

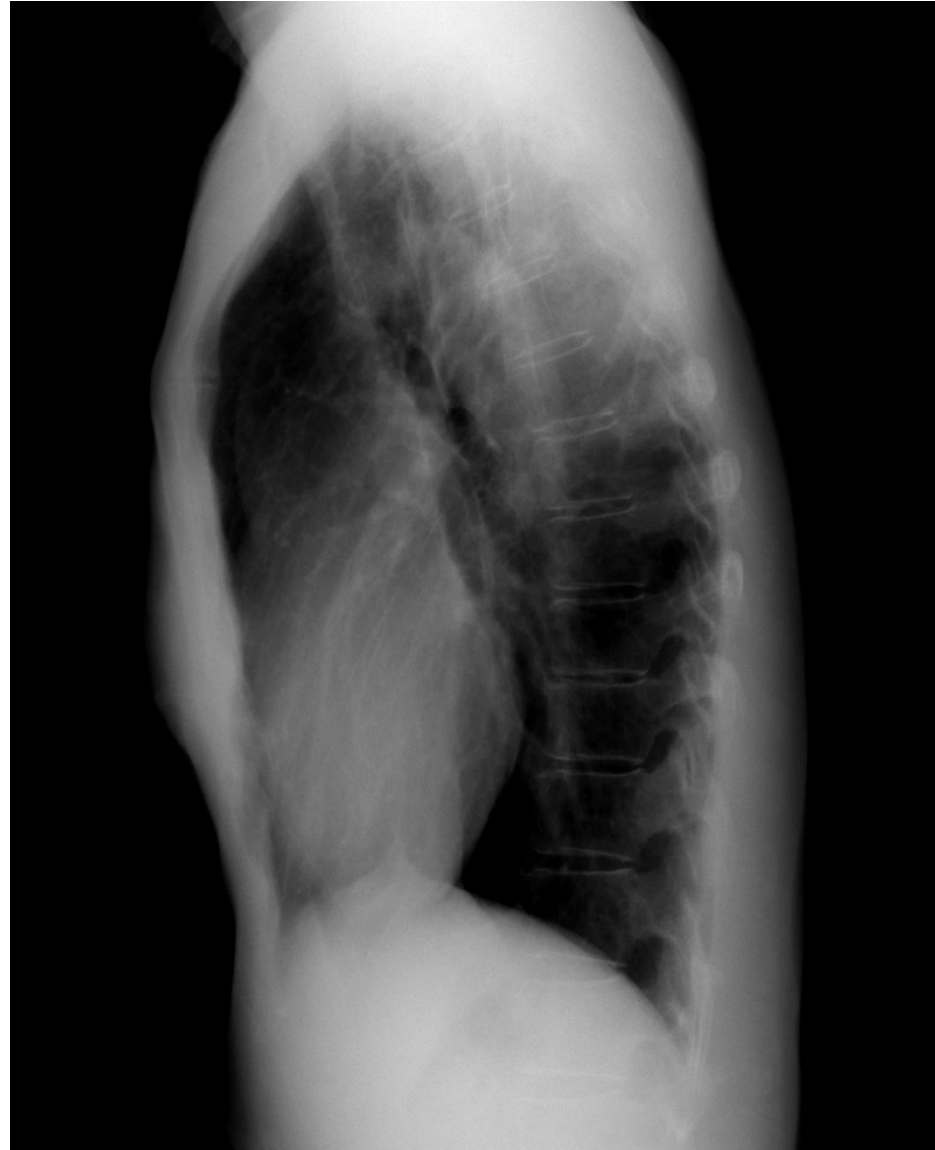
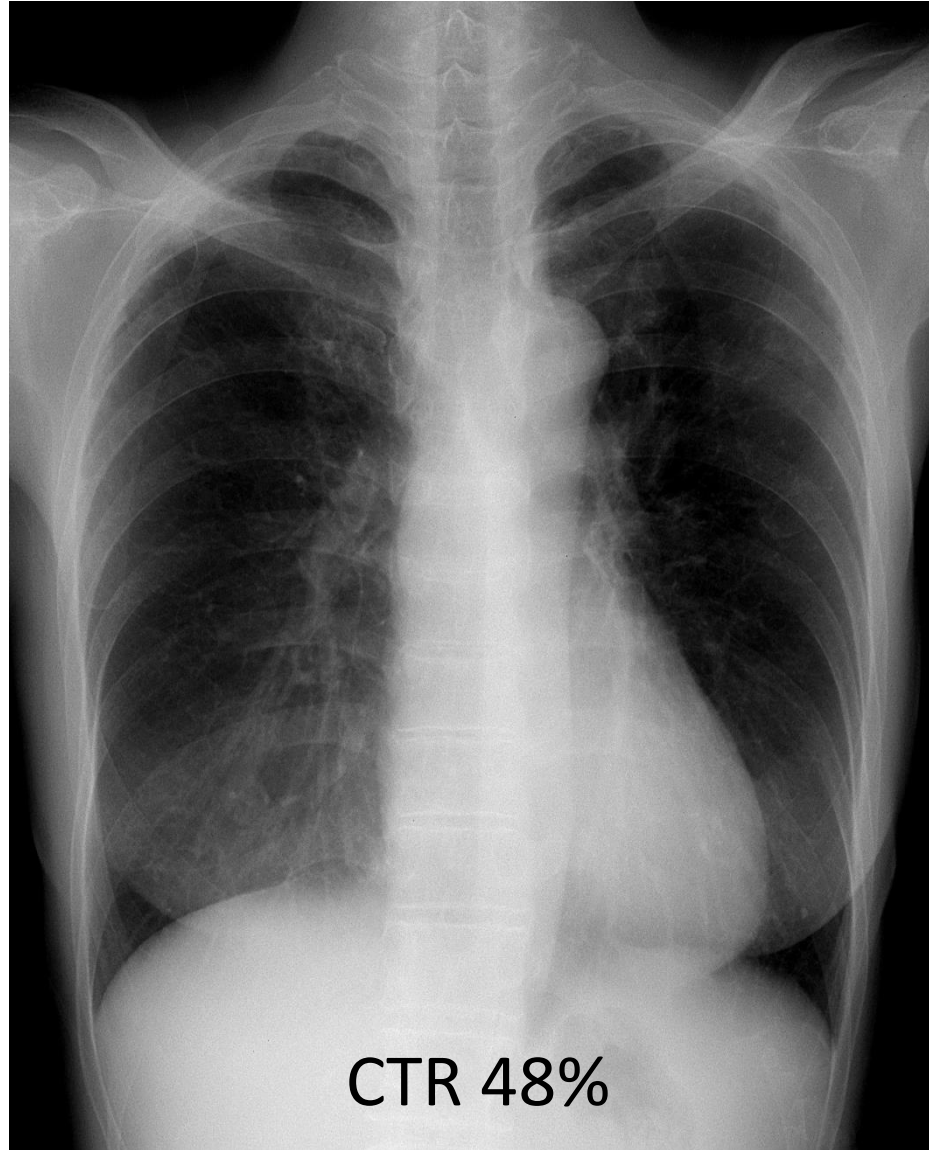
令和5年7月19日(水)
