

急性心筋梗塞発症により心原性  
ショックを呈したChurg-Strauss症  
候群の救命例：慢性期冠動脈造影  
により梗塞責任血管の再疎通を確  
認した1例

## Survivor of Cardiogenic Shock Following Acute Myocardial Infarction With Churg-Strauss Syndrome : First Angiographic Documentation of Coronary Recanalization of Infarct-Related Arteries: A Case Report

久保田健之  
山口 淳一  
東谷 迪昭  
松嶋 秀和\*  
阪本 宏志  
石川 哲也  
岡田 尚之  
遠田 賢治  
滝沢信一郎  
仲野 陽介  
鈴木 輝彦  
水野 雅之  
鶴崎 哲士  
小野田 学  
布田 有司  
武藤 誠  
今井 嘉門  
堀江 俊伸

Takeyuki KUBOTA, MD  
Junichi YAMAGUCHI, MD  
Michiaki HIGASHITANI, MD  
Hidekazu MATSUSHIMA, MD\*  
Hiroshi SAKAMOTO, MD  
Tetsuya ISHIKAWA, MD  
Hisayuki OKADA, MD  
Kenji ENTA, MD  
Shinichiro TAKIZAWA, MD  
Yosuke NAKANO, MD  
Teruhiko SUZUKI, MD  
Masayuki MIZUNO, MD  
Tetsushi TSURUSAKI, MD  
Satoru ONODA, MD  
Yuji FUDA, MD  
Makoto MUTO, MD  
Kamon IMAI, MD, FJCC  
Toshinobu HORIE, MD, FJCC

### Abstract

A 42-year-old man was treated under a diagnosis of Churg-Strauss syndrome with prednisolone pulse therapy. Three days later, he developed cardiogenic shock following acute myocardial infarction. Coronary angiography showed total occlusions in three peripheral coronary vessels. Intraaortic balloon pumping was used to maintain hemodynamics and prednisolone pulse therapy was repeated. However, he developed cardiogenic shock again after the second pulse therapy and needed percutaneous cardiopulmonary support and intraaortic balloon pumping. Accordingly, combination therapy of prednisolone and cyclophosphamide was given. He then recovered. Follow-up angiography showed recanalization of the infarct-related arteries.

J Cardiol 2004 Oct; 4(4): 153-159

埼玉県立循環器・呼吸器病センター 循環器科, \*呼吸器内科: 〒360-0105 埼玉県大里郡江南町板井1696

Departments of Cardiology and \*Respiratory Medicine, Saitama Cardiovascular and Respiratory Center, Saitama

**Address for correspondence:** KUBOTA T, MD, Department of Cardiology, Saitama Cardiovascular and Respiratory Center, Itai 1696, Konan-cho, Ohsato-gun, Saitama 360-0105

Manuscript received January 26, 2004; revised May 13, 2004; accepted May 13, 2004

## Key Words

- Complications (Churg-Strauss syndrome)
- Coronary artery disease
- Interventional cardiology
- Myocardial infarction, treatment
- Angiography
- Assisted circulation

## はじめに

Churg-Strauss 症候群 (Churg-Strauss syndrome: CSS) は Churg と Strauss によって報告された比較的まれな原因不明の全身性血管炎で、気管支喘息の既往、末梢血と組織中の好酸球の増加、壊死性血管炎に基づくと考えられる多臓器症状を主徴とする疾患である<sup>1,2)</sup>。一般にステロイドに反応し予後良好とされているが、心疾患合併例は予後不良との報告が多い<sup>3)</sup>。とくに急性心筋梗塞症を合併した CSS の生存例の報告はほとんどみられず<sup>4)</sup>、慢性期冠動脈所見の報告はない。

今回我々は、CSS に合併した急性心筋梗塞症に伴う心原性ショックに対しての大動脈バルーンパンピング (intraaortic balloon pumping: IABP)、経皮的心肺補助装置 (percutaneous cardiopulmonary support: PCPS) による血行動態の管理に加え、CSS の血管炎をコントロールすることを目的としたステロイドおよび免疫抑制薬の併用療法を行うことで救命しえた症例を経験した。本症例の慢性期冠動脈造影では、梗塞責任冠動脈である 3 枝末梢の再疎通を認めた。

