

心サルコイドーシスの診断と治療

北里大学北里研究所病院循環器内科教授

猪又孝元

(聞き手 大西 真)

大西 猪又先生、心サルコイドーシスの診断と治療についてうかがいたいと思います。

まず、サルコイドーシスという病気がありますが、その中で心臓に浸潤といますか、来るのは、最近多いのでしょうか。

猪又 そもそも、ご指摘のように、サルコイドーシスというのは全身病ですので、ほぼどこの臓器でも起きるといいと思います。心臓病変の正確な頻度は不明ですが、5%程度といわれています。ただし、まだ診断できていないような、隠れた心サルコイドーシスの方もいらっしゃるかもしれません。

大西 実臨床の現場で心サルコイドーシスがいろいろ問題になっている場面があり、予後との関連があると聞いています。心臓のサルコイドーシスと予後は密接に関係があるのでしょうか。

猪又 多くの医師がサルコイドーシスを特定疾患、いわゆる昔でいう難病、名前からすると重症感が漂う方もいら

っしゃるかもしれません。しかし、肺、眼、皮膚といった臓器のサルコイドーシスは自然と治ったりするような場合すらあって、必ずしも重症ではないととらえる場合も少なくありません。ただし、心臓にサルコイドーシスが出た場合は話は別で、一方向性に進行すると考えられており、結果としてサルコイドーシスの予後は心臓の病変があるかどうかで決まってきます。そういう点で、心臓病変が重要視されているのです。

大西 心臓に浸潤してくると、実際、不整脈が起きたり、いろいろなことが起きてきますね。予後と密接に関係があるのは、心臓のこういった病態が関係してくるのでしょうか。

猪又 心臓の病気というのは大きく2つに分けられます。ひとつは、心不全というポンプの病気、もうひとつは不整脈というリズムの病気です。心サルコイドーシスは、この両者とも起き得て、両者とも予後をかなり引っ張るため、両方向にアンテナを張っておく

必要があります。

大西 相当気をつけて対応していかなければいけないのですね。それでは次に、心臓の徴候、症状から始まるサルコイドーシスもあると思うのですが、先ほど、最近では心サルコイドーシスがよく見つかるようになったというお話がありました。診断は難しいのではないかと思いますがいかがでしょうか。

猪又 まず、循環器医にとってあまり親しみのある疾患ではありませんので、頭に鑑別診断として浮かぶかどうか最大のポイントです。逆にいうと、例えば心ポンプ異常の代表として拡張型心筋症という病気があります。あるいは不整脈の代表として房室ブロック、心室頻拍などがあります。こういう状態の患者さんが来た場合に、もっと奥に本丸の病気がないのかという視点がどうしても苦手な場合が少なくなく、ひとつの派生現象のみにとらわれて、本丸である、心サルコイドーシスがなにかとの視点に思いが及ばないものと思われまます。

大西 そうかもしれませんね。診断の過程で、心筋生検ですか、バイオプシーをすると決着がつくという考えもあると思います。そのあたりの病理の診断率はいかがでしょう。

猪又 サルコイドーシスというのは病理診断名ですので、心筋生検が非常に重要であり診断の決め手ですが、実は診断率が非常に低いのです。といい

ますのは、心臓病変が島状に現れる特徴があり、心筋生検は場所を狙って取れないということ、しかも取れる大きさがマッチ棒の頭のせいぜい1/10ぐらいの大きさということで、当たればもちろん診断できるのですが、そもそも生検鉗子が当たらないというか、病気の島のところに行っていないことが多いのです。

大西 不規則な分布をしているのですね。

猪又 はい。心筋生検による診断率は高くても2割程度といわれています。

大西 私も若いころ、よくサルコイドーシスの症例に遭遇したことがあるのですが、肝臓や脾臓にすぐく浸潤して、腹腔鏡で生検したりしていました。確かに見ると、白い部分と、そうでない正常の部分の不規則に、まだら状になっている。白い部分から取ってくると診断がつくのですね。