函館循環器病懇談会

心臓限局性サルコイドーシスをどう診断し治療するのか？

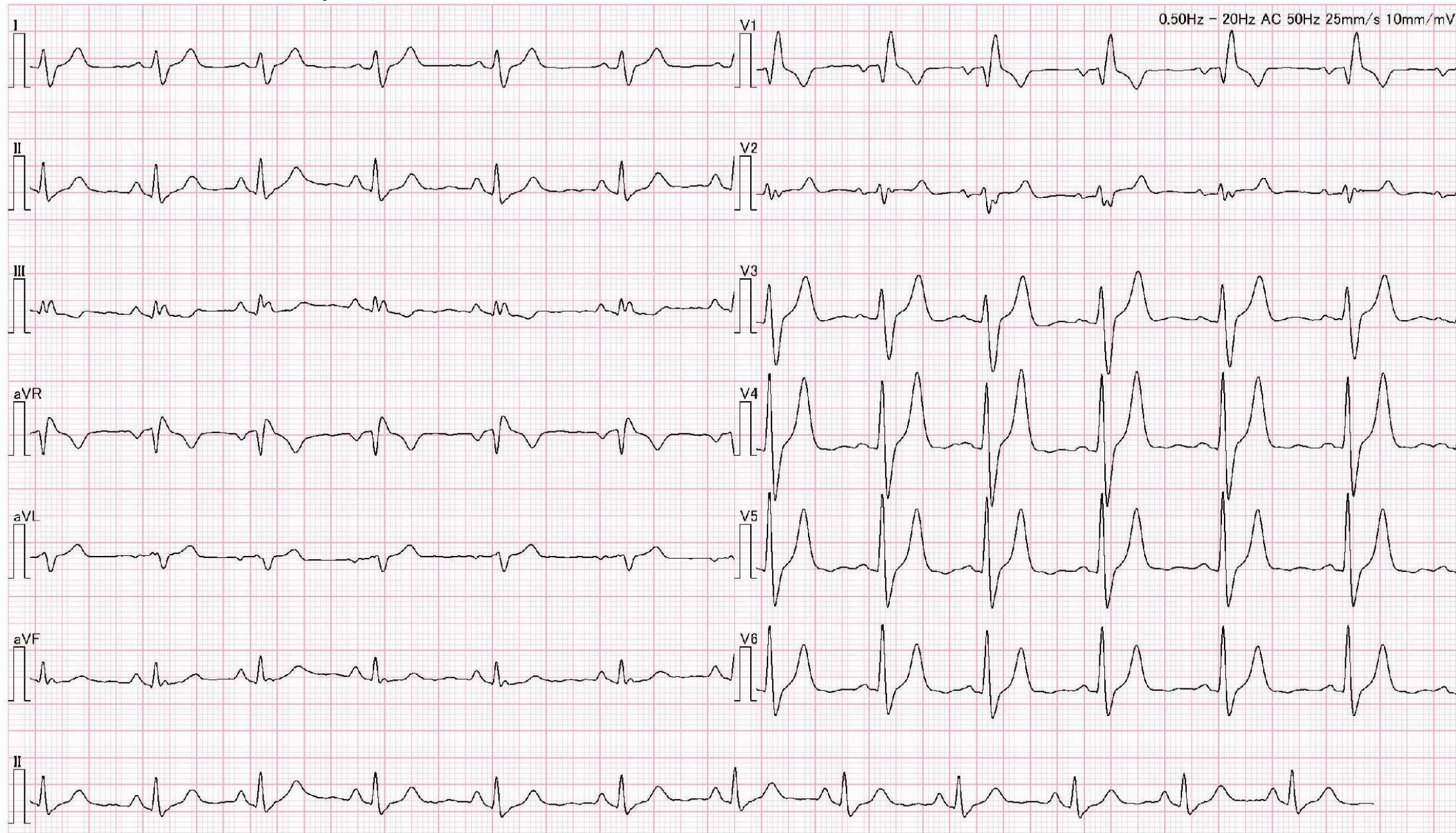
中島内科循環器科メンタルクリニック