## 症 例

症 例 42 歳、男性  
主 訴: 胸痛, 呼吸困難。  
既往歴: 気管支喘息。  
嗜好品: 喫煙歴 20 本/日, 20 年間。  
家族歴: 特記事項なし。

現病歴: 1995 年より気管支喘息を指摘され、2001 年よりプレドニゾロン 10 mg/day を内服していたが、コントロール不良で入退院を繰り返していた。2002 年 12 月より労作時の息切れが出現し、2003 年 1 月に近医に肺炎の診断で入院した。抗生物質の点滴加療により軽快退院したが、同年 3 月より再び発熱、息切れの増悪を認め再度入院した。胸部 X 線写真上の移動する浸潤影および末梢血の好酸球増多から、好酸球性肺炎の疑いで、同年 3 月 20 日に当院呼吸器内科に転院となった。転院時、好酸球の増多 (Table 1)、顔面皮

疹が認められ、臨床経過から CSS と診断され、第 13 病日よりプレドニゾロンパルス療法が開始された。第 16 病日 (4 月 4 日) より断続的な胸部圧迫感が認められていた。第 17 病日 (4 月 5 日) 午後 5 時より持続的な胸痛が出現し、午後 11 時に呼吸困難、血圧の低下が認められたため当科に依頼となり、心電図変化および心筋逸脱酵素の上昇、胸部 X 線写真上の肺うっ血所見より CSS に伴う心筋梗塞、心原性ショックの診断で当科に転科となった。

転科時身体所見: 身長 178 cm, 体重 68 kg。体温 35.8 °C, 脈拍 140/min, 整。血圧 70/50 mmHg, 意識清

Table 1 Laboratory data on admission (March 20, 2003)

Complete blood cell count	Cr	0.6 mg/dl
WBC 8,400/ $\mu$ l	Na	140 mEq/l
Neu 50.50%	K	4.4 mEq/l
Eo 27.30%	Cl	102 mEq/l
Lym 18.10%	TC	200 mg/dl
Mono 3.80%	TG	76 mg/dl
Baso 0.30%	HDL-C	63 mg/dl
RBC $4.32 \times 10^4$ / $\mu$ l	CRP	7.5 mg/dl
Hb 12.1 g/dl	Immunological findings	
Ht 36.70%	ANA	( - )
Plt $38.2 \times 10^4$ / $\mu$ l	Rheumatoid factor	( + )
MCV 84.9	C3	101
MCH 27.9	C4	40.4
MCHC 32.9	CH50	33
ESR 102 mm/hr	IgG	2,333 mg/dl
Coagulation system Normal	IgA	361 mg/dl
Urinalysis No abnormality	IgM	201 mg/dl
Blood chemistry	IgE	213 mg/dl
TP 8.2 g/dl	C-ANCA	( - )
Alb 3.9 g/dl	P-ANCA	( - )
T-Bil 0.5 g/dl	Arterial blood gas (room air)	
AST 17 IU/l	pH	7.431
ALT 17 IU/l	PO <sub>2</sub>	75.5 mmHg
LDH 235 IU/l	PCO <sub>2</sub>	40.2 mmHg
-GTP 27 IU/l	BE	2.3 mEq/l
CK 66 IU/l	O <sub>2</sub> Sat	97.30%
AMY 78 mg/dl		
BUN 6 mg/dl		



Fig. 1 Chest radiograph

明，貧血黄疸なし，心雑音なし，全肺野に湿性ラ音聴取．腹部異常所見なし，下腿浮腫なし，神経学的異常所見なし．

胸部X線写真所見：両側肺野に肺うっ血，右上肺野に浸潤影が認められた．心胸郭比は55%であった(Fig. 1)．

心電図所見：肢誘導は低電位差であり， $I, II, III, aVF$ はQSパターンを示した． $V_1 - V_5$ のR波の減高， $V_1, V_2$ のST低下が認められた(Fig. 2)．

動脈血液ガスおよび末梢血液検査所見：著明な低酸素血症および，白血球，心筋逸脱酵素(CK, CK-MB, AST, LDH)，C反応性蛋白(C-reactive protein: CRP)の上昇が認められた(Table 2, Fig. 3)．

