

## 早期に治療し得た心サルコイドーシスの1例

多根総合病院 総合診療内科

濱 典 男

## 要 旨

サルコイドーシスは原因不明の肉芽腫性疾患であるが、その予後を左右するのは心サルコイドーシスの有無である。従来心サルコイドーシスを早期に診断するのは困難であったが、最近のPETCTや造影MRIなどの画像診断の進歩により早期診断が可能となった。症例は既知の肺、眼、皮膚サルコイドーシスがあり、胸部症状はなく、ECG、心エコーでも異常を認めなかったが、PETCT、造影MRIにより心サルコイドーシスと診断された。ステロイド治療の結果、画像所見の改善が見られた。早期のステロイド治療は、心サルコイドーシスの予後を改善する可能性がある。

Key words：心サルコイドーシス；早期診断；ステロイド治療

## はじめに

サルコイドーシスは原因不明の肉芽腫性疾患であるが、その予後を左右するのは心サルコイドーシスの有無である。従来心サルコイドーシスを早期に診断するのは困難であったが、最近の画像診断の進歩により早期診断が可能となった。早期に治療介入できれば、心臓病変の進展の抑制が可能となり、予後を改善できる可能性がある。

## 症 例

患 者：58歳，男性

主 訴：視力低下，咳嗽

現病歴：2013年5月視力低下を自覚し眼科を受診し、ブドウ膜炎と診断された。ACE上昇、ツ反陰性でありサルコイドーシスの疑いで紹介となった。胸部CTで縦隔リンパ節の腫脹、肺野に小粒状影を認めた。2013年12月ころより右手背にコイン大の紅斑を認め、皮膚生検し皮膚サルコイドーシスと診断された。胸部症状なく、ECG、心エコーでは異常は認めなかったが心サルコイドーシスについて精査の方針とした。

既往歴：C型肝炎 INF治療

嗜好歴：喫煙 40本/日，アルコール ビール1本

家族歴：特記すべきことなし

## 身体所見

血圧 130/80 mmHg，心拍数 78 整，体温 37.1 度，貧血なし，黄疸なし，頸部リンパ節腫脹なし，甲状腺腫なし，

肺野 清，心音 純，雑音なし，腹部平坦，軟，下腿浮腫+

## 検査成績

血液，生化学検査：血沈 4/10，Ca 9.4 mg/dl，ACE 42.7 IU/l

胸部 Xp：心拡大なし，肺野に網状影（図1）

胸部 CT：肺門リンパ節，縦隔リンパ節の腫脹あり，肺野にびまん性に小粒状影あり（図1）。

ECG：異常なし

Ga シンチ：縦隔，肺門リンパ節及び両肺野に Ga の取り込みを認めた。

心エコー：EF 78%。asynergy なし。心筋の非薄化なし。

運動負荷 T1 心筋シンチ：負荷時には心尖部中隔より欠損を認め，安静時には再分布を認めた。

冠動脈 CT：正常冠動脈

PETCT：心室中隔，心尖部，右室の一部に集積像を認めた（図2）。ステロイド治療後には集積像は消失していた（図3）。

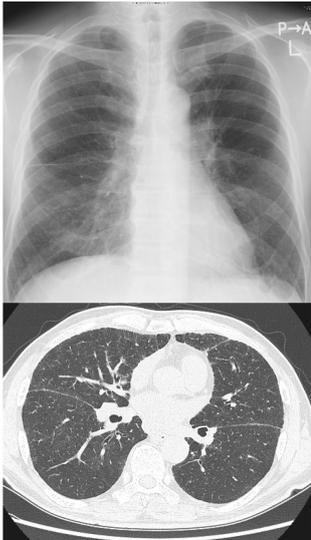


図1 胸部 Xp, 胸部 CT

Gd 造影 MRI：心尖部中隔よりと前壁から側壁にかけて造影遅延像を認めた（図4）。ステロイド治療後には前壁から側壁の遅延像は消失しており，心尖部中隔よりの遅延像も縮小していた（図5）。

#### 経過

PETCT, 造影 MRI の所見より，2015年2月心サルコイドーシスと診断した。負荷心筋シンチでは再分布像を認め，虚血性心疾患も疑われたため冠動脈 CT を施行したが正常冠動脈であった。患者の同意を得てステロイド治療を開始した。PSL 30 mg より開始し，5 mg/月で減量し 5 mg で維持とした。

