cardiac sarcoidosis with complete A-V block

完全房室ブロックを伴った
心サルコイドーシスの1症例

藤原久義^{*1)}, 藤原兌子^{*2)}
Hisayoshi Fujiwara, Takako Fujiwara
和田泰三^{*3)}, 小野寺知哉^{*1)}
Taizo Wada, Tomoya Onodera

colour graph corner

炎 症 VOL.4 NO.3
SUMMER 1984

図1 死亡4年前の心電図 完全房室ブロックがみられる。

図2 剖検心の輪切り切片 求心性肥大がみられる。

図3 左室自由壁にみられた巨細胞を伴う類上皮細胞肉芽腫（図の中央部）
肉芽腫の中心部に乾酪壊死巣はなく、その周囲は膠原線維により取り囲まれている。図の上部に心筋細胞がある。（H.E. 染色，×100）

図4 房室結節（中央）の弱拡大
房室結節内に広汎な線維化がみられる。真中下にみられる動脈は房室結節動脈で、左下の青色を呈する部分は心の central fibrous body である。（Masson Trichrome 染色，×30）

図5 図4の房室結節内の巨細胞を伴う類上皮細胞肉芽腫の拡大
中央に血管があり、巨細胞、類上皮細胞がみられ、周囲は膠原線維により囲まれている。中心部に乾酪壊死はみられない。（Masson Trichrome 染色，×200）

図6 His 束の弱拡大
広汎な線維化およびサルコイドーシス病変の浸潤がみられる。（Masson Trichrome 染色，×30）

表1 症例（M.U. 69歳 主婦）

主 訴：労作時呼吸困難と動悸
既往歴：妊娠中毒症・高血圧・気管支炎
家族歴：結核（+）、
糖尿病（+）。
現 症：高血圧・慢性気管支炎で治療中。
入院2カ月前、子守の最中、突然胸部圧迫感とともに、動悸・呼吸困難発作。以来労作時に同症状持続。
入院1カ月前、起坐呼吸となり、意識不明の発作で某医緊急入院。
退院後再び呼吸困難を生じ、昭和51年3月16日、本院入院。
理学的所見：
体格小。脈拍 45/分、不整。血圧 194/64。頸動脈怒張（+）。心濁音界拡大。呼吸数 36/分努力性。全肺野ラ音（+）。肝腫（+）。腹水（-）。下肢浮腫（+）。

表2 臨床検査成績

検 血：RBC=458×10⁴，WBC=11,600(N=92%)
Hb=13.6 g/dl，Ht=43%
電解質：Na=145 mEq/L，K=3.7 mEq/L，
Cl=116 mEq/L
腎機能：BUN=20 mg/dl，尿酸=11.6 mg/dl
肝機能：GOT=66 KU，GPT=23 KU
Al-p=8.8 K-AU，ChE=0.7 JpH/hr
LDH=1090 WU
血清蛋白：全量=6.4 gr/dl（分画正常）
脂 質：Cholesterol=144 mg/dl，Triglyceride=105 mg/dl
検 尿：蛋白（+）糖（-）
酸 素：HBD=437.1 U，CPK=63 mU/ml
血液ガス：pH=7.39，Po₂=42 mmHg，Pco₂=45 mmHg，HCO₃=26.5 mEq/L
その他：WaR（-），CRP（-），ASLO=125 ↓
RAT（-）

表3 入院から死亡までの経過

S 51. 3. 16:	入院 (69歳)
S 51. 4. 23:	永久ペースメーカー植込術.
S 51. 5. 18:	退院 (NYHA=Ⅱ度)
	以後 NYHA Ⅱ～Ⅲ度で通院.
	血圧 140～180/80～90 mmHg.
	気管支炎持続.
S 54. 3. 17:	呼吸困難で再入院 (72歳)
S 54. 5. 15:	ペースメーカージェネレーターの交換
S 54. 5. 26:	退院 (NYHA=Ⅱ度)
S 55. 1. 9:	起坐呼吸で入院.
	入院後も呼吸不全, 心不全増悪, 激しい咳嗽と, 呼吸困難のための体動でペースメーカーのカテ先移動, 種々の不整脈の出現あり.
S 55. 2. 9:	死亡 (73歳)

死亡時73歳の女性で死亡10年前より, 慢性気管支炎および高血圧症にて治療を受けていた(表1). 死亡4年前, 意識喪失の発作あり(表1, 2), ECGにて完全房室ブロックを指摘され(図1), ペースメーカーを植え込んだ(表3). その後, 経過は順調であったが, 死亡4日前より呼吸困難となり, 種々の治療にもかかわらず死亡した(表3). 経過中 CRP, 白血球数などで炎症反応はみられず, 臨床的にはいわゆる本態性房室伝導障害と診断されていた. ステロイドは使用されなかった.