心エコー図所見：心尖部は無収縮，心基部は後側壁の壁運動が低下していた．左室駆出率は34%と著明な低下が認められた．

### 経 過

心電図所見，心エコー図所見，心筋逸脱酵素の上昇から急性心筋梗塞症と診断した．Killip分類ではⅡ度の心原性ショック状態であったため人工呼吸器管理とし，塩酸ドパミン投与下で緊急冠動脈造影を施行した．冠動脈造影では左前下行枝 American Heart Association

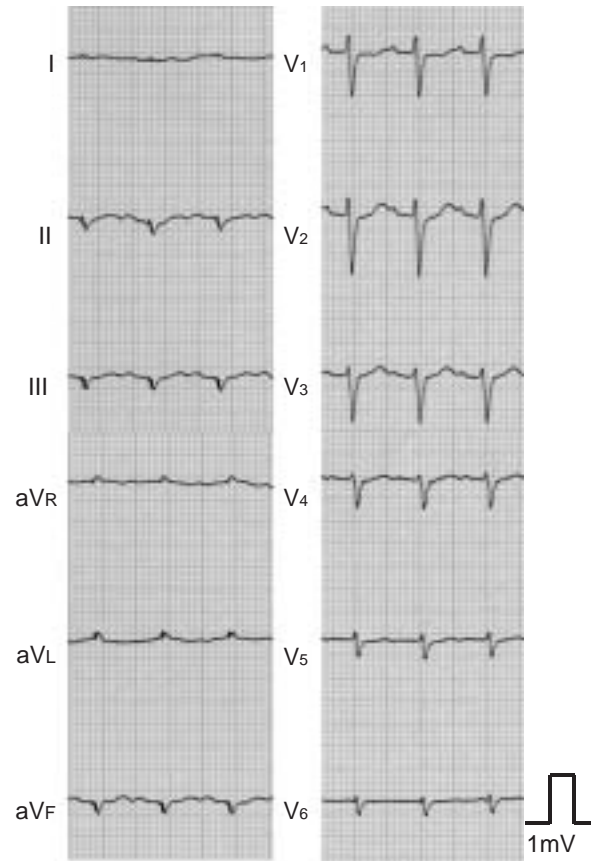
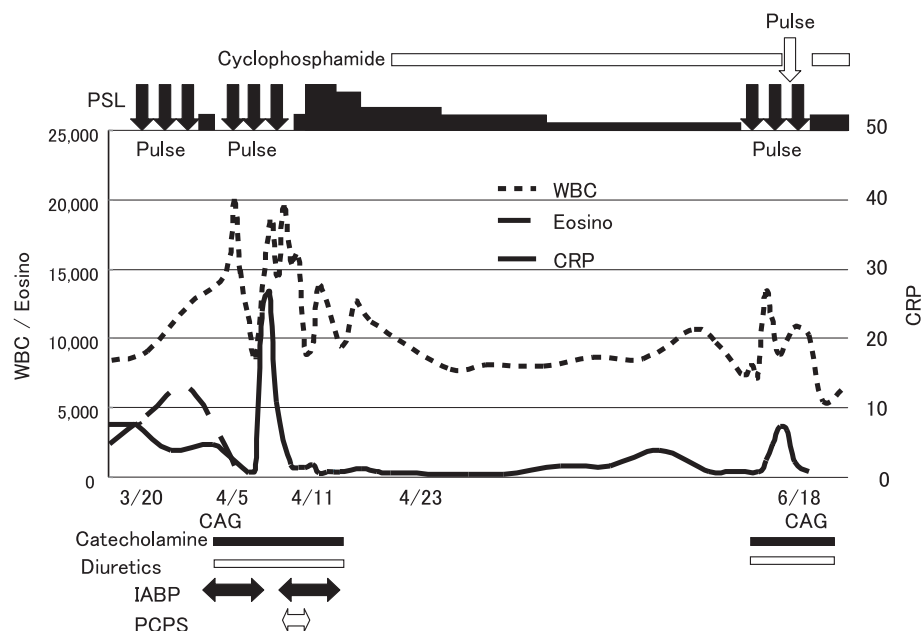


