

—症例から学ぶ—

完全房室ブロックにて発症し、胃生検により確定診断に至った 心サルコイドーシスの1例

淀川 顕司¹ 山本 真功¹ 清野 精彦¹ 大秋 美治² 水野 杏一³

¹日本医科大学千葉北総病院循環器センター

²日本医科大学千葉北総病院病理部

³日本医科大学大学院医学研究科器官機能病態内科学

A Case of Cardiac Sarcoidosis with Complete Atrioventricular Block Revealed by Gastric Biopsy

Kenji Yodogawa¹, Masanori Yamamoto¹, Yoshihiko Seino¹,

Yoshiharu Ohaki² and Kyoichi Mizuno³

¹Cardiovascular Center, Nippon Medical School Chiba Hokusoh Hospital

²Division of Surgical Pathology, Nippon Medical School Chiba Hokusoh Hospital

³Division of Cardiology, Hepatology, Geriatrics, and Integrated Medicine, Department of Internal Medicine,

Graduate School of Medicine, Nippon Medical School

Abstract

A 67-year old woman was emergently admitted because of fainting spells. Electrocardiography showed complete atrioventricular block, and echocardiography demonstrated reduced left ventricular systolic function. Decreased uptake was observed in multiple areas on thallium myocardial scintigraphy; however, coronary angiography showed no significant stenosis. Diffuse left ventricular hypokinesis and complete AV block strongly suggested cardiac sarcoidosis or amyloidosis, but a definitive diagnosis could not be established because histological evidence was lacking. Giant multinucleated cells were incidentally detected on gastric biopsy, and the diagnosis of sarcoidosis was made.

(日本医科大学医学会雑誌 2010; 6: 30-33)

Key words: cardiac sarcoidosis, complete atrioventricular block, gastric biopsy

症 例

症例：67歳，女性

主訴：めまい

既往歴：50歳 乳房切除術（右乳癌）

65歳 乳房切除術（左乳癌）

家族歴：特記事項なし。

嗜好歴：特記事項なし。

現病歴：平成19年11月25日めまいを主訴に近医

受診，心拍数40/分の完全房室ブロックを認めたため
当院紹介。

入院時現症：身長150cm，体重40kg，意識清明，
血圧110/70mmHg，脈拍40/分整，呼吸数20/分，
体温36.9℃，眼瞼結膜貧血なし，眼球結膜黄疸なし，
表在リンパ節触知せず，呼吸音清，心尖部に収縮期雑
音（Levine 2/6度），腹部平坦・軟，肝脾触知せず，
下腿浮腫なし，神経学的異常所見を認めず。

入院時検査所見（表1）：BNPの著明高値を認めた
以外は特記すべき異常所見を認めず。

Correspondence to Kenji Yodogawa, Cardiovascular Center, Nippon Medical School Chiba Hokusoh Hospital, 1715
Kamagari, Inba-mura, Inba-gun, Chiba 270-1694, Japan

E-mail: yodo@nms.ac.jp

Journal Website (<http://www.nms.ac.jp/jmanms/>)

表1 血液検査所見

WBC	4,070 / μ L	TC	210 mg/dL
(Neu 81.0% Lym 7.0% Mono 9.0% Eos 3.0%)		TG	144 mg/dL
RBC	408×10^4 / μ L	HDL-C	49 mg/dL
Hb	12.5 g/dL	UA	6.8 mg/dL
Ht	38.3 %	BS	92 mg/dL
PLT	13.0×10^4 / μ L	GOT	128 /IU/L
TP	4.8 g/dL	GPT	144 /IU/L
Alb	3.1 g/dL	LDH	257 IU/L
BUN	28.4 mg/dL	CK	83 IU/L
Cr	0.91 mg/dL	Troponin T	< 0.01 ng/mL
Na	140 mEq/L	BNP	1,182.7 pg/mL
K	5.0 mEq/L	ACE	11.3 U/L
Cl	107 mEq/L	CRP	0.32 mg/dL
Ca	8.3 mg/dL		

