

遠位型ミオパチーによる長期療養入院中に重症3枝病変による急性冠症候群を発症し、PCIを施行した1例

心臓内科 松田真太郎, 中 美咲, 鮑 炳元
北條 瞬, 手塚 祐司, 川治 徹真
中妻 憲志, 加藤 雅史, 横松 孝史

症例は73歳男性。38歳頃に遠位型ミオパチーを発症し、四肢体幹の筋力低下が顕著となり55歳時から入院中であった。2日前からの間欠的な胸痛があり当院に紹介転院となった。冠動脈造影で左主幹部を含む重症3枝病変を認めた。冠動脈バイパス術が検討されたが、遠位型ミオパチーの基礎疾患がありハイリスクと判断したため、ハートチームによる協議の結果経皮的冠動脈形成術を行う方針とした。第4, 8病日の2回に分けて経皮的冠動脈形成術を行い、合併症なく第11病日に紹介元に転院した。

keywords: 急性冠症候群, 遠位型ミオパチー, 経皮的冠動脈形成術

1. はじめに

急性冠症候群(Acute Coronary Syndrome: ACS)に対する冠血行再建術は経皮的冠動脈形成術(Percutaneous Coronary Intervention: PCI)と冠動脈バイパス術(Coronary Artery Bypass Grafting: CABG)に大別され、冠動脈造影(Coronary Angiography: CAG)の所見、糖尿病の有無、左心機能の所見などに基づき、治療方針が決定される。

特に、多枝病変や左主幹部病変などの複雑病変を有する場合はPCIよりもCABGが推奨されている¹⁾。しかしながら、CABGはPCIと比較して侵襲性が高く、周術期におけるさまざまな合併症のリスクがあるため、患者背景、治療の目標、患者の希望に基づいて、最適な治療方針を検討することが求められる。

今回われわれは遠位型ミオパチーにて長期療養中に生じた左主幹部を含む重症3枝病変を有する非ST上昇型急性冠症候群(non-ST elevation acute coronary syndrome: NSTEMI-ACS)に対してPCIを施行した症例を報告する。

2. 症 例

患者: 73歳. 男性.

既往歴:

遠位型ミオパチー.

38歳頃より筋力低下あり、他院で「縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー」と診断〔GNE遺伝子異常, c.1714G>C(p.Val572Leu)ホモ接合により確定〕. ステロイド・免疫グロブリン療法に反応せず、筋力低下が進行し、55歳から前医へ長期入院中。四肢・体幹はまったく動かすことができず現在ほぼ仰臥位の状態で全介助を要する(座位の保持も困難)。認知・呼吸・嚥下機能は維持されている。

服薬歴:

(1日量)プレドニゾロン4mg, ファモチジン20mg, ロキソプロフェン120mg, レバミピド300mg, ユビデカレノン30mg, メコバラミン1.5mg, トコフェロール600mg, 酸化マグネシウム1g, プロチゾラム0.25mg, スポレキサント20mg, フロセミド40mg, ルパタジン10mg, モンテルカスト10mg.

家族歴:

九州地方の離島出身。兄と弟に上記筋疾患あり。弟は糖尿病性足壊疽で下肢切断され、50歳代で死亡。

現病歴:

前医に長期入院中であったところ、2日前より断続的な胸痛を自覚するようになり、ニト

ログリセリンの舌下投与にて5分程度で軽快していた。発作時の心電図でST低下，心エコー図検査で壁運動異常を指摘されたため，ACSを疑われ当院に転院搬送となった。来院時には胸部症状の自覚はない。

現症：

体重 74kg，身長 175cm。

意識清明。血圧 119/88mmHg，脈拍 75/分整，SpO₂ 99%（室内気），体温 37.6℃。

心音・肺音に異常を認めない。下腿に浮腫を認めない。

検査所見：

(1)血液検査所見(表1)

TroponinI の著明な上昇および CRP, AST, ALT および NT-proBNP の中等度の上昇を認める。CK および CK-MB は正常である。

(2)前医胸痛発作時の心電図所見(図1)