中島 滋夫



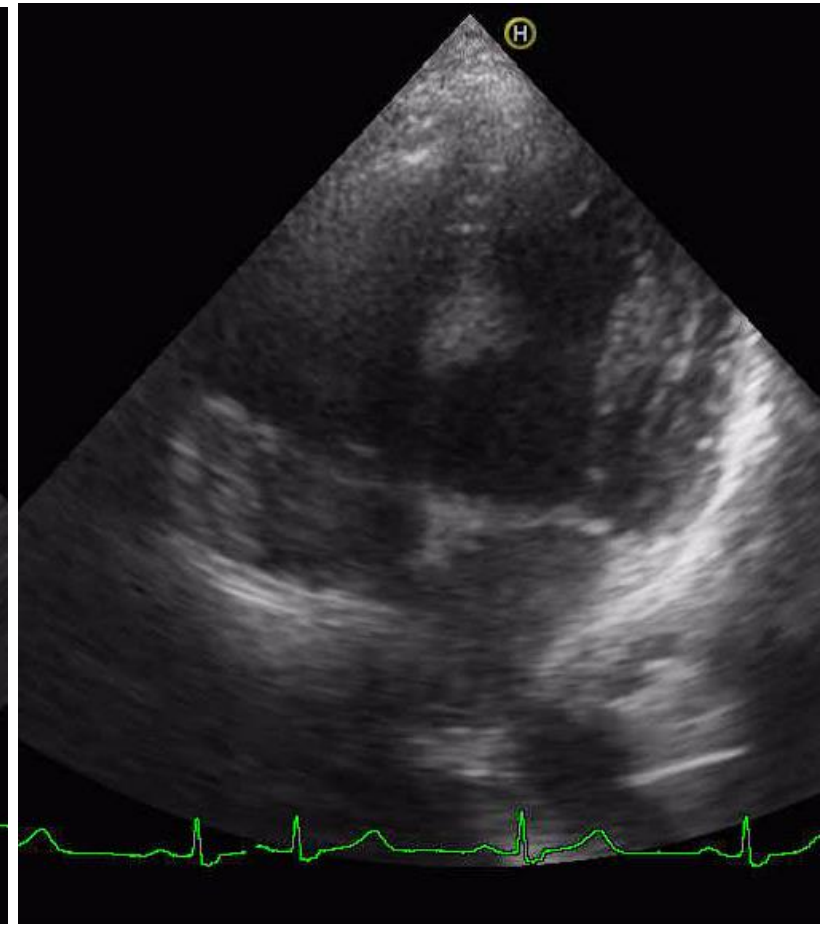
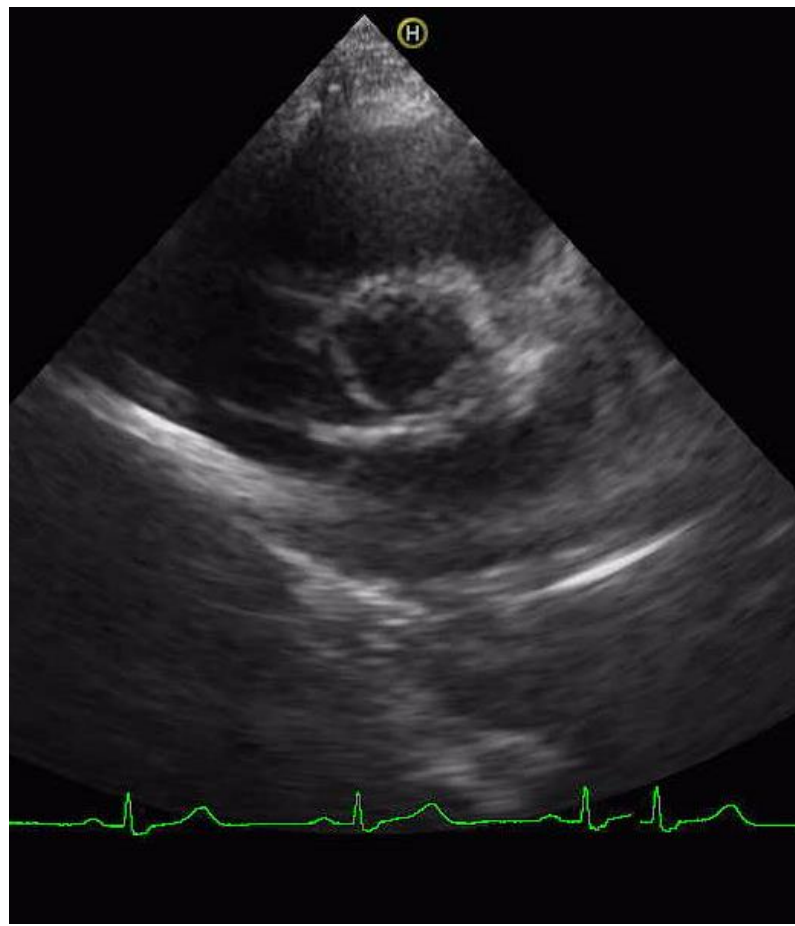