猪又 先生のご専門の肝臓のように直視下に見ることができればいいのですが、心臓の内部を見て取るわけではなく、レントゲンの透視像で見るとは、どうしても限界があります。

大西 それでは、診断率を向上させる試みといえますか、最近の検査にはどういったものがあるのでしょうか。

猪又 症例の経験が蓄積してきました、「心臓サルコイドっぽい」心臓の形や動きがイメージとしてとらえられるようになってきたのが一番大きいと

思います。特に診断の入り口は心臓のエコーですので、エコーを見ると、慣れている医師は「サルコイドっぽい」ということが言えるようになりました。

さらに、それを裏付けるように、サルコイドを反映する炎症、あるいはそれによる心筋のダメージ、線維化、そういうものを心臓MRI、あるいはがんの世界で汎用されているFDG-PET、これをサルコイドの炎症の指標として画像診断としてとらえることが広がってきてから、生検での診断率の低さを補えるようになってきました。

大西 例えば、手ごろに行える心エコー検査の場合には、どういう点に注目されるのでしょうか。

猪又 多くの心筋症、心臓の筋肉の病気はびまん性に出ることが多いのですが、サルコイドーシスでは、部分的に心臓の壁の動きが悪く、瘤状の変化を示すような場合もあります。特に、心室中隔の起部という場所が非常に特徴的に好発する場所で、その形を見て診断の入り口にされることが多いように思います。

大西 MRIでもそういったことがわかるのですね。

猪又 わかります。

大西 PETだと、炎症のところが例えば不規則に取り込まれるのでしょうか。

猪又 そうですね。まだら状に入ってくる人が多いと思います。

大西 治療はどのようにしたらよいのでしょうか。

猪又 原則は免疫調整療法、ほとんどのケースではステロイドを使っています。

大西 ステロイドはずっと維持していくのでしょうか。

猪又 多くの場合は30mg/日から開始して、5mgずつを1カ月ごとに減らしていき、5~10mg/日ぐらいで維持することが多いです。ただし、ご指摘のとおり、本当に維持量が5~10mg/日が適切なのか、やめられる人が実はいるのではないかと。あるいは逆に、不十分ではないかという意見も交錯しています。

大西 治療効果の判定は、先ほどの画像検査で壁の状態が改善したとか、そういったことで見ていくのでしょうか。

猪又 今の一番はPETです。PETの炎症像が消えることだと思います。

大西 ステロイド以外に何か最近の新しい治療とか原因治療みたいなものはあるのでしょうか。

猪又 難治例の場合はそこにメトトレキサートを使って治療するケースもあるのですが、保険適応がなく、使い方そのものにもコンセンサスが十分に確立されていません。

大西 非侵襲的な診断法もいろいろあると思いますが、それに関しては今後どういう展開といたしますか、例えば

その妥当性などはいかがですか。

猪又 PETが出てきて、心臓サルコイドーシスの見方がかなり変わってきました。ただし、PETというのは直接炎症をとらえているわけではなく、ブドウ糖の代謝を見ている。心臓の代謝というのはブドウ糖の代謝が非常に複雑で、前処理あるいは心臓そのものの状態で、炎症以外のブドウ糖の取り込みがホットスポットとして表現される場合があります。つまり取り込みがみられても、本当に陽性なのかという議論が原理的に起きてしまうのが限界であり、そこを凌駕する方法論もまだ出てきていない現状があります。

大西 False positiveかもしれないし、

よくわからないところもあるのですね。

猪又 そのとおりです。

大西 結局、全体的な臨床経過とどうかということですね。

猪又 そうということになると思いません。

大西 患者さんの症状だとか。

猪又 そうですね。でも、見つかるようになったというのは、少なくとも朗報だと思います。

大西 なかなか以前は見つけづらかったですし、こういった画像のモダリティもありませんでしたから、かなり進歩してきたということですね。ありがとうございました。