洞調律。II・III・aVF, V₅₋₆ 誘導で下降傾斜型 ST 低下を認める。

(3)心エコー図検査

左室前壁中部および心尖部全周にかけて壁運動の低下を認める。有意な弁膜症は認めない。

(4)胸部単純X線

心胸郭比 52.4%。肺野に異常を認めない。

表1. 血液・生化学・免疫検査所見

| | | | |
|-------|---------------------------------|------------|---------------|
| WBC | 8,900 / μ L | BUN | 15.6 mg/dL |
| Hb | 10.3 g/dL | Na | 141 mEq/L |
| PLT | 34.2 x10 ⁴ / μ L | K | 3.6 mEq/L |
| CRP | 5.53 mg/dL | Cl | 103 mEq/L |
| AST | 82 IU/L | Troponin I | 5,567.3 pg/mL |
| ALT | 59 IU/L | NT-proBNP | 438 pg/mL |
| LDH | 252 IU/L | Total-Chol | 214 mg/dL |
| CK | 223 IU/L | HDL-Chol | 70 mg/dL |
| CK-MB | 21 IU/L | TG | 51 mg/dL |
| Cre | 0.25 mg/dL | LDL-Chol | 134 mg/dL |

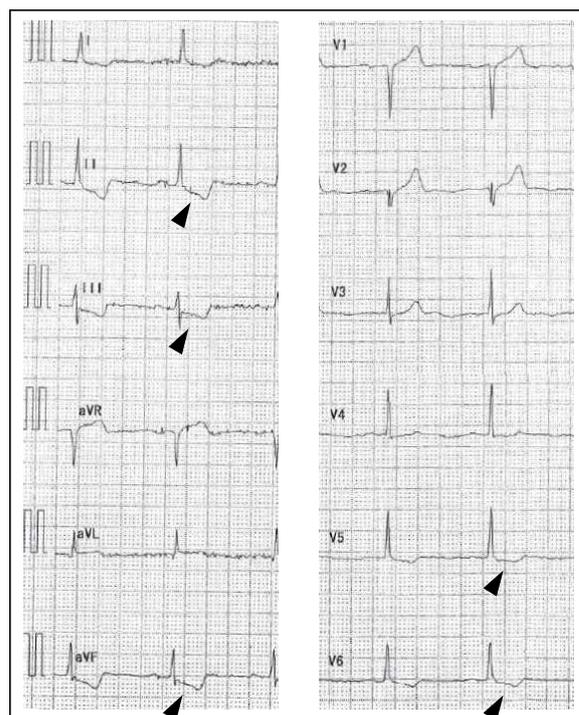


図1. 前医胸痛発作時の心電図
洞調律。II・III・aVF, V₅₋₆ 誘導で下降傾斜型 ST 低下を認める(黒三角)。

3. 臨床経過

来院当日に NSTEMI-ACS の診断で冠動脈造影を実施した(図2)。左冠動脈は左主幹部から左前下行枝にかけて対角枝を含めてびまん性の高度狭窄が多発しており，左回旋枝は近位部 #11 で閉塞していた。右冠動脈は #1 および #4PL 近位部・遠位部に高度狭窄を認めた。また右冠動脈造影で左回旋枝への側副血行が描出された。

SYNTAX score Calculator²⁾を用いて算出した SYNTAX score は 45.5 と高値であり，複雑病変であった。左主幹部病変を伴う重症三枝病変であるため，治療方針について外科を含めたハートチームカンファレンスを実施した。

冠動脈造影所見の重症度のみから判断すると CABG が第一選択となるが，遠位型ミオパチーにより四肢体幹の筋力の廃絶が著しく，全身麻酔後の抜管時において十分な咳嗽・排痰を行えない可能性が否定できないことや，もともと座位保持が困難なこともあり，その後のリハビリテーション中における肺炎合併のリスクが高い

と考えられた。

また、完全閉塞病変は左回旋枝 #11 のみで、右冠動脈造影における左回旋枝の側副血行の描出所見からは、閉塞病変長も短いと見込まれ、PCI による完全血行再建も可能であると判断した。上記を本人および家族にインフォームドコンセントを行い、PCI を行うことを希望された。

第 4 病日に右上腕動脈穿刺で左冠動脈に対して PCI を施行した。循環動態の破綻に備えて術前に右大腿動脈より大動脈内バルーンポンプを留置した。左前下行枝を血管内超音波 (IVUS) Navifocus WR (テルモ) で観察すると、一部石灰化を伴う線維性プラークによる狭窄が、左主幹部から左前下行枝末梢までびまん性に認められた。