Fig. 2 Electrocardiogram

Table 2 Laboratory data just before transfer to the coronary care unit( April 5, 2003 )

Complete blood cell count		Blood chemistry	
WBC	15,000/ $\mu$ l	TP	7.4 g/dl
Neu	85.5%	Alb	3.2 g/dl
Eo	0.2%	T-Bil	0.6 g/dl
Lym	8.1%	AST	150 IU/l
Mono	6.00%	ALT	34 IU/l
Baso	0.20%	LDH	1,402 IU/l
RBC	$4.53 \times 10^4$ / $\mu$ l	-GTP	27 IU/l
Hb	12.7 g/dl	CK	1,391 IU/l
Ht	36.70%	AMY	78 mg/dl
Plt	$30.3 \times 10^4$ / $\mu$ l	BUN	13 mg/dl
Arterial blood gas( face mask 10l)		Cr	0.7 mg/dl
pH	7.431	Na	136 mEq/l
PO <sub>2</sub>	75.5 mmHg	K	4.6 mEq/l
PCO <sub>2</sub>	40.2 mmHg	Cl	97 mEq/l
BE	2.3 mEq/l	CRP	23.20 mg/dl
O <sub>2</sub> Sat	97.30%		



**Fig. 3 Clinical course**

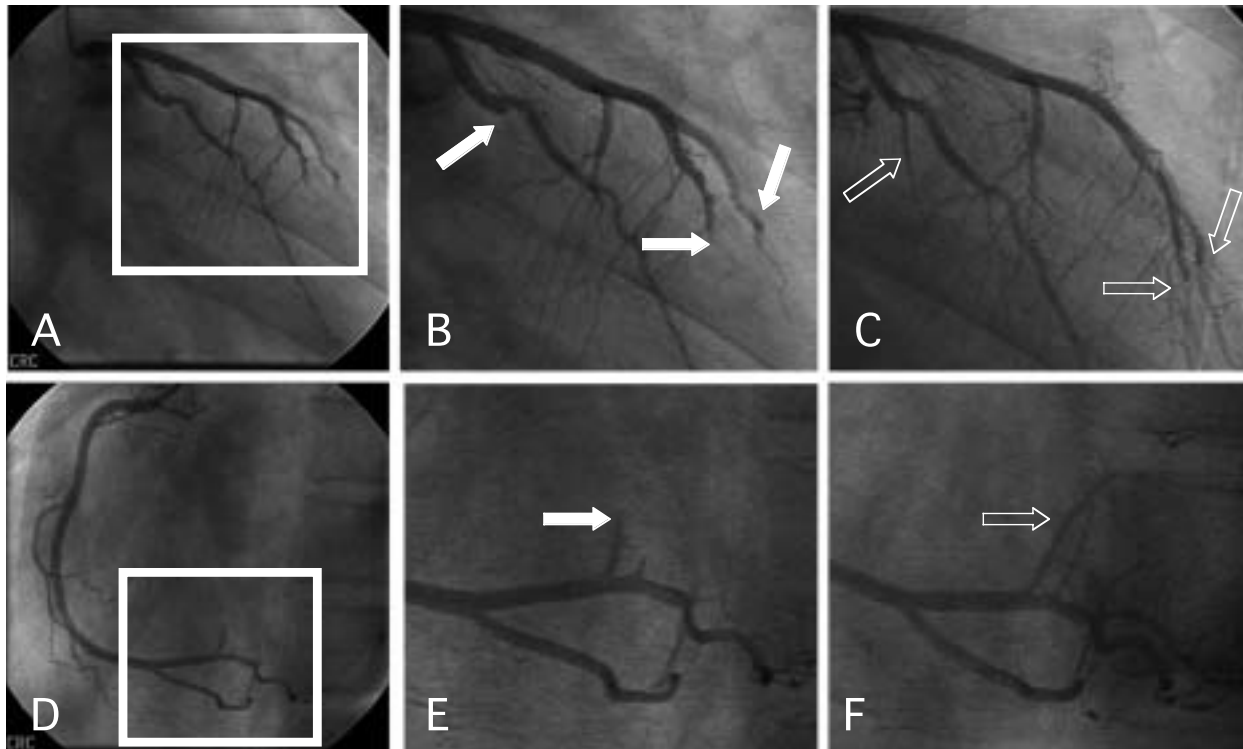
PSL = prednisolone; WBC = white blood cell; Eosino = eosinophilic leucocyte; CRP = C-reactive protein; CAG = coronary angiogram; IABP = intraaortic balloon pumping; PCPS = percutaneous cardiopulmonary support.