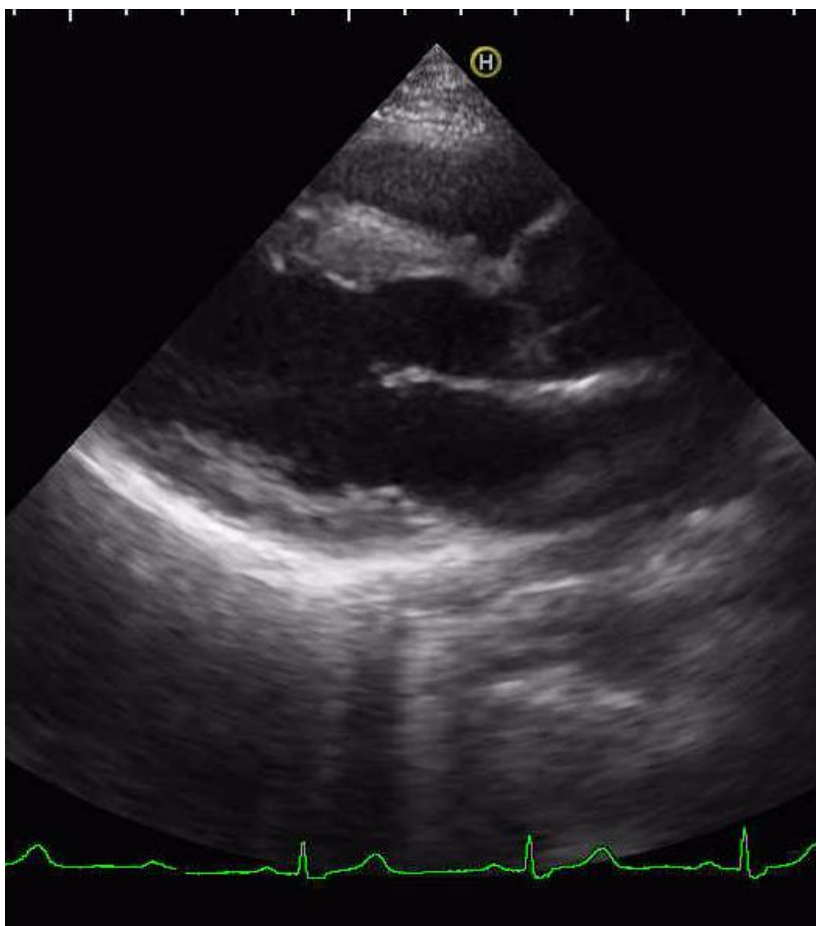
症例①7606 64y.o.♀ 胸痛



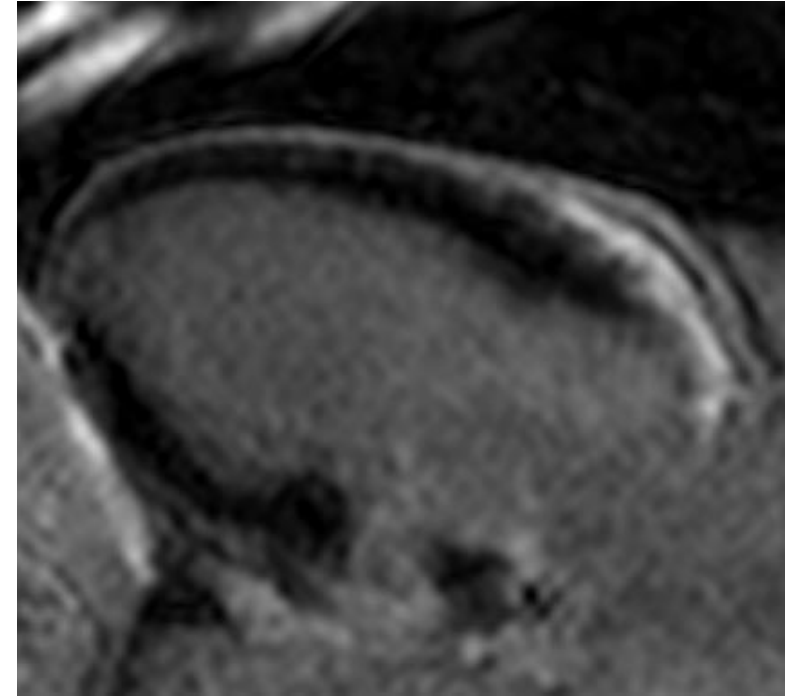