まず左前下行枝本幹と第 2 対角枝 (#10) にそれぞれガイドワイヤー Sion Blue (朝日インテック)、Amati (日本ライフライン) をクロスさせた。#10 をバルーン MINI-TREK 1.5×15 mm (アボットジャパン) で拡張を行った。続いて左主幹部 (#5) から左前下行枝本幹 (#6-#8) にかけて MINI-TREK 2.0×20mm で拡張し、#7-#8 および #6-#7 にそれぞれ薬剤溶出性ステント (Drug-Eluting Stent: DES) Resolute Onyx 2.5×38mm (日本メドトロニック)、Xience Sky-

point 2.5×48mm (アボットジャパン) を留置した。#6-#7 の側枝である #10 に対しては MINI-TREK 1.5×15mm を用いた Jailed Balloon Technique にて側枝保護を行った。

次に左回旋枝への処理に移った。Sion Blue をマイクロカテーテル Corsair Pro (朝日インテック) と共に左回旋枝本幹に誘導させ、#11 の閉塞病変の通過に成功した。#11-#13 を MINI-TREK 2.0×20mm で拡張を行った後に Resolute Onyx 2.25×38mm を留置した。

最後に #5-#6 に Resolute Onyx 3.5×22mm を留置し、左主幹部から左前下行枝・左回旋枝にかけて Kissing Balloon Technique にて処理して、合併症なく手技を終了した (図 3)。

第 8 病日に左橈骨動脈穿刺で右冠動脈に対して PCI を施行した。Amati を右冠動脈にクロスさせた。IVUS では左前下行枝と同様に線維性プラークによる狭窄が #1, #4PL に認められた。#4PL 近位部、#1 を TREK 2.5×15mm で拡張後、それぞれに対して Resolute Onyx 2.75×22mm, 同 3.0×18mm を留置して合併症なく手技を終了した (図 4)。#4PL 遠位部の狭窄については血管径が細径であり介入を見送った。

PCI 後、胸部症状の再燃なく、心電図における ST 低下は消失し、心エコー図検査における

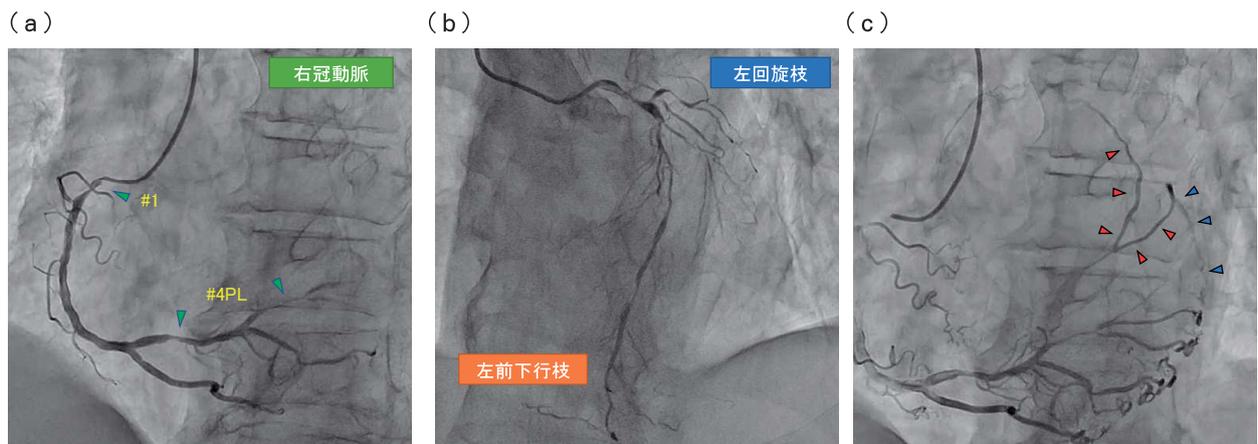


図 2. 冠動脈造影検査 (第 1 病日)

- (a) 右冠動脈造影
右冠動脈：#1 90%，#4PL 近位部90%，遠位部99% (緑三角)。
- (b) 左冠動脈造影
左主幹部：#5 90%。左前下行枝：#6 90%，#7 90%，#8 99%，#9 90%，#10 99%。左回旋枝：#11 100%。
- (c) 右冠動脈造影 (遅延像)
右冠動脈円錐枝 (赤三角) および #4PL (青三角) から左回旋枝に側副血行が描出される。