分類: 分節8, 9), 左回旋枝(分節13), 右冠動脈(分節4房室結節動脈)の完全閉塞が認められたが(Figs. 4-A, B, D, E), いずれも細い末梢病変であり, 冠動脈形成術の適応ではないと判断した. 塩酸ドパミンの投与でも十分な昇圧が得られなかったため, IABPを挿入し(Fig. 3), 冠動脈集中治療室に入室した.

血行動態の維持にはIABPに加え塩酸ドパミン, 塩酸ドブタミン, ノルエピネフリンの併用を必要とした. 心筋梗塞発症時の血液検査所見では好酸球の増多はなかったが, 著明なCRPの上昇が認められた(Table 2, Fig. 3). 2回目のプレドニゾロンパルス療法を行ったところ, 血行動態は比較的速やかに安定化し, 心不全も改善したため, 第20病日にはIABPより離脱し, 第21病日には人工呼吸器管理からも離脱した. 同日の心電図は, a F, 4-6のQ波が認められ, 心エコー図上で左室駆出率は36%であった. しかし, 第22病日(4月11日)に突然の呼吸困難が出現し, 急激な肺動脈圧の上昇と血圧の低下を認めたのち, 心停止状態となった. エピネフリン, ノルエピネフリンの投与にもまったく反応がなく, 心臓マッサージ下にただちにIABPを挿入し, 引き続きPCPSも併用した(Fig. 3). 蘇生後の心電図に明らかな変化はみられな

かった. 同日, 3回目となるプレドニゾロンパルス療法を開始し, その後のプレドニゾロンの漸減に際しては, シクロフォスファミド50mg/dayの併用を行った. 第23病日には血行動態が安定し, PCPSより離脱した. 第27病日にはIABPより離脱し, カテコラミンも漸減中止した. 心不全および血行動態が改善したため, 第35病日(4月23日)に呼吸器内科に転科となった. その後プレドニゾロンは20mg/dayまで漸減されたが, 第79病日より再びCRPの上昇(Fig. 3)および胸部X線写真上で心胸郭比の拡大傾向が認められた. 第91病日(6月18日), 心不全コントロール目的で再度当科に転科となった.

右心カテーテル検査では, 肺動脈圧が64/20mmHg, 肺毛細血管楔入圧が40mmHgと著明な肺高血圧所見が認められたが, 同時に行った冠動脈造影では, 急性期に認められたすべての完全閉塞部位の再疎通が認められた(Figs. 4-C, F). 塩酸ドパミン, フロセミド, カルペリチドの持続投与と4回目となるプレドニゾロンパルス療法を併用したが, 肺高血圧が遷延したため, 第95病日にシクロフォスファミドパルス療法を行ったところ速やかに改善し, CRPもほぼ陰性化した. 第99病日の心電図では, a F, 4-6のQ波を



**Fig. 4 Coronary angiograms**

A, B: Left coronary artery (B: higher magnification of white square in A) on April 5, 2003. Total occlusions of segments 8, 9 and 13 were observed (white arrows).

C: Left coronary artery on June 8, 2003. Improved coronary flow was observed (blank arrows).

D, E: Right coronary artery (E: higher magnification of white square in D) on April 5, 2003. Total occlusion of segment 4 atrioventricular node artery was observed (white arrow).

F: Right coronary artery on June 8, 2003. Improved coronary flow was observed (blank arrow).

