

診断に難渋した心サルコイドーシスの一例

佐藤 賢 哉^{*1} 穴戸 秀 行^{*1} 佐藤 晶 子^{*1}
 岩田 詠 子^{*1} 大木 健 一^{*1} 近藤 えり子^{*1}
 片山 晴 美^{*1} 野沢 幸 永^{*2} 西宮 孝 敏^{*2}

Key Words : 心サルコイドーシス, 心室中隔基部菲薄化, 拡張型心筋症, Gd-CMR

はじめに

心サルコイドーシスは、本邦のサルコイドーシス患者に多く合併し、サルコイドーシス剖検例では、サルコイドーシスによる死因の大半を占める。一方、ステロイド治療により心病変の進展を抑制する効果が期待できることから、早期に的確に診断することが重要である。しかし、心サルコイドーシスは特異的臨床症状がなく、心病変の部位・範囲により多彩な臨床症状を呈すること、心生検による組織診断率も低く、特異性の高い検査法に乏しいことなどから、早期の診断に難渋することが多い。今回我々は、経時的に観察を行うことで初めて心サルコイドーシスと診断し得た1例を経験したので報告する。

I 症 例

症 例 : 62 歳, 女性。

既往歴・家族歴 : 特記すべき事項無し。

現病歴 : 平成 20 年 8 月の健康診断にて心電図上 II, III, aVf, V_{5,6} の陰性 T 波を指摘されたが、血圧高値や胸痛といった自覚症状がなかったことから経過観察とされた。翌年の健康診断では、胸部 X 線写真で心胸郭比 (CTR) 55.5% と拡大も認めたが、やはり自覚症状に乏しかったことから更なる精査は行われなかった。平成 22 年の健康診断では、胸部 X 線で CTR 58.5% と更なる拡大認めたことから、自覚症状はないものの同年 10 月 19 日に近医を受診した。心臓超音波検査にて全周性の壁運動低下を認めたため更なる精査目的に 11 月 29 日当科紹介初診となった。

入院時現症 : 身長 166cm, 体重 62kg, 血圧 101/50mmHg, 脈拍 61bpm, 整。

肺野にラ音を聴取せず。眼瞼結膜に貧血, 眼球結膜に黄疸を認めなかった。

初診時検査所見 (平成 22 年 11 月 29 日) : 胸部

^{*1} 旭川赤十字病院医療技術部検査科 ^{*2} 旭川赤十字病院循環器内科

A HARD CASE TO DIAGNOSE CARDIAC SARCOIDOSIS

Masaya SATOU ^{*1}, Hidenori SHISHIDO ^{*1}, Shouko SATOU ^{*1}, Youko IWATA ^{*1},
 Kenichi OOKI ^{*1}, Eriko KONDOU ^{*1}, Harumi KATAYAMA ^{*1}, Yukinaga NOZAWA ^{*2},
 Takatoshi NISHIMIYA ^{*2}

^{*1} Department of Clinical Laboratory, Asahikawa Red Cross Hospital

^{*2} Department of Cardiology, Asahikawa Red Cross Hospital

X線所見ではCTR59%と心拡大を認めた（図1）。肺や血管陰影の増強は認めなかった。

心電図は洞調律で整。心拍 65bpm, III, aVF, V_{5,6} でストレインタイプの陰性T波を認めた（図2）。

血液検査では軽度の低蛋白とリンの高値を認めた。心不全の指標であるBNPが1486pg/dlと著明に上昇していた（表1）。

心臓超音波検査（UCG）は、全周性に壁運動の低下を認め、特に下壁の運動低下が顕著であった。Simpson法での左室駆出率27%と重度の収縮不全を認めた。心室中隔壁厚9mm、