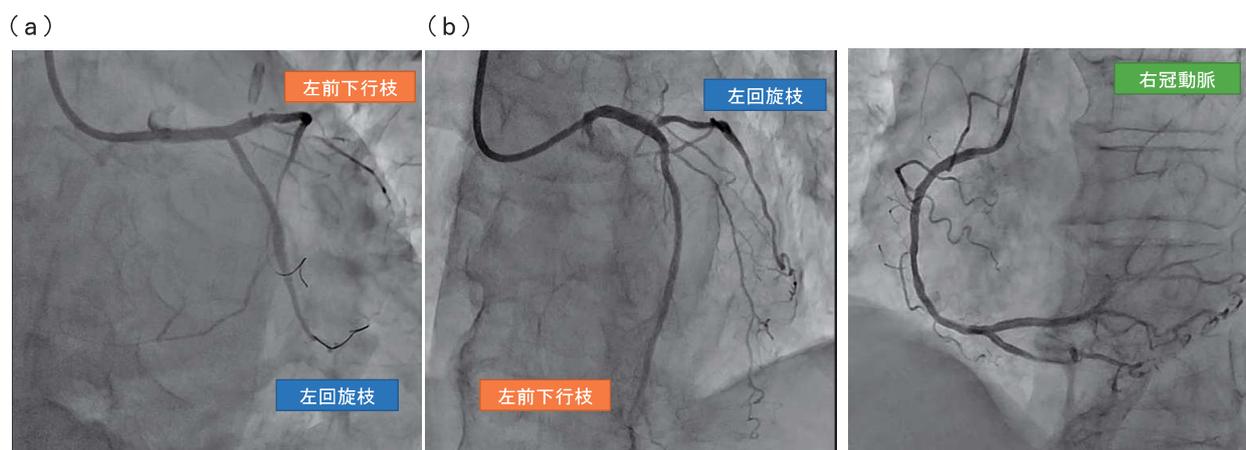


図3. 左冠動脈 PCI 後冠動脈造影 (第4病日)
(a) RAO 10° CAU45° , (b) LAO 10° CRA 30°

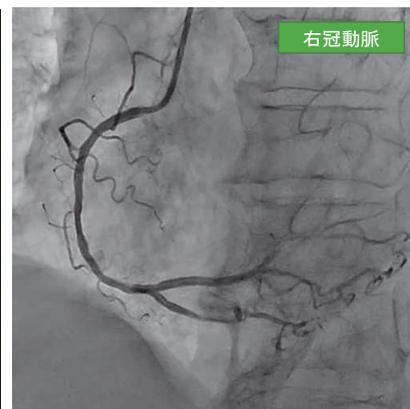


図4. 右冠動脈 PCI 後冠動脈造影
(第8病日), LAO 30°

壁運動も改善した。第11病日に前医に転院となった。転院後、1年2カ月を経過した現在も心血管イベントおよび出血イベントはなく、前医にて療養入院を継続中である。

転院時追加処方：

(1日量)アスピリン100mg, プラスグレル3.75mg,
ピタバスタチン4mg.

4. 考 察

遠位型ミオパチーは、その名の通り遠位筋優位に侵される遺伝性筋疾患の総称で、縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー、三好型ミオパチー、眼咽頭遠位型ミオパチーなどに分類され、日本国内での罹患者数は400人程度である。

本例で有していた縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーは常染色体潜性(劣性)遺伝で、原因としてGNE遺伝子異常が同定されており、本例も遺伝子検査により確定されている。10～30歳台で遠位筋の筋力低下にて発症する一方で、近位筋は後期になるまで保たれることが多く、歩行不能となるのは発症から10年程度とされている。呼吸筋や心筋は侵されず、生命予後は比較的良好である^{3,4)}。

遠位型ミオパチーそのものに冠動脈疾患が合併しやすいという報告はなく、家族歴(弟の下肢動脈疾患)、長期にわたるステロイドの使用、臥床に伴う運動不足などの複数の要因により冠

動脈疾患が進行したと思われる。長期臥床により心負荷がかかる機会が少なかったことも冠動脈病変が重症化するまで症状が顕在化しなかった要因と思われる。

冠動脈病変の複雑性などに基づけばCABGが第一選択となる症例であっても、年齢、認知機能、ADL、併存疾患などの理由によりPCIを行うことは実臨床においてよく遭遇するが、本例のような進行期の筋疾患を合併した重症冠動脈疾患に対して治療方針を検討することはまれである。遠位型ミオパチーを有する患者の全身麻酔手術についてはごく少数の報告があり、いずれも麻酔導入・離脱の適切な選択にて安全に実施し得ているが、これらは非心臓手術である^{5~7)}。本例とは異なるが、Mortensonらは四肢・体幹筋の筋力低下を来す封入体筋炎を有する患者の全身麻酔手術18例に関して報告しており、安全に手術が遂行できたことを報告している⁸⁾。しかしながら、本例のような四肢筋力が廃絶された状態での全身麻酔手術の安全性については十分なデータが存在せず、安全性の観点からPCIによる血行再建が妥当であると考えられた。