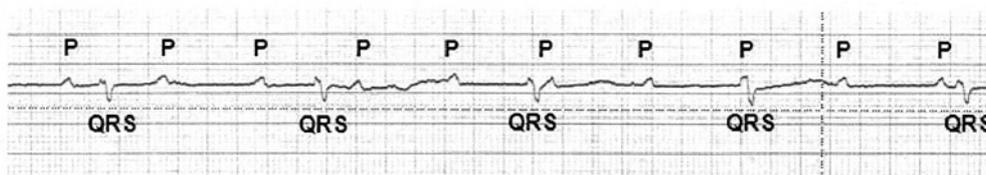


図1-a 入院時心電図(II誘導)
心拍数40の完全房室ブロックを認めた。

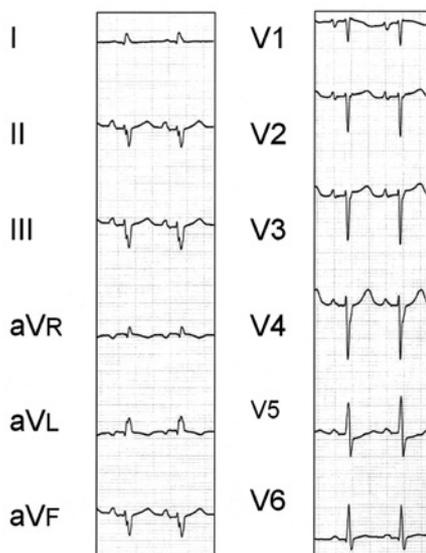


図1-b 心電図12誘導
入院4病日に洞調律へ復帰した。



図2 胸部単純X線写真
心胸郭比54.7%と軽度の心拡大を認めた。肺うっ血は認めず。

心電図(図1-a)：心拍数40/分の完全房室ブロックを認める。

胸部単純X線写真(図2)：心胸郭比54.7%
肺うっ血認めず。

胸部CT：明らかなリンパ節腫脹認めず。

腹部CT：特記すべき異常所見なし。

ガリウムシンチグラフィ：異常集積なし。

入院後経過

4日後自然に洞調律へ復帰した(図1-b)が、心エコー上左室前壁中隔～側壁に壁運動異常を認め左室駆出率は35%と低下していた(図3)。冠動脈造影では有意狭窄を認めなかったもののタリウム心筋シンチグラムで冠動脈支配に一致しない欠損像を認め(図4)、原因として心サルコイドーシスやアミロイドーシスが疑われたが他臓器病変なく、確定診断には至らなかつ

