

# 慶應循環器内科 Keio University Hospital Cardiology Conference カンファレンス

本連載では、慶應義塾大学病院循環器内科で実際に行われたカンファレンスのなかで面白い症例、興味深い症例を紹介していきます。実際の議論の様子をそのままお伝えしていきます。その臨場感を感じながら、楽しく、かつ勉強になるコーナーにしていきたいと考えています。

## 第72回 ステロイド抵抗性 心臓サルコイドーシスの1例

### introduction

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り、肺、眼、皮膚、心臓など複数の臓器に多彩な病態を呈します<sup>文獻1)</sup>。心臓サルコイドーシスは、致死性不整脈や心不全をきたし、突然死の原因ともなりサルコイドーシス患者の予後を大きく左右することが知

られています。副腎皮質ステロイドなどの免疫抑制療法は心臓病変の進展抑制効果が期待され治療の第一選択とされていますが、症例によっては副作用でステロイドが使用できない例や効果が不十分な症例が存在します。本症例は、心不全を呈する心臓サルコイドーシス症例で、PETなどで心臓のアクティブな炎症が疑われ

### 症 例

63歳・女性  
主訴：労作時呼吸困難  
現病歴：X-6年完全房室ブロックに対して前医で永久ペースメーカー（DDD）を留置された（この時点でLVEF<sup>1</sup> 55%）。X-4年4月ごろよりNYHA<sup>2</sup> II度の呼吸苦が出現し徐々に増悪傾向であった。同年10月のカテーテル検査では冠動脈に有意狭窄は認めなかった。12月に発作性心

房細動を契機に心不全が増悪し、アミオダロン内服を開始した。心エコーで左室収縮力低下（EF 43%）、心室中隔菲薄化を認め、PETで心臓に集積があり、両側肺門部リンパ節腫大を認めたため、心臓サルコイドーシスと臨床診断された（生検せず）。X-3年1月からプレドニゾロン（PSL）30 mgを開始しその後漸減したが、PSL 10 mg内服で骨粗鬆症による多発性骨折、糖尿病などの副作用があり、セカンドオピニオン目的に当科紹介

されました。治療として免疫抑制療法の強化が必要と考えられましたが、骨粗鬆症による多発性骨折などの副作用のためステロイド増量が困難であったため、第2選択薬であるメトトレキサートの併用治療を開始することとしました。

と。当院で施行したPETで心臓サルコイドーシス再燃が疑われた。X年8月より労作時呼吸困難が増悪し、サルコイドーシスの加療および心不全コントロール目的に同年9月に入院した。

既往歴：糖尿病、腰椎多発圧迫骨折（ステロイドによる）、Sjögren症候群疑い、発作性心房細動、一過性脳虚血発作  
生活歴：喫煙なし  
家族歴：父が心不全（62歳 詳細不明）

と思います。実際この方はMTX、リウマトレックス<sup>®</sup>を導入しています。3つ目は、この方はEFが35~36%ということでペースメーカーも入っていますが、CRT<sup>3</sup>の適応などもみなさんとディスカッションして、最終的にこの方の

### 監 修



福田恵一（ふくだけいいち）  
慶應義塾大学医学部 循環器内科 教授  
1983年 慶應義塾大学医学部 卒業。1990年 慶應義塾大学医学部 助手。1991年 国立がんセンター研究所 細胞増殖因子研究部 留学。1992年 ハーバード大学ベイスラエル病院 留学。1995年 慶應義塾大学医学部 助手。1999年 同 講師。2005年 同 再生医学 教授を経て、2010年より現職。

### 司 会



家田真樹（いえたまさき）  
筑波大学 医学医療系 循環器内科 教授  
1995年 慶應義塾大学医学部 卒業。1999年 慶應義塾大学医学部 循環器内科 助手。2005年 医学博士 取得。2007年 米国カリフォルニア大学サンフランシスコ校・グラッドストーン研究所 留学。2010年 慶應義塾大学医学部 循環器内科 講師。2017年より同准教授を経て、2018年より現職。