2015年6月 PETCT, 造影 MRI 再検した。

PETCT では集積像は消失しており，Gd 造影 MRI でも左室前壁から側壁の遅延像は消失しており，心室中隔心尖部よりの遅延像も縮小していた。

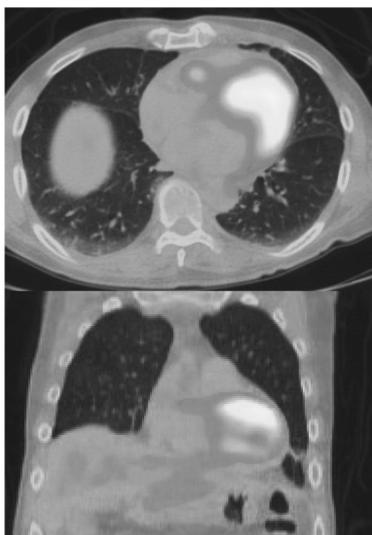


図2 PETCT（治療前）

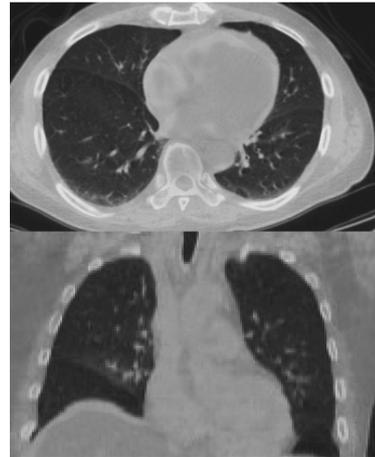


図3 PETCT（治療後）

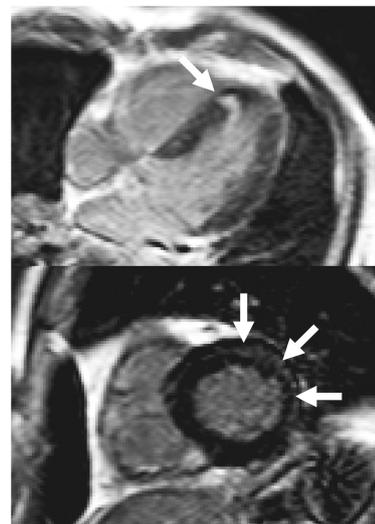


図4 Gd 造影 MRI（治療前）

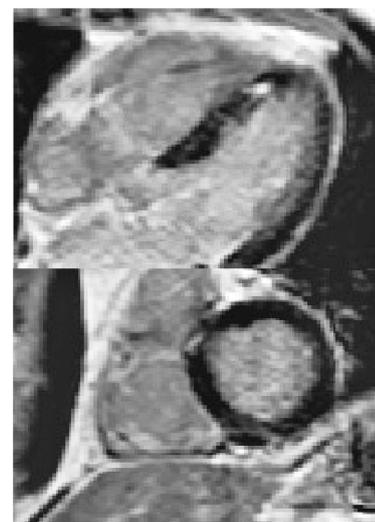


図5 Gd 造影 MRI（治療後）

## 考 察

サルコイドーシスは原因不明の全身性肉芽腫性疾患である。心臓病変の存在は、致死性不整脈や心不全をきたし、サルコイドーシス患者の予後を左右するためステロイド治療が必要である。ステロイド治療により心臓病変の進展抑制が期待され、早期の診断が必要である。心サルコイドーシスでは、心機能が良好であるうちにステロイド治療を始めた方が反応性がよく予後が良いとされており、早期に治療介入することが重要とされている。日本人の95例の心サルコイドーシスの長期予後に関する後ろ向き検討の報告においてはステロイド治療がなされた75例の5年生存率は75%であり、EF 50%以上の例の5年生存率は89%であったが、50%以下の例では59%であった<sup>2)</sup>。また43例の心サルコイドーシスをEF 55%以上、30-55%、30%以下の3群にわけて、ステロイド治療の効果をみた報告においてもEF 55%以上、30-55%の群ではEFは不変または改善を示し、予後も30%以下の群に対して良好であった<sup>3)</sup>。