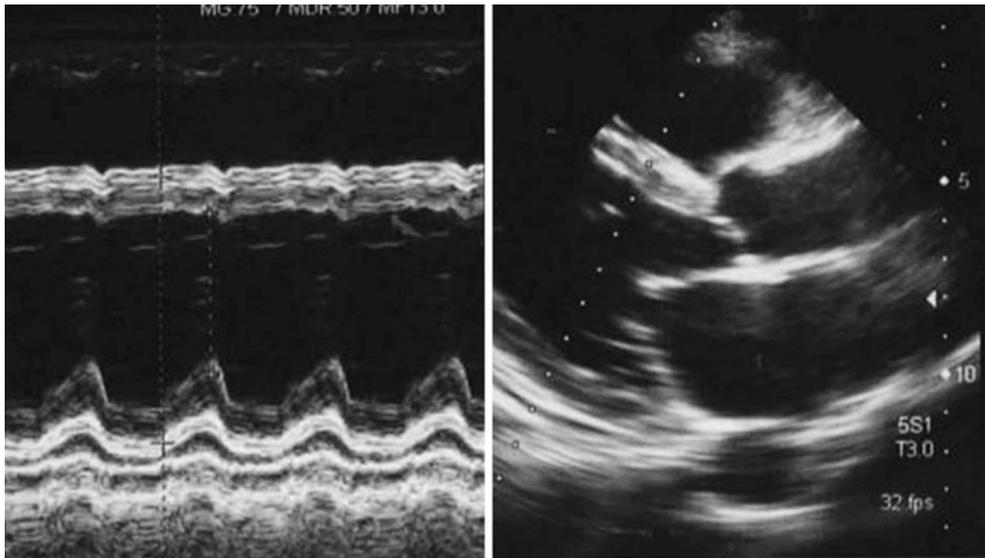


図3 心臓超音波検査

左室前壁中隔～側壁に壁運動異常を認めEFは35%と低下していた。少量の心嚢液を認め、中等度の僧帽弁閉鎖不全症を認めた。

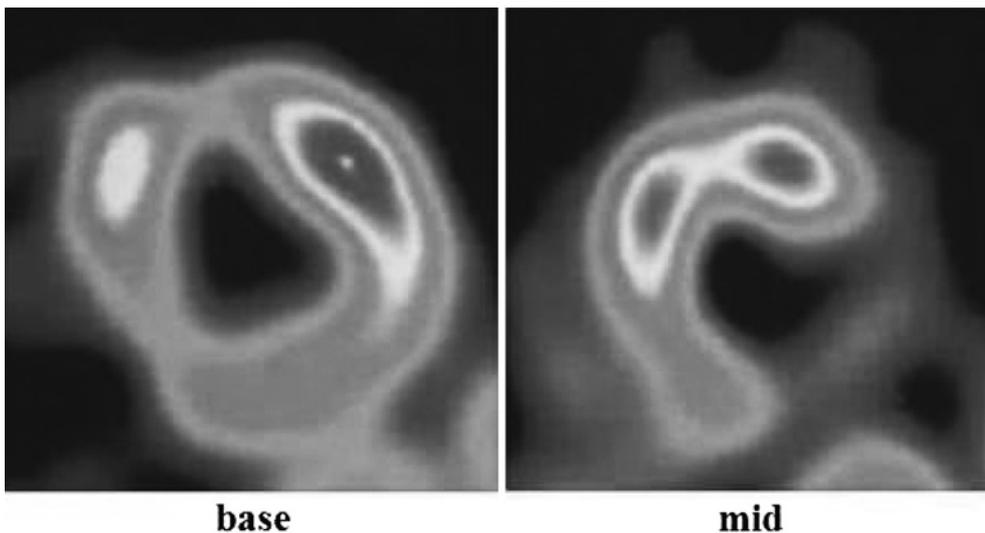


図4 タリウム心筋シンチグラフィー
冠動脈支配に一致しない多発欠損像を認めた。

た。これらの全身性疾患鑑別のため胃生検を施行したところ Langhance type の giant cell を伴う肉芽腫を認めサルコイドーシスの診断を得た (図5)。

その後房室ブロックに対しペースメーカー植え込み術を施行し、ステロイド治療を開始した。

考 察

サルコイドーシスは本来予後良好な疾患であるが、ひとたび心合併症を引き起こすと予後不良に転じる¹。ゆえに心サルコイドーシスの早期診断・治療は

重要な課題であるが、実際臨床において心病変の診断は困難であることが多く、剖検などで初めて心サルコイドーシスと診断されることも少なくない。その原因として心内膜心筋生検による組織診断率が約20%と低く、きわめて低いことが挙げられる²。心臓サルコイドーシスの診断は「心臓サルコイドーシス診断の手引き」にしたがって行われるが、従来用いられてきた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、臨床的に本症が強く疑われても組織所見が得られないため診断できない場合があった。そのため、2006年に日本サルコ

