

モーニングセミナーから

心サルコイドーシスの1例

磯野員理 岩永善高 菅竜也 高瀬徹 武輪光彦
谷口貢 宮崎俊一

近畿大学医学部内科学教室 (循環器内科部門)

抄 録

今回、サルコイドーシスに心病変を合併した症例を経験したのでモーニングセミナーで発表した。サルコイドーシスは比較的予後のよい疾患ではあるが、心病変が合併した場合には高度房室ブロック、重症心室不整脈や心ポンプ機能の低下などにより突然死を引き起こすことがある。さらに、心病変は症状が少なく剖検により始めてわかる症例が少なくない。

そのためサルコイドーシスの症例においては心病変を疑い、検査を施行することが重要であるということを啓発したい。

はじめに

サルコイドーシスは、肺、リンパ節、皮膚、眼、心臓、筋肉など全身臓器に乾酪壊死のない類上皮細胞肉芽腫が形成される全身性の肉芽腫疾患で、最初の報告から140年近く経つ今日でもその原因はなお不明である。

サルコイドーシスの予後は心病変の有無およびその程度に左右され、その正確な診断は極めて重要である。

症例 67歳 女性

主訴：下肢のしびれ感・動悸

既往歴：21歳 急性虫垂炎

65歳 ブドウ膜炎

家族歴：特記すべきことなし

生活歴：喫煙歴なし 飲酒歴なし

現病歴：平成18年よりブドウ膜炎にて当院眼科通院していた。平成19年8月より四肢末端の痺れが出現した。同年11月馬場記念病院を受診した。ACE：28.2 IU/lと高値であり、胸部X-pにてBHL、胸部CTにて縦隔リンパ節腫大を認めたため、サルコイドーシスを疑われ、平成20年1月、当院呼吸器内科紹介受診となった。平成20年1月ホルター心電図にて多発性心室性期外収縮を認めたため、心サルコイドーシス疑いにて当科紹介受診となった。

入院時身体所見

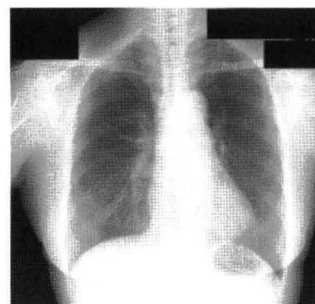
身長 156 cm

体重 48 kg
意識レベル 清明
体温 36.1°C
血圧 121/78 mmHg
心拍数 65 bpm
呼吸回数 21回/分

入院時血液検査所見

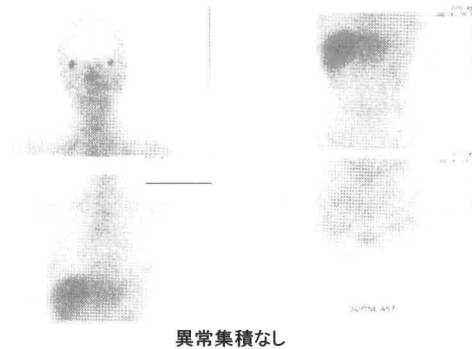
CRP：0.057 mg/dl	GOT：12 IU/l
Na：142 mEq/l	GPT：14 IU/l
K：4.0 mEq/l	LDH：150 IU/l
Cl：107 mEq/l	CK：87 IU/l
Ca：9.2 mEq/l	γ-GTP：28 IU/l
BUN：20 mg/dl	WBC：6.4×10 ³ /μl
Cr：1.27 mg/dl	RBC：3.47×10 ⁶ /μl
TP：6.1 g/dl	Hb：11.6 g/dl
Alb：3.6 g/dl	Ht：34.4%
T.Bil：0.4 mg/dl	PLT：26.5×10 ⁴ /μl
ALP：159 IU/l	ツベルクリン反応 陰性