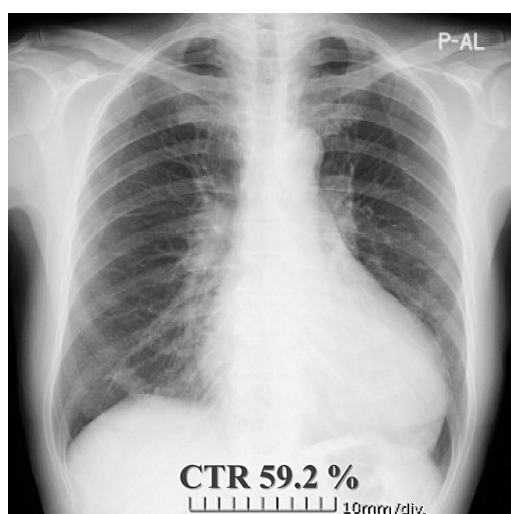


図1 初診時胸部X線所見
（平成22年11月29日）

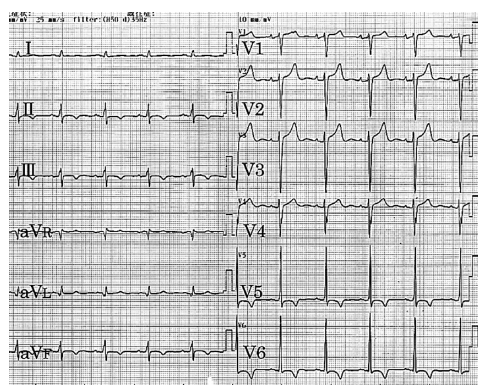


図2 初診時12誘導心電図
（平成22年11月29日）

左室後壁厚10mmと壁厚は保たれていた。この時点では心室中隔基部の菲薄化は認めなかった。また、左室拡張末期径66mm、左室収縮末期径57mm、左房容積係数47.9ml/m²と左室と左房の拡大を認めた。軽度の僧帽弁逆流、軽度の三尖弁逆流を認めた（図3）。

臨床経過：UCGなどから、特発性もしくは二次性の心筋症を疑った。虚血性心筋症の除外目的に11月30日に冠動脈造影をおこなったが、冠動脈に狭窄を認めず、虚血の関与は否定的と判断した（図4）。この際、心筋生検の実施も検討したが、患者より同意を得られず断念した。

胸腹部単純CTでは左室の著明な拡大を認めた。肺門部を含めたリンパ節の腫大は認めなかった（図5）。後日実施した採血ではACE15.8U/lと正常範囲内で、眼底検査でも葡萄膜炎などサルコイドーシスを示唆する所見を認めなかった。以上から拡張型心筋症（DCM）と診断した。

その後、内服加療にて当科外来で経過を診て

表1 初診時検査所見
（平成22年10月29日）

WBC	6.11 × 10 ³	/μl	TP	6.6	g/dl
RBC	4.60 × 10 ⁶	/μl	Alb	3.7	g/dl
Hb	13.0	g/dl	BUN	11.5	mg/dl
Ht	39.1	%	Cr	0.59	mg/dl
PLT	188 × 10 ³	/μl	eGFR	80.02	ml/min
			Na	141	mEq/l
AST	16	IU/l	K	4.1	mEq/l
ALT	11	IU/l	Cl	106	mEq/l
LD	133	IU/l	Ca	9.5	mg/dl
ALP	201	IU/l	P	4.4	mg/dl
γ-GTP	18	IU/l	UA	5.0	mg/dl
CK	74	IU/l			
TG	111	mg/dl	FT3	3.49	pg/ml
T-chol	210	mg/dl	FT4	1.05	ng/dl
HDL-C	58	mg/dl	TSH	1.36	μIU/ml
LDL-C	141	mg/dl			
BS	97	mg/dl			
HbA1c (NGSP)	5.6	%			
CRP	0.025	mg/dl	UP (定性)	(-)	
BNP	1486.3	pg/ml	US (定性)	(-)	

いた。

平成 26 年 5 月 19 日の定期受診時、倦怠感・呼吸困難感の訴えがあったことから、心電図を施行したところ、心拍数 40 回/分の補充収縮を伴う完全房室ブロック (cAVB) を認めた (図 6)。即日入院の上、体外式ペースメーカーを挿入し、5 月 27 日ペースメーカー植え込みを実施した。

以後、著変なく経過していたが、同年 9 月 29 日心不全症状増悪したため入院となった。10 月 14 日に実施した心エコーで初診時同様、傍

胸骨左室短軸像で、全周性に壁運動の低下を認めたが、無収縮 (akinesis) の範囲が下壁から心室中隔までに拡大していた。傍胸骨左室長軸像で心室中隔基部の菲薄化を認めた (図 7)。また、胸部 CT にてあらたにリンパ節腫大も認めるようになった (図 8)。ACE は再検したが、上昇を認めなかった。

