカテーテルの楔入は困難であったが、大動脈基部で半選択的に左冠状動脈を造影し、さらに選択的に造影を行った。Fig. 3 は cranial projection での造影像であり、左冠状動脈入口部に99%の狭窄がみられた。右冠状動脈の起始部にも90%の狭窄が認められ、後下行枝、房室枝より側副血行路が形成され、逆行性に左前下行枝、回施枝が造影された (Fig. 4)。

いずれの冠状動脈も起始部にのみ狭窄性病変が存在し、その末梢側の走行は極めて良好であり、壁の不整はなかった。左室造影は正常であった。

冠状動脈造影後、7日目に大動脈・冠動脈バイパス術が施行された。Fig. 5 は術中の大動脈基部の写真であるが、高度の狭窄のため、両冠状動脈へのゾンデの挿入は不可能であった。両冠状動脈入口部をとりまくようにして大動脈基部の壁に局限性の肥厚がみられ、その厚みは約5 mmであった。しかしながら上行大動脈、その他の大動脈壁に変化を認めなかった。

Fig. 6 は肥厚した大動脈壁の組織像である。外膜、中膜にかけてのリンパ球の浸潤と、著明な弾性線維組織の破壊像が認められた。また、栄養血管の内膜には肥厚像がみられ、所々に巨細胞の

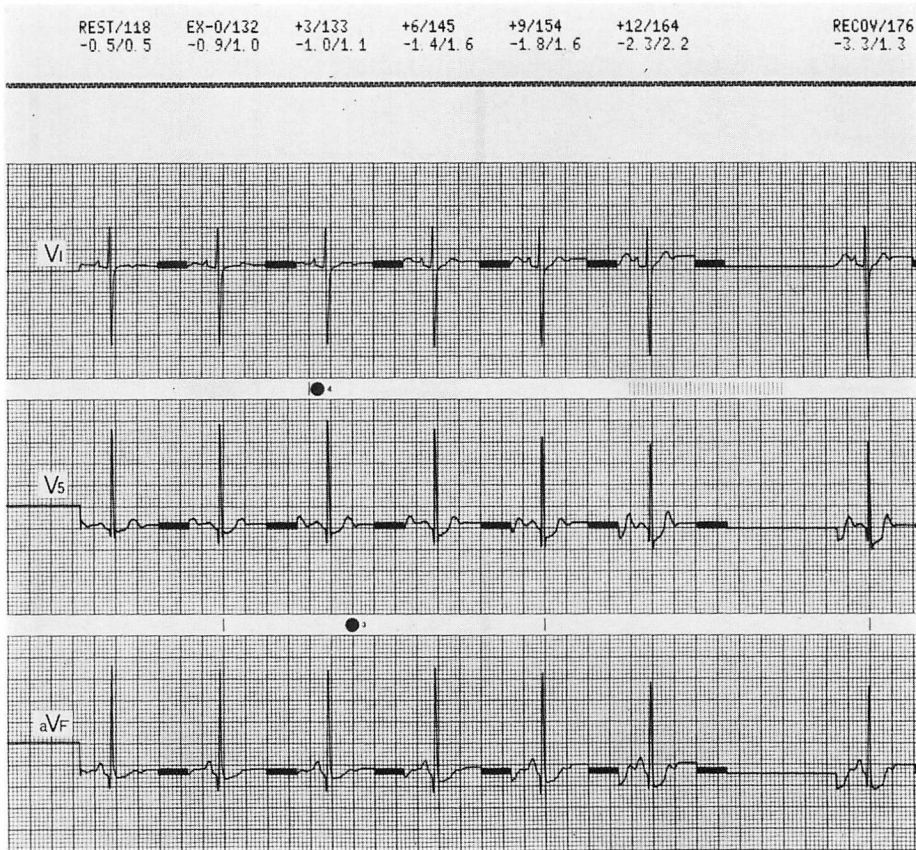


Fig. 1. The Treadmill exercise electrocardiogram showing a marked ST depression in V₅ and aVF.