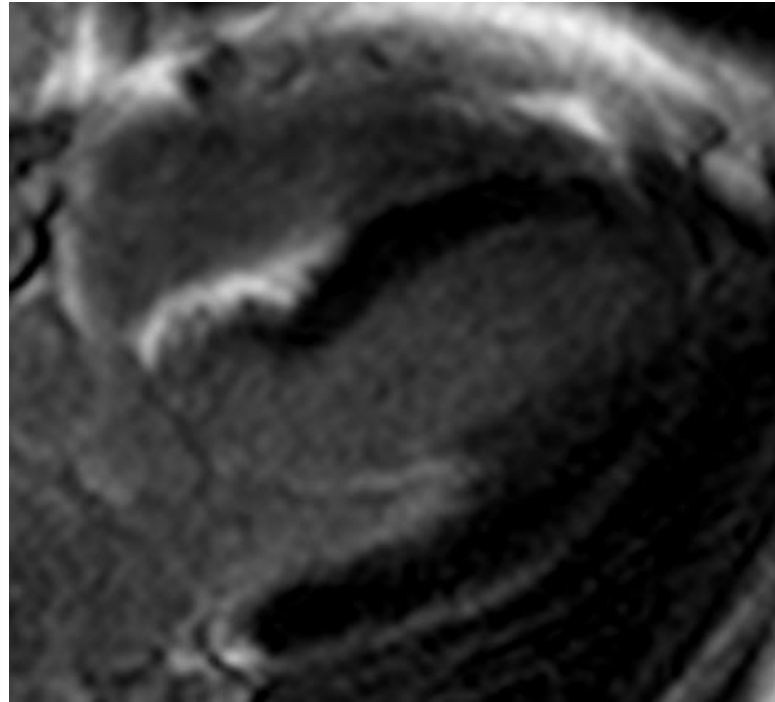
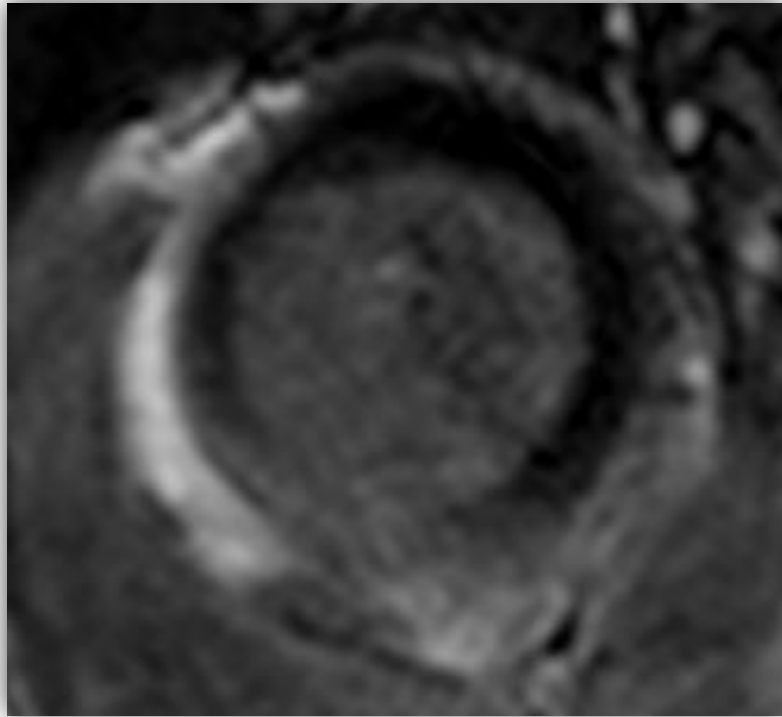