入院時 胸部X線写真

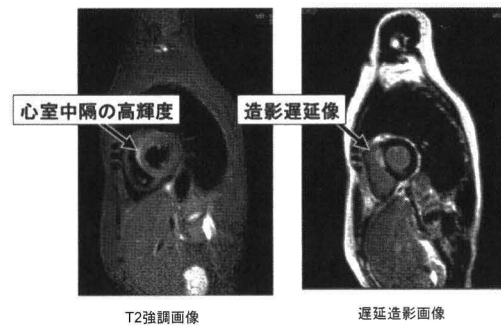


BHLを認める

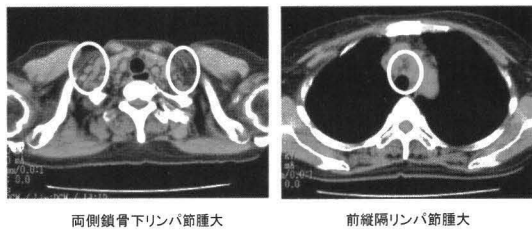
Gaシンチグラフィ



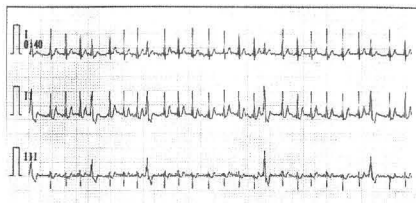
心臓MRI



胸部単純CT

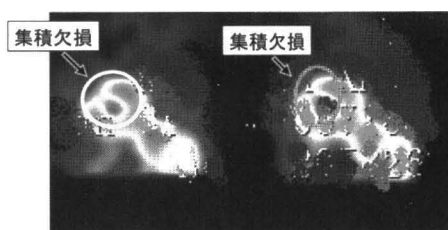


ホルター心電図



PVCの多発

TI 心筋シンチグラフィ



前壁中隔の集積欠損

心音 不整 心雑音聴取せず
呼吸音 清 ラ音聴取せず
四肢 浮腫なし 両下肢の痺れ感あり

サルコイドーシスの診断基準

組織診断群と臨床診断群に分け、下記の基準に従って診断する

1. 組織診断群

一臓器に組織学的に非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を認め、かつ下記1)~3)のいずれかの所見がみられる場合を組織診断群とする

1) 他の臓器に非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を認める

2) 他の臓器で「サルコイドーシス病変を強く示唆する臨床所見」がある

3) 下記の全身反応を示す検査所見6項目中2項目以上を認める

2. 臨床診断群

組織学的に非乾酪性類上皮細胞肉芽腫は証明されていないが、少なくとも二つ以上の臓器において「サルコイドーシス病変をつよく示唆する臨床所見」があり、かつ上記に示した全身反応を示す6項目中2項目以上を認める場合を臨床診断群とする

①両側肺門リンパ節腫脹

②血清 ACE 活性高値

③ツベルクリン反応陰性

④ Gallium-67 citrate シンチグラムにおける著大な集積所見

⑤気管支肺泡洗浄検査でリンパ球増加、または CD4/CD8 比高値

⑥血清あるいは尿中カルシウム高値

心臓サルコイドーシスの診断の手引き

1. 組織診断群

心筋内に乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫が病理組織学的に認められ、心臓以外の臓器で病理組織学的または臨床的にサルコイドーシスと診断しえた場合。

2. 臨床診断群

心筋内に乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫が

病理組織学的に認められないが、心臓以外の臓器で病理組織学的または臨床的にサルコイドーシスと診断しえた症例で、以下の条件を満たし、かつ基本診断基準の検査所見の6項目中1項目以上を認める場合。

- 1) 主徴候4項目中2項目以上が陽性的場合
- 2) 主徴候4項目中1項目が陽性で、副項目2項目以上が陽性的場合

①主項目

- (a)高度房室ブロック
- (b)心室中隔基部の菲薄化
- (c)67Ga-citrate シンチグラムで心臓への異常集積
- (d)左室収縮不全(左室駆出率50%未満)

②副項目

- (a)心電図異常：心室不整脈(心室頻拍, 心室性期外収縮), 右脚ブロック, 軸偏位, 異常Q波
- (b)心エコー図：局所的な左室壁運動異常あるいは形態異常(心室瘤, 心室壁肥厚)
- (c)核医学検査：心筋血流シンチグラム(thallium-201chlorideあるいはechtnetium-99-methoxyisobutylisonitrile, technetium-99m tetrofosmin)での還流異常
- (d) Gadolinium 造影MRIにおける心筋の遅延造影所見
- (e)心内膜心筋生検：中等度以上の心筋間質の線維化や単核細胞の浸潤