散在がみとめられた (Fig. 7). 組織学的には大動脈炎症候群と診断された。

大動脈・冠動脈バイパス術を行うために打ち抜いた上行大動脈壁には、組織学的には異常を認めなかった。術後の経過は良好で、狭心症はすみやかに改善した。右冠動脈の graft の血流は 132 ml/min, 左冠動脈のそれは 65 ml/min であった。術後、大動脈炎症候群の進展を防止するため、ステロイド剤の投与を行っている。

考 按

冠動脈の粥状硬化に基づかない虚血性心疾患の成因としては、梅毒をはじめとし、Marfan 症

候群、先天的な冠動脈異常¹⁾、紅斑性狼瘡²⁾、ムコ多糖症³⁾ (Hurler 症候群)、大動脈炎症候群などの報告がみられ、これらのいずれもが、冠動脈入口部狭窄をひきおこすことが知られている。

このうち、大動脈炎症候群は大動脈や肺動脈に非特異性炎症性変化をひきおこすが、大動脈より分枝する主要動脈の近位部にも内腔の閉塞や狭窄などの変化をひきおこすことが知られている⁵⁾。このため、障害をうける血管により種々な臨床像をとり得るが、よく知られているものとして、大動脈弓部よりの主要血管や腎動脈に病変を有する場合がある。そうした場合、いわゆる脈なし病や腎血管性高血圧といった臨床像を呈する。

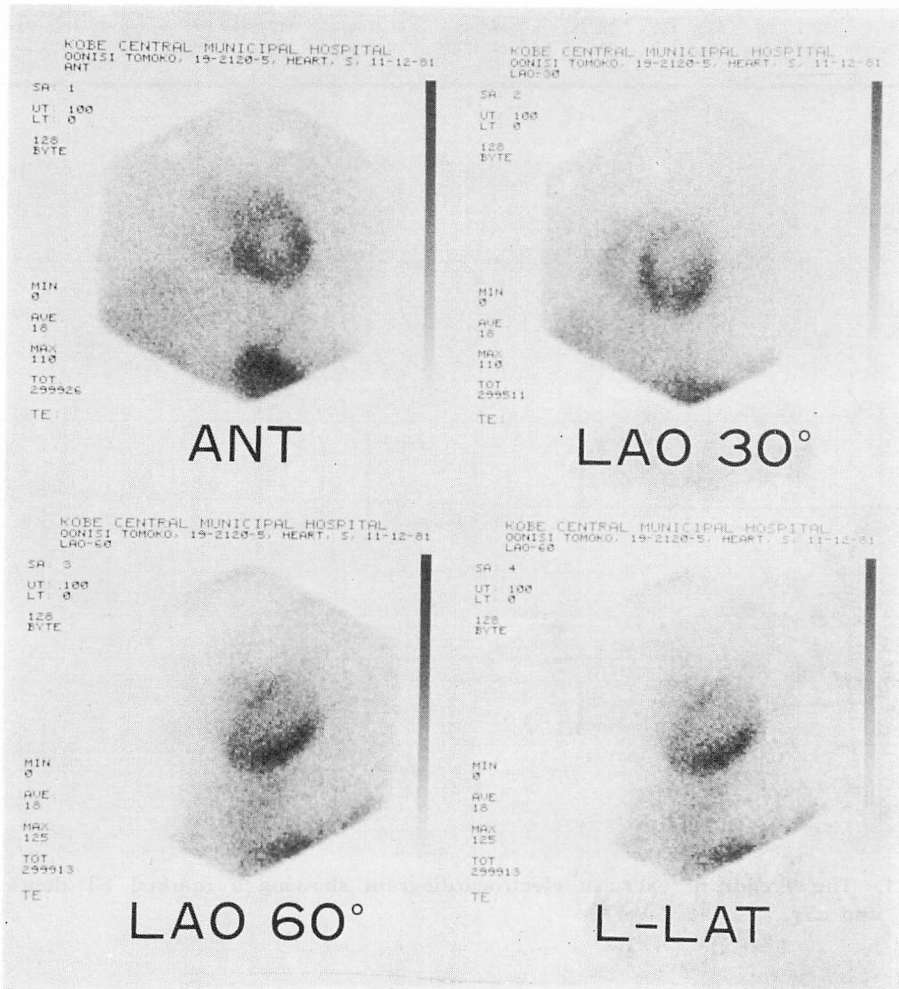


Fig. 2. The exercise thallium scans showing a perfusion defect in the septal, anterior and apical segments.