病例①7606 64y.o.♀ 胸痛 ECG



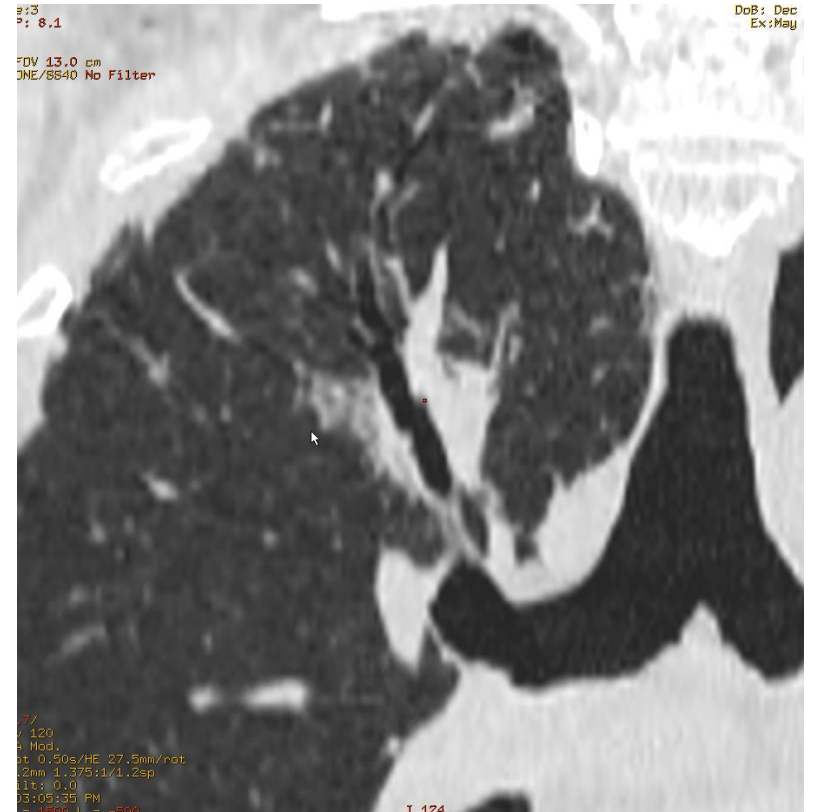
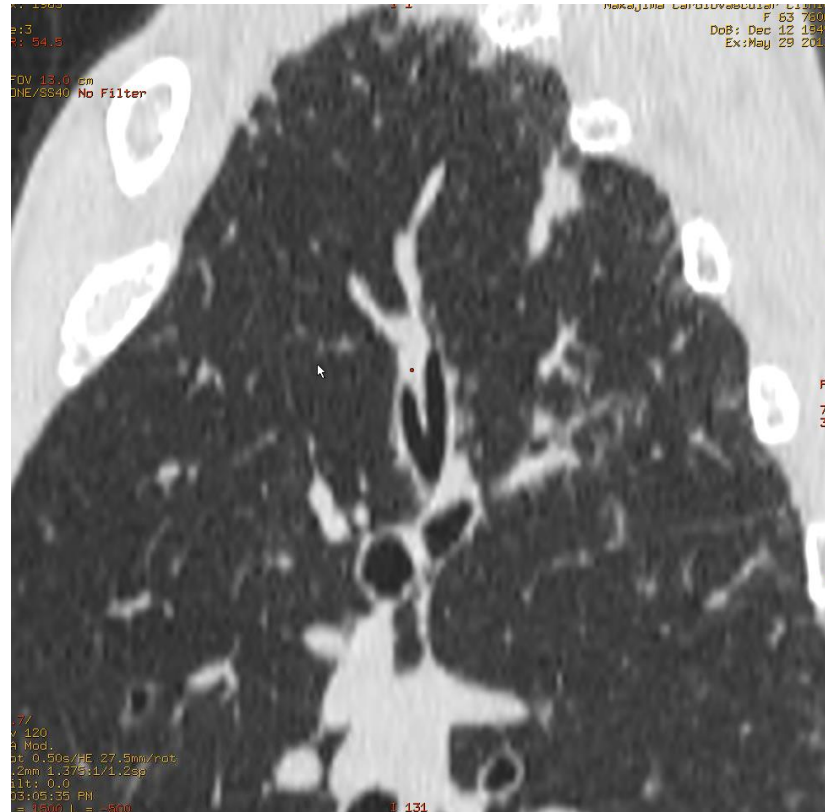