認めた。心エコー図上で心尖部は無収縮のままであったが、後側壁の壁運動はやや改善し、左室駆出率は46%であった。同日、再度呼吸器内科へ転科となり、プレドニゾン、シクロフォスファミドを漸減後、第142病日に軽快退院した。現在もコントロール良好で外来通院中である。

### 考 察

CSSに伴う心病変の機序としては、1) 活性化された免疫複合体、補体を介しての壊死性血管炎、2) Tリンパ球の活性化に引き続くマクロファージの活性化から類上皮細胞への変化および肉芽腫形成による冠動脈の閉塞<sup>5)</sup>、3) 好酸球による冠動脈攣縮に引き続いて起こる血栓形成、4) 好酸球浸潤の影響そのものによる直接的な心筋障害などが考えられており<sup>6)</sup>、冠動脈病変に関してはさまざまなレベルの血管で起こりうることが報告されている<sup>7,8)</sup>。冠攣縮については好酸

球の顆粒中の major basic protein や eosinophil cationic protein 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、セロトニンなどのオータコイドが血管を収縮させ冠攣縮を引き起こすことが知られている<sup>9,10)</sup>。また、major basic protein や eosinophil cationic protein には、それ自体に心筋細胞を障害する作用があるとも報告されている<sup>11)</sup>。

本例では、急性心筋梗塞の発症、カテコラミン抵抗性のショックがいずれもステロイドパルス療法数日後に発生していることより、パルス療法後のステロイドの減量によりCSSの活動性が急激に上昇し、結果として重症心血管合併症を生じたと考えられた。一般的にCSSに合併する心病変は好酸球が増多しているときの発症が多いとされているが、血管炎の活動性は必ずしも好酸球の値と相関せず、好酸球が低下している時期に心病変が進行した症例も報告されている<sup>12,13)</sup>。本例では、急性心筋梗塞発症前後の経過において好酸

球の増加は認められなかったが、心血管事故に対応するCRPの上昇が認められており、CRPが血管炎の活動性を反映していたと考えられた。

また、本例はステロイドパルス療法後の心原性ショックを繰り返したのち、ステロイドと免疫抑制薬を併用したところ病態の安定が認められた。その後の経過中にも心不全の再増悪が認められたが、急激なショックに陥ることはなく、肺高血圧遷延時に免疫抑制薬のパルス療法を併用したところ速やかに改善し、CRPも陰性化したことは、本症例に対するステロイドと免疫抑制薬の併用療法が極めて有効であったことを示唆する。加えて、慢性期冠動脈造影所見において梗塞責任血管の再灌流および心機能の改善を認めたことは、ステロイド、免疫抑制薬の併用が冠動脈に生じた血管炎の改善にも有効であった可能性を支持する直接的所見であると考えられた。

これまでに急性心筋梗塞を合併したCSSの生存退院例の報告は海外を含めほとんどみられない<sup>4,14)</sup>。心血管合併症により急激にショックに陥った場合の救命は非常に困難と考えられるが、本例における突然の心停止は当科に転科後の冠疾患集中治療室内で発生しており、心停止直後からの心臓マッサージ、迅速かつ的確なIABP、PCPSの使用が、救命しえた大きな要因の

一つであったと考えられる。CSSに心病変を合併している場合には不測の事態を想定した管理が必要であるとともに、一般内科病棟に入院する症例においても、循環器内科と連携の上急変時に迅速に対応できるような体制を整えておくことが望まれる。心病変を合併したCSSであっても、心血管合併症の急性期を克服し血管炎のコントロールを慎重に行えば、救命しうる可能性が十分あると考えられた。

## 結 語

CSSに合併した急性心筋梗塞症に伴う心原性ショックに対して、IABP、PCPSによる血行動態の管理と、ステロイド、免疫抑制薬の併用療法による血管炎のコントロールが極めて有効であり、救命しえた症例を経験した。血管炎の活動性の指標としてはCRPが有用であった。急性心筋梗塞症を合併したCSSの生存退院例の報告は海外を含め極めて少なく、本例は、慢性期冠動脈造影を施行し梗塞責任血管の再疎通を確認した初めての報告例である。CSSに伴う心血管合併症は急激な経過をたどることもあり、循環器内科医による迅速な専門的処置が救命のカギとなる。急性期の冠動脈集中治療室管理など急変時に対応できる体制により、その救命率が上がる可能性が考えられた。