従来、多枝病変や左主幹部病変を伴う冠動脈疾患に対する血行再建はPCIによるステント内再狭窄率の高さや長期成績の観点から、CABGの絶対的適応とされてきた¹⁾。し

かしながら近年は DES の進化, 薬物療法の至適化に伴い, PCI の弱点とされてきた標的血管再血行再建率は低下しつつある^{8, 9)}。また, ROLEX 試験で示されたように IVUS/ 光干渉断層法(OCT)ガイド下にて PCI を行うことにより, PCI 後 1 年以内の心血管死, 標的血管関連の心筋梗塞, 標的血管再血行再建の複合エンドポイントをアンギオガイド下と比較して有意に減少させることが報告されている¹¹⁾。

このような昨今の PCI に関連する報告を考慮すると, CABG の侵襲に対する忍容性に問題がある場合, PCI によって血行再建が完遂される見込みが高い患者の場合は, PCI の選択も妥当であると考えられる。最終的には, 患者および家族の希望が最大限尊重されるべきであり, 現在の PCI と CABG の長所・短所について最新の知見に基づいた十分なインフォームドコンセントを行って治療方針を決定することが重要である。

5. 結 語

遠位型ミオパチー療養中に発症した重症 3 枝疾患による NSTE-ACS に対し, PCI を施行した一例を経験した。

文 献

- 1) Nakamura M, Yaku H, Ako J, et al.: JCS/JSCVS 2018 Guideline on Revascularization of Stable Coronary Artery Disease. *Circ J* **86**(3): 477-588, 2022.
- 2) Syntax Score Task Force. SYNTAX Score Calculator. [引用 2023-10-27]. <https://syntaxscore.org/>
- 3) Nonaka I, Sunohara N, Ishiura S, et al.: Familial distal myopathy with rimmed vacuole and lamellar (myeloid) body formation. *J Neurol Sci* **51**(1): 141-155, 1981.
- 4) Malicdan MC, Noguchi S, Nonaka I, et al.: A Gne knockout mouse expressing human GNE D176V mutation develops features similar to distal myopathy with rimmed vacuoles or hereditary inclusion body myopathy. *Hum Mol Genet* **16**(22): 2669-2682, 2007.
- 5) Saito J, Noguchi S, Matsumoto A, et al.: Anesthetic Management of Laparoscopic Nephrectomy for a Renal Cancer Patient with Distal Myopathy of Rimmed Vacuole. *Masui* **64**(2): 164-167, 2015.
- 6) Mogi K, Shiba S, Hirabayashi Y, et al.: Use of sugammadex in a patient with limb girdle muscular dystrophy. *Masui* **60**(6): 710-712, 2011.
- 7) 笠間 進, 西村チエ子, 中川秀之 他: 咽頭遠位型ミオパチーの麻酔経験. *日本臨床麻酔学会誌* **22**(1): 44-47, 2002.
- 8) Mortenson AR, Sprung J, Cavalcante AN, et al.: Inclusion body myositis and anesthesia: a case series. *J Clin Anesth* **31**: 282-287, 2016.
- 9) Miura K, Shimada T, Ohya M, et al.: Long-Term Incidence and Details of Bleeding Events After Everolimus-Eluting Stent Implantation -7-8-Year Outcomes. *Circ J* **83**(11): 2242-2249, 2019.
- 10) Watanabe H, Domei T, Morimoto T, et al.: Effect of 1-Month Dual Antiplatelet Therapy Followed by Clopidogrel vs 12-Month Dual Antiplatelet Therapy on Cardiovascular and Bleeding Events in Patients Receiving PCI: The STOPDAPT-2 Randomized Clinical Trial. *JAMA* **321**(24): 2414-2427, 2019.
- 11) Tarantini G, Fovino LN, Varbella F, et al.: A large, prospective, multicentre study of left main PCI using a latest-generation zotarolimus-eluting stent: the ROLEX study. *EuroIntervention* **18**(13): e1108-e1119, 2023.