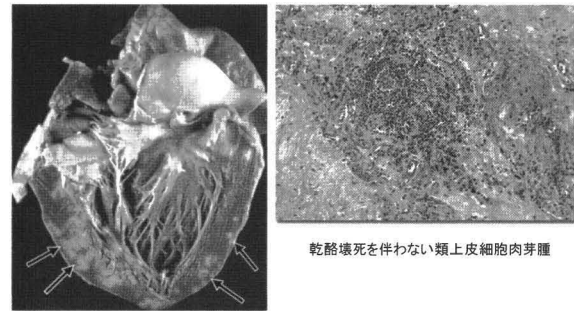
サルコイドーシスの病因

・サルコイドーシスは肺, リンパ節, 皮膚, 眼, 心臓, 筋肉など全身臓器に乾酪壊死のない類上皮細胞肉芽腫が形成される全身性の肉芽腫疾患で, 最初の報告から140年近く経つ今日でもその原因はなお不明である。サルコイドーシスの病因に関しては, 疾患感受性のある宿主が環境中の何らかの抗体物質に曝露されて誘導されるTh1タイプの過敏性免疫反応に起因することはわかっている。

Propionibacterium acnes (アクネ菌) は日本人患者の病変部リンパ節から分離された唯一の微生物であり, 欧米の患者においても高率・多量に検出された。

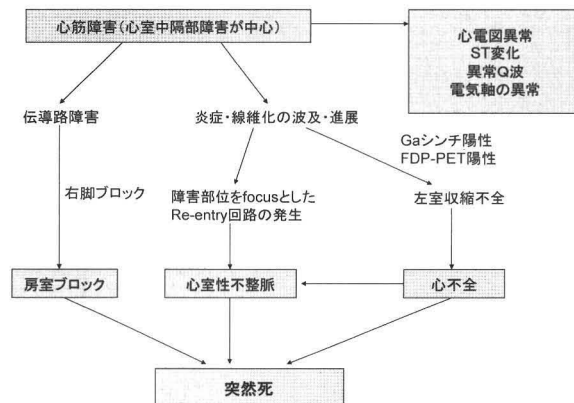
心臓サルコイドーシスの治療

- 1) 初期投与量：プレドニゾロン換算で連日30 mg/日または隔日に60 mg/日で内服投与。
- 2) 初期投与期間：4週間。
- 3) 減量：2～4週間毎に, プレドニゾロン換算で連日5 mg/日または隔日に10 mg/日ずつ減量。

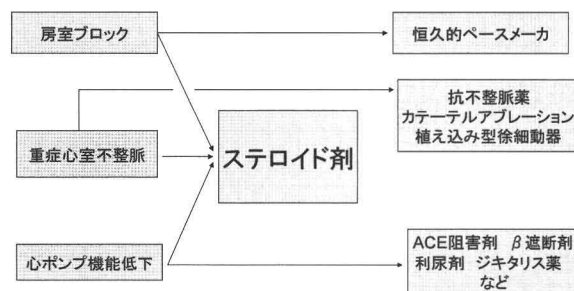


サルコイド結節(心病変)

乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫



心臓サルコイドーシスの治療



- 4) 維持量：プレドニゾロン換算で連日5～10 mg/日または隔日に10～20 mg/日投与。
- 5) 維持量の投与期間：いずれ終了することが望ましいが, 他臓器と異なり終了が難しい場合が多い。
- 6) 再燃：初期投与量を投与する。

心サルコイドーシスの予後

本邦におけるサルコイドーシスの死亡率は1.4～2.5%と比較的予後はよい。

サルコイドーシスで死亡し, 剖検により判明した死因のうち2/3以上を心病変が占める。

心病変で死亡した例の中で生前に心病変が診断されていた例は約25%である。

結 語

今回、サルコイドーシスに心病変を合併した症例を経験した。

心臓サルコイドーシスは予後不良な疾患であるが、早期発見・早期治療によりその生命予後を改善することが期待されている。

心サルコイドーシスまとめ

サルコイドーシスは全身臓器をさまざまに冒す原因不明の疾患であるが、生命予後等を考えた場合心病変の存在が重要である。

- (1) 診断が難しい;DMC、高度房室ブロック、VT、心室瘤と診断されている症例も多い
- (2) 現在有効と期待されているのは、ステロイド治療だが、その有効性データは不十分



**心臓MRI、PETによる早期診断
早期にステロイド治療による長期予後の改善**