一方、大動脈炎症候群のまれな病態として、炎症性変化が冠状動脈近傍の大動脈壁に及んだ場合に発症する冠状動脈入口部狭窄症の存在が知られている⁶⁾。この冠状動脈入口部狭窄症は、左右いずれの入口部にも生じ、広範な心筋を虚血にさらすため、狭心症や致死的な不整脈の発生、心筋梗塞といった臨床上重篤な病像を呈し、突然死もまれではない⁷⁾。それ故、生前における診断は困難であり、脇屋ら⁸⁾の文献的集計によれば、本邦で

の生前診断は、わずか 13 例にすぎないと報告されている。

これまで報告されてきた大動脈炎症候群による冠状動脈入口部狭窄例は、そのほとんどが大動脈弓にも病変があり、狭心症などの症状を呈する以前に大動脈炎症候群との診断が可能であったものである。これらの報告例では、病変の大動脈弓への進展に伴い狭心症が出現したものと考えられる。斎藤⁹⁾は、大動脈基部は典型的な弾性動脈でない

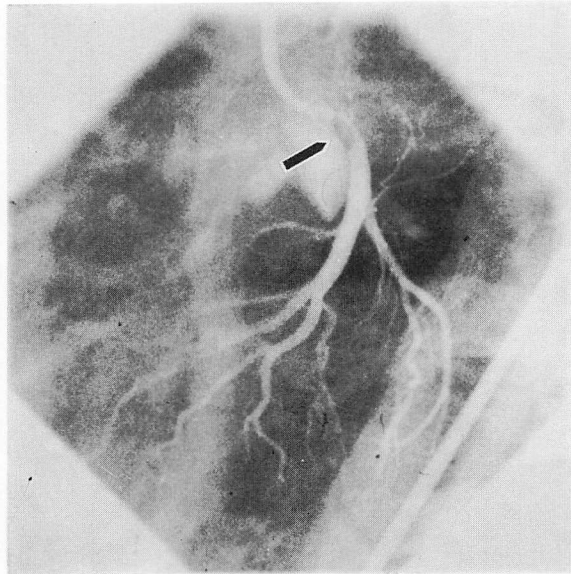


Fig. 3. The selective left coronary angiogram demonstrating severe narrowing of the ostium of the left coronary artery.

The distal left coronary artery does not show arteritis.

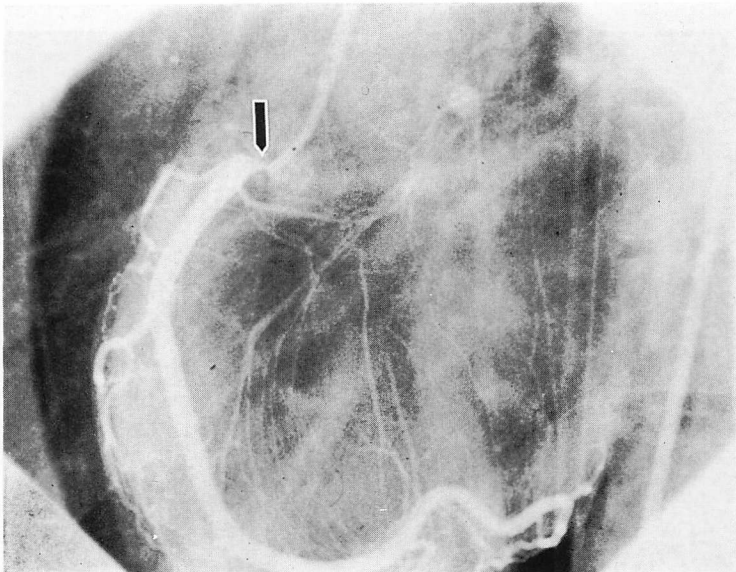


Fig. 4. The selective right coronary angiogram demonstrating severe narrowing of the ostium of the right coronary artery.

The distal right coronary artery does not show arteritis.

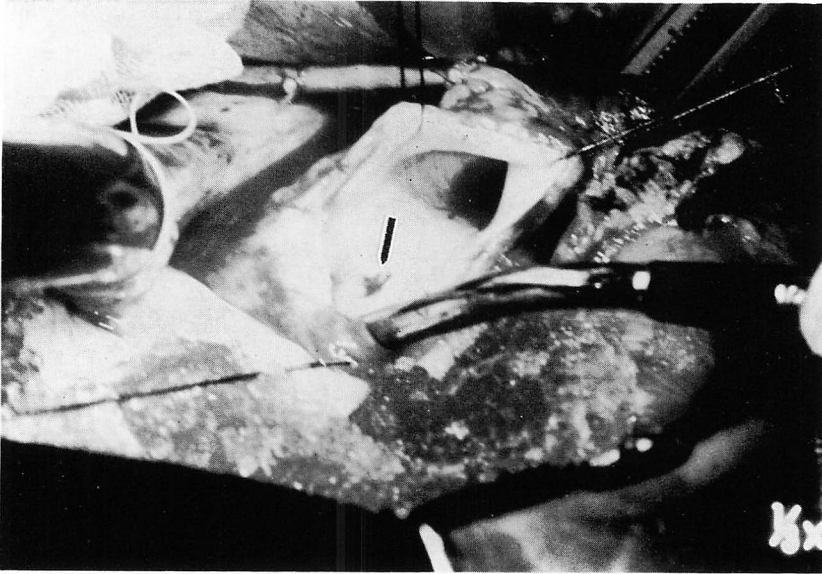


Fig. 5. The photograph of the ascending aorta at the time of coronary arterial bypass graft operation.

