心臓サルコイドーシスをいかに診断するか ～孤発性の心臓サルコイドーシスについて

加藤靖周

【要旨】

サルコイドーシスによる心病変は、早期の診断と治療開始が重要である。現在の心臓サルコイドーシスの「診断の手引き」においては、サルコイドーシスによる全身反応所見に加え、心臓以外の臓器に組織所見もしくは臨床所見が認められることを前提としている。しかし、心臓サルコイドーシスが強く疑われながらも他臓器病変が明らかでないため、診断に苦慮することがある。このような症例では、治療開始の遅れがしばしば重症心不全や心室頻拍など病態悪化につながる。孤発性心病変とも考えられる自験例を提示し、このような症例をどのように扱うべきか提起をした。

〔日サ会誌 2012; 32: 51-54〕

キーワード：サルコイドーシス，心病変，診断

Solitary Cardiac Involvement of Sarcoidosis

Yasuchika Kato

Keywords: sarcoidosis, cardiac involvement, diagnosis

サルコイドーシスによる臓器障害の中でも、心病変はlife-threateningな病変であり、早期診断と早期治療開始が重要である。

現在の「診断の手引き」において心臓サルコイドーシスの診断は、サルコイドーシスによる全身反応所見に加えて、心臓以外の臓器に組織所見もしくは臨床所見が認められることを前提としている。しかしながら、心臓サルコイドーシスが強く疑われながらも他臓器にサルコイドーシスを示唆する所見が認められないため、診断に苦慮する症例にしばしば遭遇する。こうした症例ではステロイド治療に踏み切れずに、しばしば治療抵抗性の重症心不全や心室頻拍など病態の悪化を呈することがある。

大塚らは、拡張型心筋症として左室縮小形成術を施行された110例のうちの8例（7%）が術後に切除心

筋標本の病理組織所見から心臓サルコイドーシスと診断されたと報告した¹⁾。また、これら8例の術前の胸部CT所見を詳細に検討し、8例中7例（88%）では縦隔リンパ節腫大が認められ、左室形成術を施行された拡張型心筋症20例においては縦隔リンパ節腫大が認められたのは1例（5%）のみであったのに対して、心臓サルコイドーシスにおいて有意に高頻度であったと示している。このように、拡張型心筋症を呈する心臓サルコイドーシスにおいて胸部CTにおける縦隔リンパ節腫大の存在はサルコイドーシス診断の大きな手がかりになる所見と考えられる。

シンポジウムにおいては、このような自験5例を呈示した（Table 1）。いわゆる「孤発性」とも考えられる心病変を呈する症例をどのように扱うべきであろうか。

藤田保健衛生大学 循環器内科

Department of Cardiology, Fujita Health University School of Medicine

著者連絡先：加藤靖周（かとう やすちか）
〒470-1192 愛知県豊明市沓掛町田楽ヶ窪1-98
藤田保健衛生大学 循環器内科
E-mail: ykato@fujita-hu.ac.jp

症例 (Figure 1, Table 1 中の症例 2)

72歳, 女性

2007年2月に完全房室ブロックを発症し, 当院に入院となった。入院時の心エコーにて心室中隔基部と心尖部の菲薄化が認められ, 心臓サルコイドーシスが疑われた。血清ACE活性は11.4 IU/L (基準値: 8.3 ~ 21.4 IU/L) と正常範囲内で, ツベルクリン反応は陰性, 眼病変と皮膚病変は認められず, 胸部X線および胸部CTにて明らかな肺門・縦隔リンパ節腫大は認められなかった。ガリウムシンチグラムでは, 中縦隔と心臓に一致して集積亢進が認められ, 心筋生検にて多核巨細胞を伴う非乾酪性類上皮細胞肉芽腫性病変が証明され, 他臓器病変はあきらかでなかったが, 心臓サルコイドーシスと診断し, ステロイド療法を開始し

た。現在もprednisolone 5 mgを維持量とし, 投与を継続しているが, 左室機能低下や心室頻拍の出現もなく, 経過は良好である。

心臓サルコイドーシスを示唆する所見を複数有しながら, 他臓器病変の所見を欠き, 診断に苦慮する症例が存在する。中には, 急速な心機能の悪化や心室頻拍など致死的不整脈の発現を認める例が存在し, ステロイド治療開始の遅れが予後を大きく左右する場合がある。いわゆる孤発性の心病変が存在するのか否かは議論の余地があるが, 本症の診断のためには, 気管支鏡検査や表在リンパ節生検など病理組織学的検索も積極的に望まれる場合があり, また, これらが陰性であっても注意深く経過観察を続けることが重要である。

Table 1. 心臓サルコイドーシス診断が強く疑われながら, 他臓器病変を認めず, 診断の手引きを満たさない5例

		症例 1	症例 2	症例 3	症例 4	症例 5
主要心症状		CAVB	CAVB	CAVB	VT	左室機能低下
		VT		左室機能低下	左室機能低下	NSVT
		左室機能低下				
全身反応	BHL	－	－	－	－	－
	ACE高値	＋	－	－	－	－
	ツ反	NA	＋	＋	－	－
	⁶⁷ Ga異常集積	＋	＋	＋	－	－
	気管支鏡検査	NA	NA	NA	NA	NA
	血清/尿Ca高値	－	－	－	－	－
他臓器病変		－	－	－	－	－
縦隔リンパ節腫脹		＋	－	－	－	＋
心筋生検	肉芽腫性病変	陰性	陽性	陰性	陰性	陰性
主徴候	高度房室ブロック	＋	＋	＋	－	－
	IVS基部菲薄化	＋	＋	＋	中部の菲薄化	＋
	⁶⁷ Ga心集積	－	＋	－	－	－
	左室機能低下	＋	－	＋	＋	＋
副徴候	心電図異常	＋	－	＋	＋	＋
	心エコー異常所見	－	＋	＋	＋	＋
	心筋シンチ異常	＋	＋	＋	＋	＋
	Gd-MRIでのDE	NA	NA	NA	＋	＋
	心筋生検	＋	－	＋	＋	＋

Figure 1. 72歳，女性．完全房室ブロック（a）を発症し，人工ペースメーカーを留置（b）．心エコー（c）上心室中隔基部の菲薄化と心尖部に心室瘤が認められる（矢印）． ^{67}Ga シンチグラム（d）では中縦隔と心臓に一致した集積亢進が認められる．

Figure 2. 右室内膜心筋生検．HE染色．心筋組織内にリンパ球・類上皮細胞・Langhans型多核巨細胞などで構成される非乾酪性類上皮細胞肉芽腫が認められる．

引用文献

- 1) Otsuka K, Terasaki F, Eishi Y, et al. Cardiac sarcoidosis underlies idiopathic dilated cardiomyopathy: importance of mediastinal lymphadenopathy in differential diagnosis. Circ J 2007; 71: 1937-41.