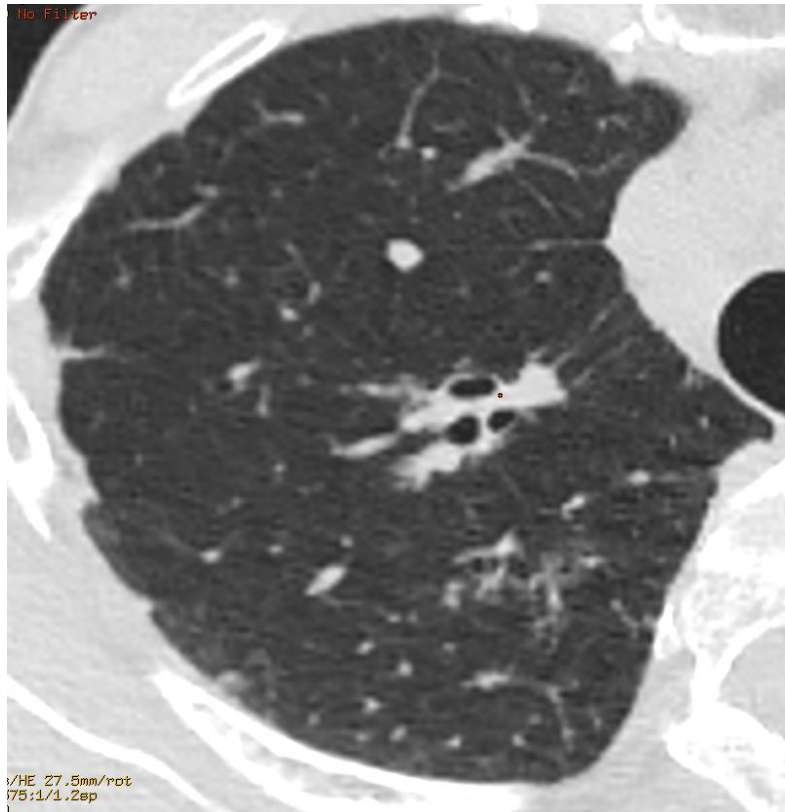
症例①7606 64y.o.♀ 胸痛 心エコー



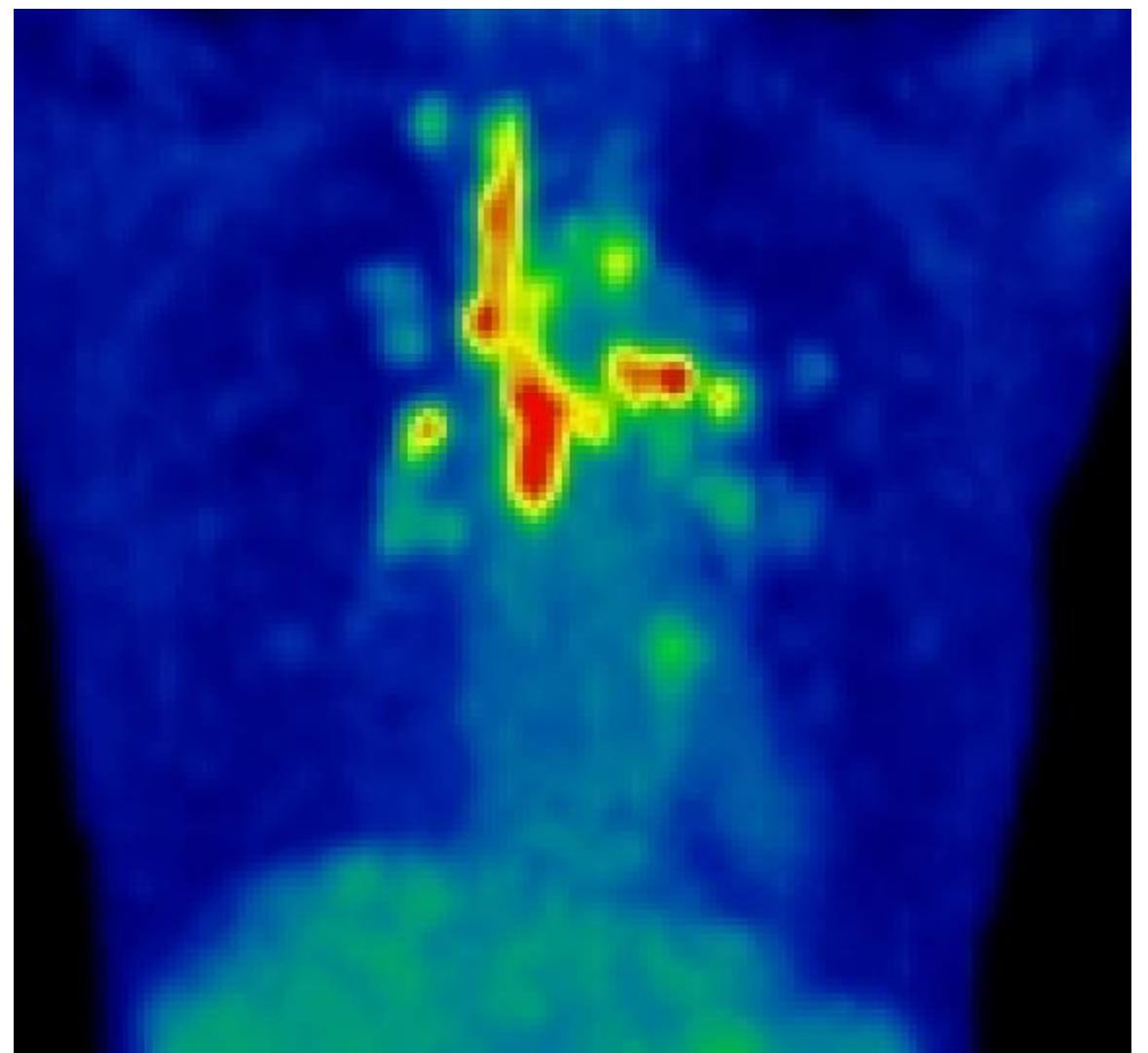