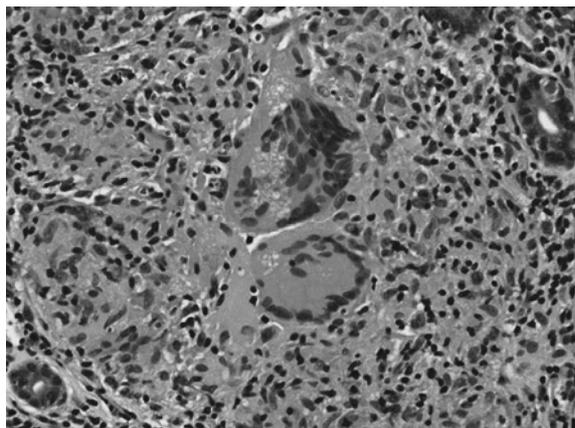


図5 胃生検組織像 (HE 染色, ×200)
Langhans type の giant cell を伴う肉芽腫を認めた。

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³。この診断基準によれば組織診断がなくても心サルコイドーシスを診断できるようになったため、診断率が上昇し、より早期に治療にふみきれるようになった。すなわち心サルコイドーシスの診断に PET や造影 MRI の有用性が報告されており、これらが診断基準に盛り込まれている。しかしながら新しい診断基準を用いても、心病変のみで他臓器病変が見当たらない場合その診断は困難である。本症例も新しい診断基準を用いてもサルコイドーシスの診断は得られず、胃の生検組織にて初めて診断した。組織診におけるサルコイドーシスの証明は依然として重要な診断根拠であり、心サルコイドーシスを疑ったら積極的に肺病変やほかの臓器病変を検索すべきである。

完全房室ブロックは本症における主要徴候のひとつであり、原因不明の房室ブロックと診断された症例において、経過とともに心機能低下や心室性不整脈などが明らかとなり、後に心サルコイドーシスと診断されることも珍しくない。Yoshida らは房室ブロックのため人工ペースメーカー植え込み術を施行した連続 100 例を後ろ向きに検討し、追跡可能であった 89 例のうち 10 例 (11.2%) が心臓サルコイドーシスであったことを報告した⁴。本症は中高年女性に好発することが知られており、原因不明の中高年女性の完全房室ブロックをみたらまず本症を疑うことが重要である。

日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会のサルコイドーシス治療ガイドライン策定委員会・治療ガイドライン策定専門部会；循環器部会で作成された心臓サ

ルコイドーシスの治療ガイドライン⁵によれば、心臓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にはステロイド治療を開始すべきであるとされている。ステロイドには炎症性芽腫性を抑制する効果があり、同剤を早期から開始することにより予後は改善し、心機能低下をも防げることが報告されている。本症例もサルコイドーシスの診断が得られたため、早期にステロイド治療にふみきることができた。

胃サルコイドーシスの報告は少数であり、その多くは肺病変との合併例である。今回のように肺病変なく心病変のみとの合併はきわめてまれであると思われる。肺病変を伴わない心サルコイドーシスは診断に苦慮することが多く、積極的に他臓器病変についても検索することが重要である。しかしながら心病変単独の場合サルコイドーシスの診断はきわめて困難であり、心サルコイドーシスに特異的な診断検査法の確立が期待される。

診断のポイント：中高年女性の完全房室ブロックをみたら必ずサルコイドーシスを疑う。肺病変を伴わない心サルコイドーシスは診断に苦慮することが多く、積極的に他臓器病変についても検索することが重要である。

文 献

1. Sekiguchi M, Yazaki Y, Isobe M, Hiroe M: Cardiac sarcoidosis: Diagnostic, prognostic, and therapeutic considerations. *Cardiovasc Drugs Ther* 1996; 10: 495-510.
2. Uemura A, Morimoto S, Hiramitsu S, Kato Y, Ito T, Hishida H: Histopathologic diagnostic rate of cardiac sarcoidosis: evaluation of endomyocardial biopsies. *Am Heart J* 1999; 138: 299-302.
3. 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.
4. Yoshida Y, Morimoto S, Hiramitsu S, Tsuboi N, Hirayama H, Itoh T: Incidence of cardiac sarcoidosis in Japanese patients with high-degree atrioventricular block. *Am Heart J* 1997; 134: 382-386.
5. 日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会, 日本呼吸器学会, 日本心臓病学会, 日本眼科学会, 厚生省科学研究—特定疾患対策事業—びまん性肺疾患研究班編集: サルコイドーシス治療に関する見解—2003. 日呼吸会誌 2005; 41: 150-159.

(受付: 2009年8月20日)

(受理: 2009年12月3日)