The thickening of the ascending aorta in the vicinity of the coronary ostia and severe narrowing of the left coronary ostium (indicated by an arrow) are observed.



Fig. 6. Microscopic specimen of the ascending aorta.

There are lymphatic cell infiltrate and collagen fiber destruction.

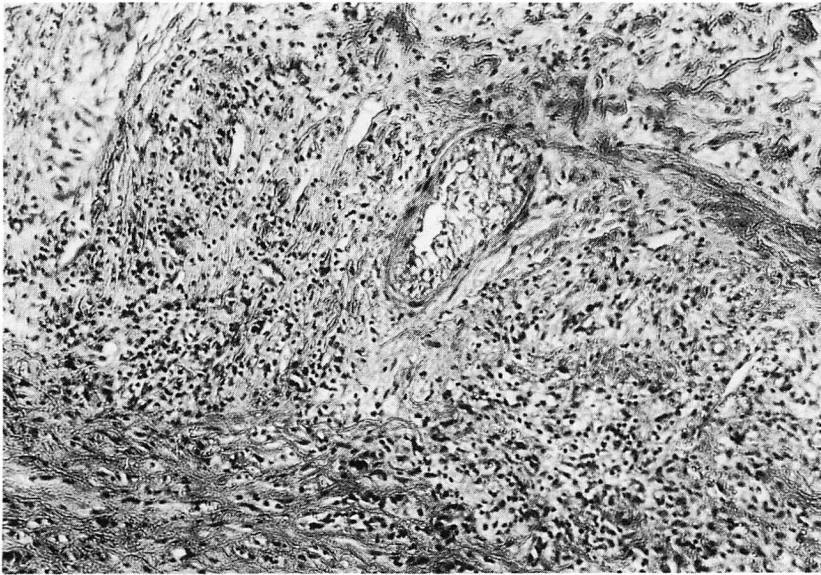


Fig. 7. Microscopic specimen showing the involvement of the vasa vasorum.

ため、発病初期には病変の認められにくい場所であり、病変が大動脈基部へ進展してくるにつれて冠動脈入口部狭窄症がおこり得るものと推論している。

しかしながら、本報告例では大動脈基部に限局した病変しか認められず、そのため狭心症を初発症状としたものであり、極めて特異な症例であるといえよう。頭・頸部の血管雑音などの理学的所見を欠如した場合、大動脈炎症候群との術前診断は困難なことが多いのが当然である。

我々の調べ得た範囲内で、こうした大動脈基部や上行大動脈にのみ大動脈炎症候群の病変を有し、狭心症ないし心筋梗塞を初発とした報告例は4例存在した^{7,11-13)}。うち3例は剖検例での報告であった。こうした症例では頸部雑音や脈なし病といった所見を呈することはなく、不明熱の精査をしている間に死亡したものもあり注意を要する¹¹⁾。Cipriano ら⁷⁾はこうした点をふまえ、狭心症が大動脈炎症候群の唯一の臨床症状となり得ることを指摘しているのは教訓的である。

くわえて大動脈炎症候群は若年女子に多く、ま

た本邦に比較的多い疾患であることから日常臨床で、若年者の狭心症には十分注意を払わなければならないといえよう¹³⁾。

今回の我々の報告例も17歳の若年女子であり、失神を伴う狭心症が直接の診断のきっかけとなった。大動脈炎症候群による狭心症も通常の労作性狭心症と変わることなく、ニトログリセリンが有効であるが、冠動脈入口部狭窄症は広範な心筋を虚血をきたすため、早期診断、早期治療が望まれるところである。

本報告例では心筋虚血のすみやかな確認のため、トレッドミル運動負荷心電図を行い3.3 mmのST部分の低下を認めたことから、心筋虚血が疑われた。本検査法では、女性の場合疑陽性例が多く、検査結果の判定には臨床症状や年齢などを考慮しなければならないとされている¹⁴⁾。しかし、本報告例のごとき高度のST低下を示す例では、むしろ積極的に心筋虚血を考えさせる所見であるといえよう。