## 要 約

症例は42歳、男性で、気管支喘息の既往があり、好酸球性肺炎の疑いで当院呼吸器内科に入院し、Churg-Strauss症候群と診断された。ステロイドパルス療法後に急性心筋梗塞症、心原性ショックとなり、循環器内科に転科となった。緊急冠動脈造影では3枝末梢の完全閉塞が認められ、血行動態維持には大動脈バルーンパンピングを要した。血管炎の活動性上昇が心筋梗塞発症の誘因であると考え2回目のステロイドパルス療法を行ったが、その後再度突然ショック状態から心停止となり、大動脈バルーンパンピング、経皮的心肺補助装置を必要とした。ステロイド、免疫抑制薬の併用療法により軽快が認められ、慢性期冠動脈造影ではすべての梗塞責任血管の再疎通を確認した。Churg-Strauss症候群に合併した急性心筋梗塞症の生存例は少なく、これまで慢性期冠動脈造影の報告はない。

*J Cardiol* 2004 Oct; 44(4): 153 - 159

## 文 献

- 1) Churg J, Strauss L: Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *Am J Path* 1951; 27: 277 - 301
- 2) 長澤俊彦, 吉田雅治: アレルギー性肉芽腫性血管炎の本邦症例の臨床像と臨床診断基準の提唱. *日内会誌*

1989; 78: 352 - 356

- 3) 会沢 治, 川上牧夫, 望月正武: 全身性壊死性血管炎, 過敏性血管炎. *日臨* 1999; 15(Suppl): 179 - 184
- 4) Suzuki N, Arai Y, Miyamoto Y, Isokane N, Fukushima N, Sano: Acute myocardial injury and repeated angina pectoris-like attacks in a young patient with Churg-Strauss Syndrome. *Jpn J Thorac Dis* 1991; 29: 1630 - 1637



- 5) 赤間秀人: アレルギー性肉芽腫性血管炎(Churg-Strauss 症候群). 診断と治療 1999; **87**: 807 - 811
- 6) 関口守衛, 岳マチ子, 広江道昭, ほか: 好酸球増多症を伴う心疾患の臨床像と心生検による病理組織学的, 電顕的所見の対比. *in* 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班 1982 年度研究報告書. 1983; pp 408 - 419
- 7) 名村正伸, 金谷法忍, 池田正寿, 宇野欣秀, 寺島成明, 竹田修司, 大家他喜雄: 冠動脈病変を認めた Churg-Strauss 症候群の 1 例. *Jpn Circ J* 1999; **62**(Suppl ): 953(abstr)
- 8) Kozak M, Gill EA, Green LS: The Churg-Strauss syndrome: A case report with angiographically documented coronary involvement and a review of the literature. *Chest* 1995; **107**: 578 - 580
- 9) 岡田尚之, 小金井博士, 吉岡佐知子, 遠田賢治, 鈴木和仁, 加藤丈二, 岡 俊明: 慢性甲状腺炎の甲状腺ホルモン過剰期および好酸球増多が原因と考えられた難治性多枝冠攣縮の 1 例. *心臓* 2000; **35**: 189 - 196
- 10) Egashira K, Tomoike H, Yamamoto Y, Yamada A, Hayashi Y, Nakamura M: 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 - 837
- 11) Tai PC, Hayes DJ, Clark JB, Spry CJ: Toxic effects of human eosinophil products on isolated rat heart cells in vitro. *Biochem J* 1982; **204**: 75 - 80
- 12) 武田 智, 高橋俊明, 大森 芳, 深堀耕平, 吉田正行, 斉藤公基, 伏見悦子, 関口展代, 高橋 徹, 木村啓二, 林 雅人, 斉藤昌弘: 重症心不全をきたしステロイドパルス療法を施行した Churg-Strauss 症候群の 1 例. *日農村医学会誌* 2002; **51**: 127 - 133
- 13) Libanoff AJ, McMahon NJ: Eosinophilia and endomyocardial fibrosis. *Am J Cardiol* 1976; **37**: 438 - 441
- 14) Shanks M, Ignaszewski AP, Chan SY, Allard MF: Churg-Strauss syndrome with myocarditis manifesting as acute myocardial infarction with cardiogenic shock: Case report and review of the literature. *Can J Cardiol* 2003; **19**: 1184 - 1188