本例は既知の肺、皮膚、眼サルコイドーシスがあり、自覚症状やスクリーニング検査で異常は認められなかったが、心病変についても最近の画像診断により積極的に診断を行った。心臓以外の臓器でサルコイドーシスと診断を受けた患者62例について、自覚症状の有無、心臓MRI、FDG-PET検査の結果を報告している<sup>1)</sup>。画像検査で心臓サルコイドーシスが疑われた症例は39%であり、そのうち46%に動悸、前失神などの症状が認められ、心サルコイドーシスを疑われなかった群より有意に多かった(46% vs 5%)。このことは自覚症状が心臓への浸潤を疑う指標の一つであると言えるが、無症状のものも相当数存在することを示している。従来心サルコイドーシスを臨床症状が出現したり、心エコーで特徴的な所見や心機能の低下、ECG異常など出現する以前に診断することは困難であった。最近になりFDG-PETや心臓MRIなどの画像診断の進歩により心臓サルコイドーシスの診断が可能になった。これにより、診断基準の改定が行われた。2016年に「サルコイドーシスの診断基準と診断の手引き-2006」の中の心臓病変の診断の手引きの見直しが行われ、「心臓サルコイドーシスの診断指針」が新たに提唱された<sup>4)</sup>。心筋生検未施行の場合の臨床診断による心臓サルコイドーシスの診断基準が設けられた。FDG-PETでの異常集積は心臓サルコイドーシスの炎症の活動性を反映する重要な所見と考えられ、付記から主兆候に格上げさ

れ、造影MRIにおける心筋の造影遅延所見は、心臓サルコイドーシスの組織障害や繊維化の指標として重要と考えられ、副兆候から主兆候に格上げされた。本例は、造影MRI、FDG-PETの所見により主兆候5項目のうち2項目を満たし診断された。

造影MRIで心病変を検出された心サルコイドーシスの予後に関する研究<sup>5-7)</sup>では、EFはそれぞれ56%、65%、50%以上と良好であり、ECG異常も15%、28%、18%と頻度は低かった。そうした早期発見例においては、3年未満の経過観察ではあるが、造影MRI陽性例においては年間致死率はそれぞれ10%、3%、2%であったと報告されている。ステロイド治療は文献<sup>5)</sup>においては65%に対してなされ、文献<sup>6)</sup>ではステロイド治療は不明であり、文献<sup>7)</sup>においては12%でなされたと報告されている。文献<sup>7)</sup>では、57名の胸部症状なくEFが保たれた心臓外サルコイドーシスに造影MRIを施行し2年間の経過を追った。8例(14%)でMRIで陽性所見があり、1例に房室ブロックが出現し、2例にステロイドを使用し1例でMRI所見の改善を認めた。心臓死はなかった。潜在例では中期的な予後は良好であったと報告している。しかしながら無症候性の心サルコイドーシスでステロイド治療が予後が改善するか否かを検討した報告は少なく今後の検討課題である。

## おわりに

早期に診断し、ステロイド治療をし得た心サルコイドーシスの1例を経験した。画像所見が改善され、心病変は退縮した。今後サルコイドーシスは再発もあり得るため、慎重に経過観察する必要がある。

## 文 献

- 1) Mehta D, Lubitz SA, Frankel Z, et al : Cardiac involvement in patients with sarcoidosis : diagnostic and prognostic value of outpatient testing. *Chest*, 133 : 1426-1435, 2008
- 2) Yazaki Y, Isobe M, Morimoto S, et al : Prognostic determinants of long-term survival in Japanese patients with cardiac sarcoidosis treated with prednisone. *Am J Cardio*, 88 : 1006-1010, 2001
- 3) Chiu CZ, Nakatani S, Zhang G, et al : Prevention of left ventricular remodeling by long-term corticosteroid therapy in patients with cardiac sarcoidosis. *Am J Cardio*, 95 : 143-146, 2005
- 4) 日本循環器学会 : 心臓サルコイドーシスの診療ガイドライン, 2016年版, 日本循環器学会, 東京,

2017

- 5) Patel MR, Cawley PJ, Heitner JF, et al : Detection of myocardial damage in patients with sarcoidosis. *Circulation*, 120 : 1969-1977, 2009
- 6) Greulich S, Deluigi CC, Gloekler S, et al : CMR imaging predicts death and other adverse events in suspected cardiac sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging*, 6 (4) : 501-511, 2013
- 7) 永井利幸, 香坂 俊, 奥田茂男, 他 : 心臓外サルコイドーシス症例の心臓病変早期検出における心臓 MRI の有用性. *日サルコイドーシス肉芽腫会誌*, 32 (1) : 93-100, 2012