剖検にて心重量は 500 g と増大し, 左室の求心性肥大(図2)がみられた. 心室中隔上部, 乳頭筋および左室自由壁の一部に肉眼的線維化巣が観察された. 冠動脈には有意の狭窄はなかった.

組織学的には組織球由来と思われる巨細胞を伴う類上皮細胞肉芽腫がみられ, その周囲は膠原線維に取り囲まれ, 場所により多数の単核球の浸潤があった(図3). 肉芽腫の中心部に乾酪壊死巣はなかった. このような肉芽腫性心筋炎は左・右心室, 左・右心房に広汎にみられた. 心以外では肺に同様の所見があり, 主病変が心であるサルコイドーシスと診断された¹⁾.

房室刺激伝導系の検索

房室刺激伝導系は Lev ら²⁾の方法により, 5 μ の連続切片を作成し, 検索した. 房室結節, His 束, 右脚および左脚すべてに広汎な類上皮細胞性肉芽腫があった(図4～6). 特に房室結節で高度で, 心筋細胞は10%程度を占めるのみであった. ECGにおける完全房室ブロックの成因は房室刺激伝導系内へのサルコイドーシス病変の浸潤のためと思われた.

考 案

サルコイドーシスは, 生前診断される例は12%ほど³⁾で, 大部分の例では本症例のごとく剖検時に診断される³⁻⁶⁾. 女性にやや多く, 罹患年齢は6～90歳と種々である⁶⁾. 5年生存率は98%と一般的にはそれほどわるくはない³⁾. 致死性サルコイドーシスは主病変が心である例が多く(64%), 40%に完全房室ブロック, 40%に右脚ブロック, 40%に心室性期外収縮, 22%に心室性頻拍または心室粗・細動がみられる⁵⁾. 死因は突然死36%, Stokes-Adams 発作を中心とした不整脈30%, 心不全18

%である⁶⁾. 日本人のサルコイドーシスの剖検では70%に心病変があるといわれ, 欧米の報告と比較し, 頻度が高い⁶⁾. 浸潤部位は心房・心室をとわず心全体で, 特に刺激伝導系および左心室乳頭筋を中心とする⁵⁾. 本症例においても同様の所見で典型的心サルコイドーシスであることが解る.

本症例がいつからサルコイドーシスに罹患したかは不明であるが, サルコイドーシスによる完全房室ブロックが起こってから4年間の生存を可能にしたものは, 本症例の不整脈が徐脈性でペースメーカーによく反応したためと考えられる. 頻脈性の不整脈はペースメーカーに反応しにくい⁵⁾. ステロイドに対する反応は, 個体により種々で定説はない⁶⁾. 本症例はステロイド非使用にもかかわらず, 長期生存した例と思われる.

心サルコイドーシスにとってもっとも重要なことは早期発見である. そのためには, 原因不明の心疾患ではサルコイドーシスを疑う必要があり, 以下の諸検査をする必要がある. 血清 AC 活性(上昇), 気管支肺胞洗滌液中の活性化Tリンパ球(増加), 全身性ガリウムシンチ(病変部位に著明な取り込み)および心または肺生検を行うことが重要である⁶⁾. また, 遅発性アレルギー減弱, 細胞性免疫の低下, 液性免疫亢進などにも注目すべきである.

文 献

- 1) 藤原久義, 河合忠一: 心筋炎の病型. 循環器科 15: 10-17, 1984.
- 2) Lev, M., Watne, A. L.: Method for routine histopathologic study of human sinoatrial node. Arch. Pathol. 57: 168, 1954.
- 3) Matsui, Y., Iwai, K., Tachibana, T. et al.: Clinicopathological study on fatal myocardial sarcoidosis. Ann. N.Y. Acad. Sci. 278: 455, 1976.
- 4) 亀田陽一, 吉村義之: 心サルコイドーシス. 日本臨床, 内科から病理へ, 1980年秋期増刊号, 482-485.
- 5) 沼尾嘉時, 関口守衛: 諸種疾患における心疾患. e) サルコイドーシス. 臨床医 16: 1137-1139, 1980.
- 6) 立花暉夫: 心サルコイドーシス. 循環器科 15: 49-59, 1984.

*1) Department of Internal Medicine Faculty of Medicine, Kyoto University 京都大学医学部第三内科学教室

*2) Department of Food Science, Kyoto Women's University 京都女子大学家政学部

*3) Wakayama Red Cross Hospital 和歌山赤十字病院