さらに本検査法の信頼性を高めるために、運動負荷心筋シンチグラムを用いることが重要である

と思われる¹⁵⁾。本報告例では、負荷直後の心筋イメージで、中隔、左室前壁、心尖部に perfusion defect を認め、広範な心筋の虚血が疑われた。本法でこうした広範な心筋の虚血が証明された場合、多枝病変や左冠状動脈近位部、あるいは主幹部の病変を推定する必要があると思われる。本報告例のごとき若年者で、冠動脈危険因子を有しない患者にこのような所見をみたならば、冠状動脈入口部狭窄症のごとき重大な病変をも考慮しておく必要がある。

本例の冠状動脈造影では、両冠状動脈入口部の有意な狭窄にもかかわらず、遠位側の血管は正常であるという特異な冠状動脈造影像が認められた。Pasternac ら¹²⁾はこのような所見を冠状動脈造影で得たならば、冠状動脈危険因子がなく、紅斑性狼瘡、梅毒などを否定し得れば、大動脈炎症候群による冠状動脈入口部狭窄症を考慮すべきであると述べているが、我々の症例でも、術前にその可能性を推定し得た。

いずれにせよ、冠状動脈入口部狭窄症は致死的であり、早期診断、早期治療が望まれる。これまで述べてきたように、若年女子に狭心症をみた場合、本報告例のような症例も想定し、積極的に非観血的診断法により心筋虚血を証明すべきであると結論した。

文 献

- 1) Mullius CE, El-Said G, McNamara DG, Cooley DA, Treistman B, Garcia E: Atresia of the left coronary artery ostium. Repair by saphenous vein graft. *Circulation* **46**: 989, 1972
- 2) Bonfiglio TA, Botti RE, Hagstrom JWC: Coronary arteritis occlusion, and myocardial infarction due to lupus erythematosus. *Am Heart J* **83**: 153, 1972
- 3) Brosius FC, Roberts WC: Coronary artery disease in the Hurler syndrome. Qualitative and quantitative analysis of the extent of coronary narrowing at necropsy in six children. *Am J Cardiol* **47**: 549, 1981
- 4) Chun MPKC, Jones CR, Robinowitz M, Davia CJC, Lawrence LTCP: Coronary ostial stenosis in Takayasu's arteritis. *Chest* **78**: 330, 1980
- 5) 齊藤嘉美, 伊藤 巖, 山口 潜, 武田忠直, 諸岡成徳, 広田喜代市, 上田英雄: 大動脈炎症候群の5例検例, *脈管学*. **11**: 77-85, 1971
- 6) 窪倉武雄, 渋谷 実: 高安病における冠状動脈病変. *循環器科* **6**: 127, 1979
- 7) Cipriano PR, Silverman JF, Perlroth MG, Griep RB, Wexler L: Coronary arterial narrowing in Takayasu's aortitis. *Am J Cardiol* **39**: 744, 1977
- 8) 脇屋義彦, 村山 憲, 桜井秀彦, 家本 武, 加納達二, 阿部博幸, 岡田了三, 北村和夫, 天野 純, 鈴木章夫: 大動脈炎症候群に合併した冠状動脈入口部狭窄の1例. A-C バイパス手術による治験例. *心臓* **11**: 435, 1979
- 9) 齊藤 建: 高安動脈炎の病理解剖学所見, 厚生省特定疾患大動脈炎症候群調査研究班. 昭和48年度報告書. 9-14
- 10) Rosen N, Gatton E: Takayasu's arteritis of coronary arteries. *Arch Pathol* **94**: 225, 1972
- 11) Roberts WC, MacGregor RP, DeBlanc HJ, Beiser GD, Wolff SM: The prepulseless phase of pulseless disease, or pulseless disease with pulses. *Am J Med* **46**: 313, 1969
- 12) Pasternac AR, Lesperance J, Grondin P, Cantin M: Primary arteritis in Takayasu's disease: A case study by selective coronary angiography. *Am J Roentgenol* **128**: 488, 1977
- 13) 上田英雄: 大動脈炎症候群の臨床と病理—文部省総合研究班の調査成績. *最新医学* **23**: 181, 1968
- 14) Detry J-MR, Kapita BM, Cosyns J, Sottiaux BBS, Brasseur MF: Diagnostic value of history and maximal exercise electrocardiography in men and women suspected of coronary artery disease. *Circulation* **56**: 756, 1977
- 15) Friedman TD, Greene AC, Iskandrian AS, Hakki A, Kane SA, Seagal BL: Exercise thallium-201 myocardial scintigraphy in women: Correlation with coronary arteriography. *Am J Cardiol* **49**: 1632, 1982