### 参 加 者



治療方針を決定していきたいと考えています。それでは平出先生、症例の紹介をお願いします。

平出：63歳女性、主訴は労作時呼吸困難でした。現病歴ですが、この方は秋田出身で岩手医科大学でX-6年に完全房室ブロックに対して永久ペースメーカーDDDが留置されました。この時点では心機能、EF 55%と良好でした。X-4年4月ごろよりNYHA II度の呼吸苦が出現し徐々に増悪傾向でした。前医で10月にカテーテル検査を施行したところ、冠動脈に有意狭窄は認めませんでした。12月に発作性心房細動および2:1のflutterがあり、それを契機に心不全が増悪したため、入院加療のうえアミオダロン内服を開始しています。この時点のEFは約43%と低下しており、また中隔の菲薄化、PETで心臓に集積があり、またBHL<sup>4</sup>があったためサルコイドーシスと臨床診断されました。この時点では生検はとくに行われていません。X-3年1月からPSL 30 mgを開始し、その後症状が軽快したため漸減していきましたが、PSL 10 mg内服で、この方は多発性の圧迫骨折、糖尿病の副作用があり、なんとかステロイドを切れないかということで、X年3月にセカンドオピニオンで当科紹介となりました。当院で施行したPETで心臓サルコイドーシスの再燃が疑われました。8月より労作時呼吸困難が増悪し、NYHA III度と日常生活を送るのにも困難な状況になったため、サルコイドーシスの加療および心不全コントロール目的に9月に入院となりました。

：この症例の経過で、何か確認しておきたいことがあればお願いします。

村田：この方、どのくらいのペースでPSLを漸減したのですか？

：最初は30 mgで開始し、2週間に5 mgずつで減らしていったのですが、前医で3月に退院した時点で10 mgまで減らしていたようです。X-3年1月から3月の2か月で30 mgから10 mgまで段階を追って下げて

いったという記載がありました。  
平出：経過のまとめですが、初診がX-6年7月で、この時点で完全房室ブロックがあってDDDペースメーカー植え込みがありました。このあと検査がしばらくなく間がありますが、X-4年の夏ごろにだんだん呼吸苦の症状が悪くなりました。11月に発作性心房細動およびflutterがあって、ここで一時期状態が悪くなっていたそうです。12月に心不全が悪くなって入院加療を始めていて、このときに撮ったシンチグラフィもEFが20%で、ここでサルコイドーシスの診断となつて、PSL 30 mgが開始されました。その後3か月くらい入院していたようで、3月に退院と書いてあったのですが、1~3月に30 mgから徐々に減量して行って、プレドニゾロン 10 mgで退院しています。ステロイド導入によって、少なくとも40数%だったEFは55%くらいにまで改善していました。その後は定期的に年1回くらいフォローをされていたようですがステロイドの副作用があり、どうしてもステロイドをやめたいということで、当科を受診したのがX年4月あたりのことです。

：EFが1回落ちてしまったのが、ステロイドで治療して1回上がり、それである程度維持されていたけれども、今回来たときに少し下がっていたということですよ。

平出：はい。

医師A：X-6年にDDDペースメーカーを入れたときにサルコイドーシスが疑われたのではなかったでしょうか？

平出：そこが問題だと思いますが、カルテでとくにその鑑別などはなされていませんでした。

：そこはすごく大事で、私が最初3つのポイントのうち1つ目に挙げたのがサルコイドーシスの自然経過で、それがこの人はきれいに見えています。房室ブロックの最初からサルコイドーシスがあった可能性が高いと

と思いますが、X-6年の時点でMRIなどをやれば、早く診断がつき治療介入できたかもしれません。最初の時点でステロイドを使っていたら臨床経過も変わったかもしれません。実際、永久ペースメーカーが入っていた患者さんでステロイドを開始したらブロックが治って元に戻る症例はあるので、診断が2年くらい遅れてしまった感じですね。

高月：最初からDDDペースメーカーを使っていたようですが、ペーシング率はどれくらいでしたか？

平出：Aベース、Vベース、ほぼフルベースの状態でした。

村田：最初の心機能が落ちていたときはEFが落ちていたということですが、そのときに壁の菲薄化などはあったのでしょうか？

平出：この時点で菲薄化はあったようで、ちょうどEFが落ちたあたりでサルコイドーシスの診断になっています。

村田：PSLをやってよくなったというのは？

平出：EFがよくなりました。

村田：壁運動の細かいところはわからない？

平出：そこまでは、はい。

：他院なので細かいところはわかりませんが、エコーとシンチグラフィ両方でよくなったという所見が書いてありました。

平出：既往歴ですが、ステロイドによる糖尿病、および腰椎多発圧迫骨折があります。また、SS-A、SS-B抗体が陽性でSjögren症候群疑いといわれています。それと発作性心房細動と一過性脳虚血発作の既往があります。生活歴などに特記事項はありません。家族歴ですが、父が62歳のときに詳細不明ですが心不全になっているそうです。内服薬は、PSL 10 mg/日、アンカロン<sup>®</sup> 100 mg/日、

脚注：1 左室駆出率、2 New York Heart Association、3 心臓再同期療法

脚注：4 両側肺門部リンパ節腫脹