UCG での心室中隔基部の菲薄化完、cAVB の出現、肺門リンパ節腫大より、本症例は心サルコイドーシスと診断した。

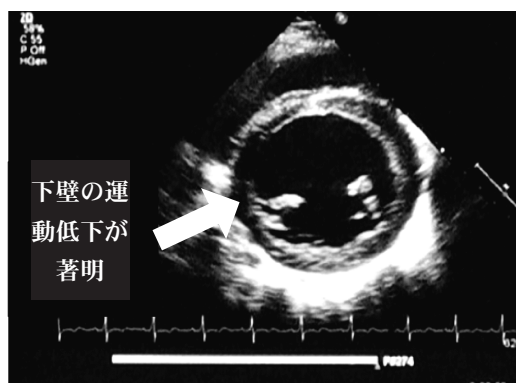
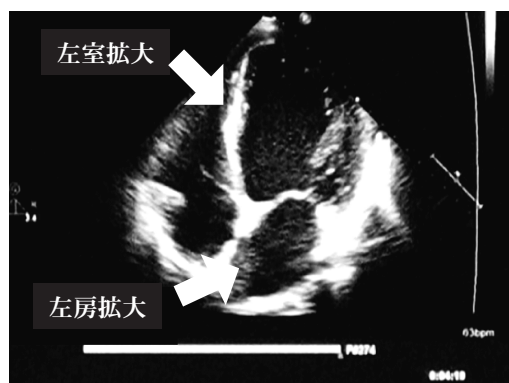


図 3 心臓超音波検査 (右：傍胸骨左縁短軸像 左：心尖部四腔像)
(平成 22 年 10 月 29 日)



LCA (左冠動脈)



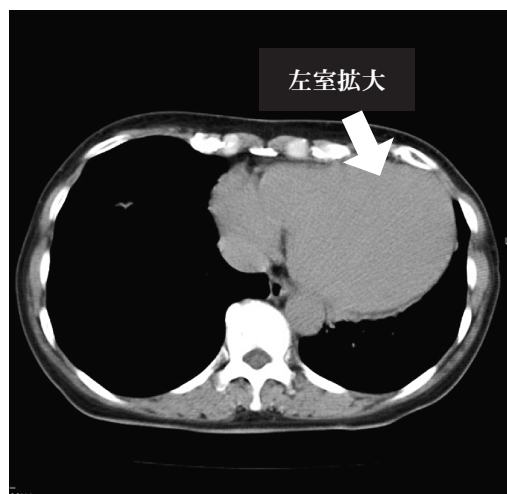
RCA (右冠動脈)

図 4 冠状動脈造影 (平成 22 年 11 月 30 日)

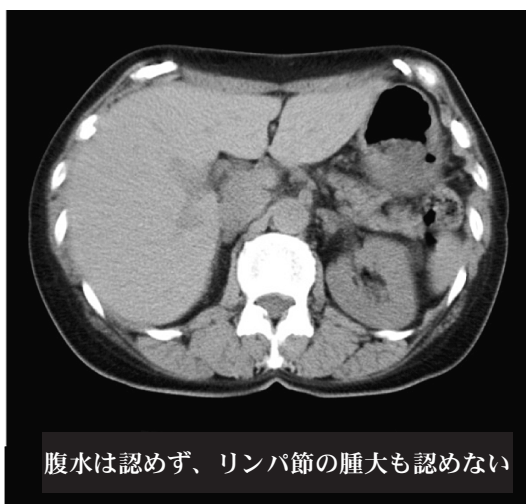
II 考 察

サルコイドーシスは全身の諸臓器に非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を形成する原因不明の疾患である¹⁾。心サルコイドーシスはサルコイドーシス症例の予後に大きな影響を及ぼすが、各種画

像検査が発達した現在においても確定診断が難しい。心サルコイドーシスの確定診断は心筋生検で非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を証明することにより行われるが、心病変が散在性でありサンプリングエラーが生じやすいため、診断率は19%とする報告がある²⁾。また、臨床病理学的



胸部 CT



腹部 CT

図5 胸腹部 CT (平成 22 年 11 月 29 日)

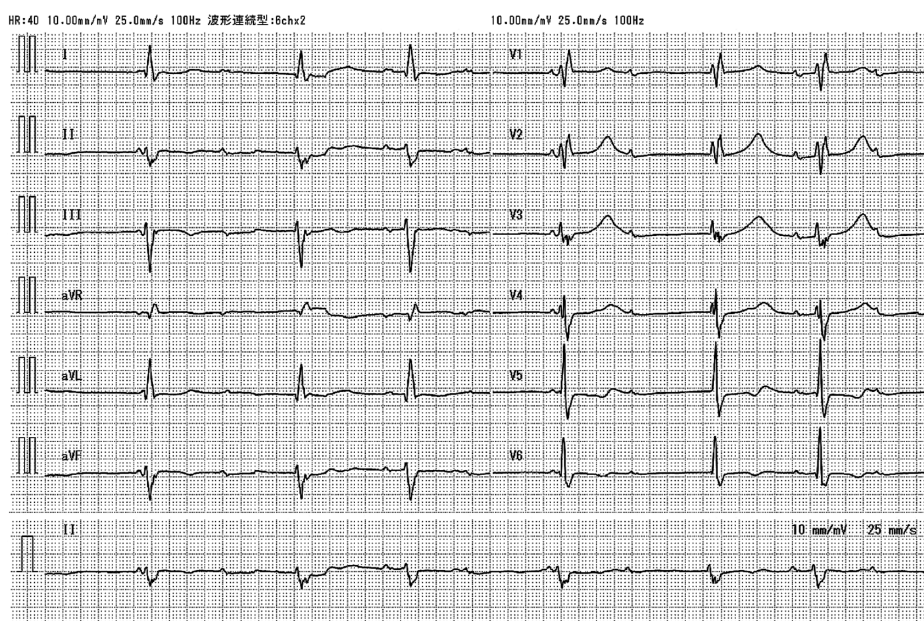


図6 心電図 (平成 26 年 5 月 19 日)

多様性の存在が指摘されている³⁾。心サルコイドーシスの組織所見は浮腫を中心とした浸潤性病変から肉芽腫性病変，さらには繊維化病変まで多彩である。これらの病巣の心臓における占拠部位や広がりにより，心電図異常のみの軽症から治療抵抗性の心不全や悪性心室性不整脈を

きたす重症例まで幅広い臨床像が認められる⁴⁾。局所で類上皮細胞肉芽腫の形成に伴う炎症反応が惹起され心筋傷害をきたし，その後，炎症反応の消退に引き続き線維化をきたすプロセスが繰り返される中で心電図異常やUCGでの局所壁運動異常，心室基部の菲薄化が出現

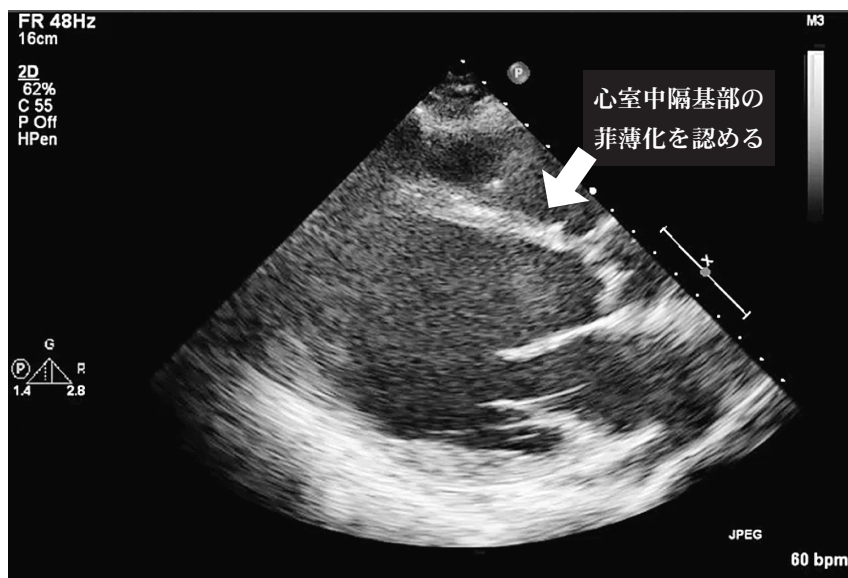


図7 心臓超音波検査（傍胸骨左縁長軸像）（平成26年10月14日）

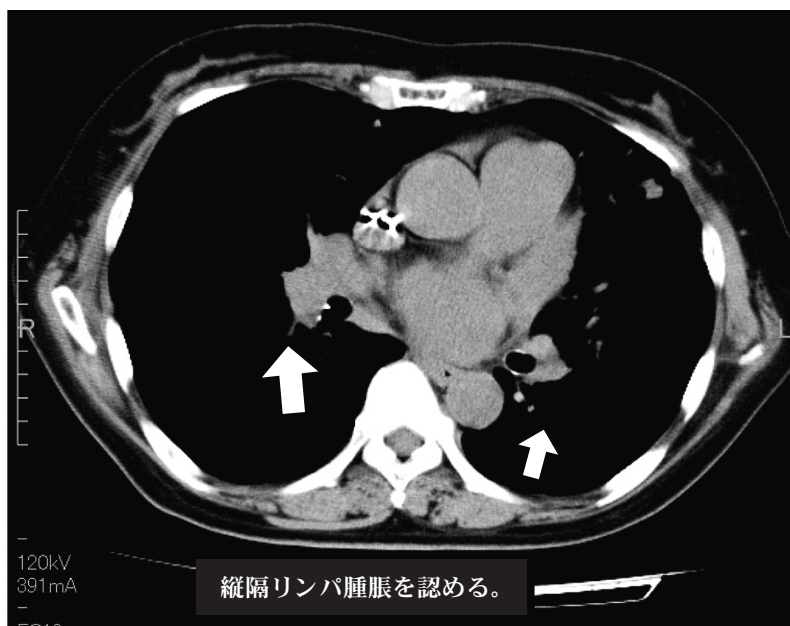


図8 胸部CT（平成26年10月14日）

し、更に進行すると左室収縮不全が出現すると推察される。UCGは心サルコイドーシスを診断する上で重要であるが、感度・特異度が低い。本症例のように、びまん性の左室壁運動低下を認めるものの壁の菲薄化を認めず、他の臨床所見に乏しい場合は、DCMまたは分類不可能な心筋症と診断されていると思われる。

心サルコイドーシスの予後を改善させるためには、早期の診断が必要だが、従来の「心臓サルコイドーシス診断の手引き」はいずれかの臓器で病理組織学的にサルコイド肉芽腫が証明されることが必須であったため、早期診断できない場合があった。そのため、2006年に日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会と日本心臓病学会との合同委員会により改訂が行われた⁵⁾。新しい診断基準では、組織診断が必須でなくなりPETや造影MRIの有用性が盛り込まれた。特にガドリニウム遅延造影心臓MRI(Gd-CMR)における遅延造影(LGE)は診断に有用とされている⁶⁾。Gd-CMRにおいて炎症などによる心筋細胞膜の透過性亢進および局所の線維化などによりLGEを認め、その空間分解能は核医学検査よりも高いとされている。従ってLGEは心サルコイドーシスにおける炎症や線維化などの病理学的変化を鋭敏に検出することにより、比較的早期から心機能が低下した進行例までの心サルコイドーシスにおける心筋傷害を正確に評価しうる。心電図、UCGの感度・特異性は低いのにに対して、Gd-CMRは高い感度・特異性が報告されている⁷⁾。しかしながら、サルコイドーシスが疑われた症例全例に対してGd-CMRを実施することの妥当性は確立されておらず、現時点では容易に実施が可能なUCGとGd-CMRの組み合わせが診断能の向上に結びつくと思われる。

また、改訂されたガイドラインでは心サルコイドーシスと診断され、不整脈や心機能異常を認める場合は、ステロイド治療を開始すべきとされている。ステロイドには炎症性肉芽腫を抑制する効果があり、早期から治療を開始するこ

とにより予後を改善し、心機能低下を防ぐ効果があると報告されている。そのため、より早期に診断を確定することが肝要と思われた。

III 結 語

初診時DCMと診断された心サルコイドーシスの一例を経験した。心サルコイドーシスの診断においては、経過観察における利便性に優れるUCG、および感度・特異性に優れるGd-CMRの組み合わせが、診断能を向上しうると考えられた。

文 献

- 1) Kim, J, S, Judon, M. A., Donnino, R, Gold, M, et, : Am. Hart J., 157 : 9, 2009.
- 2) Uemura A, Morimoto S, Hiramitsu S, et al. Histologic diagnostic rate of cardiac sarcoidosis : evaluation of endomyocardial biopsies. Am Heart J 1999 ; 138 : 299-302.
- 3) 矢崎善一, 関口守衛:心サルコイドーシス 臨床病理学的多様性, 呼と循, 1998 ; 46 : 37-46.
- 4) 加藤靖周, 森本紳一郎, 平光伸也, 他:診断の手引きを満たさないものの,サルコイドーシスが強く疑われた2症例,サルコイドーシス/肉芽腫性疾患, 1999 ; 19 : 91-96.
- 5) 森本紳一郎, 植村晃久, 平光伸也:心臓サルコイドーシス診断の手引きの改訂 呼と循, 2006; 54 : 955-961.
- 6) Matsuki M, Matsuo M : MR Findings of Myocardial Sarcoidosis. Clin Radiol 1999 ; 55 : 323-325.
- 7) Smedema, J. P., Snoep, G., van, Kroonenburgh. M. P. G., van, Geuns, R. J., et al: J. Am. Coll. Cardiol., 45 : 1683, 2005.