症例①7606 64y.o.♀ 胸痛
遅延造影MRI May24/2013



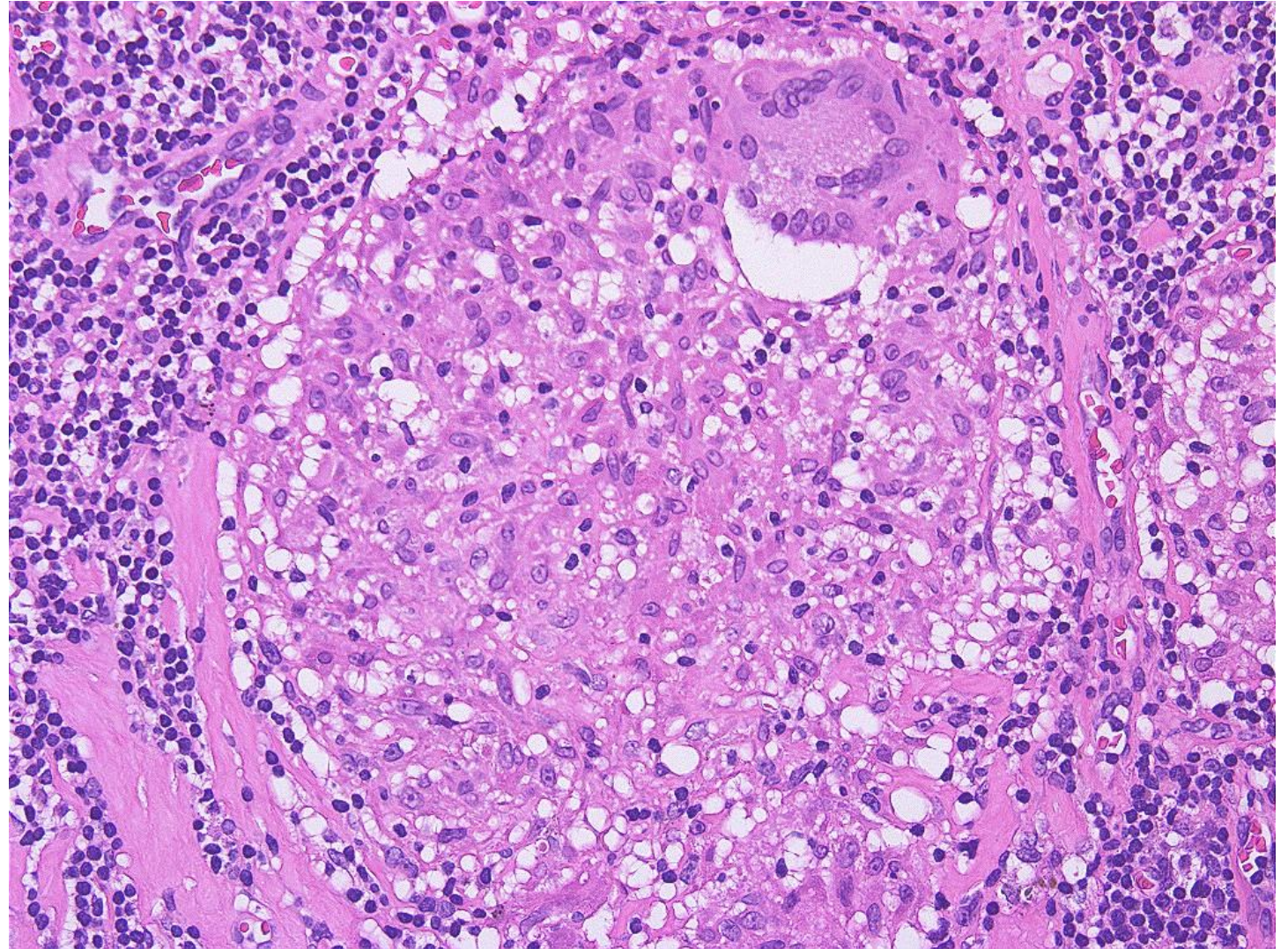
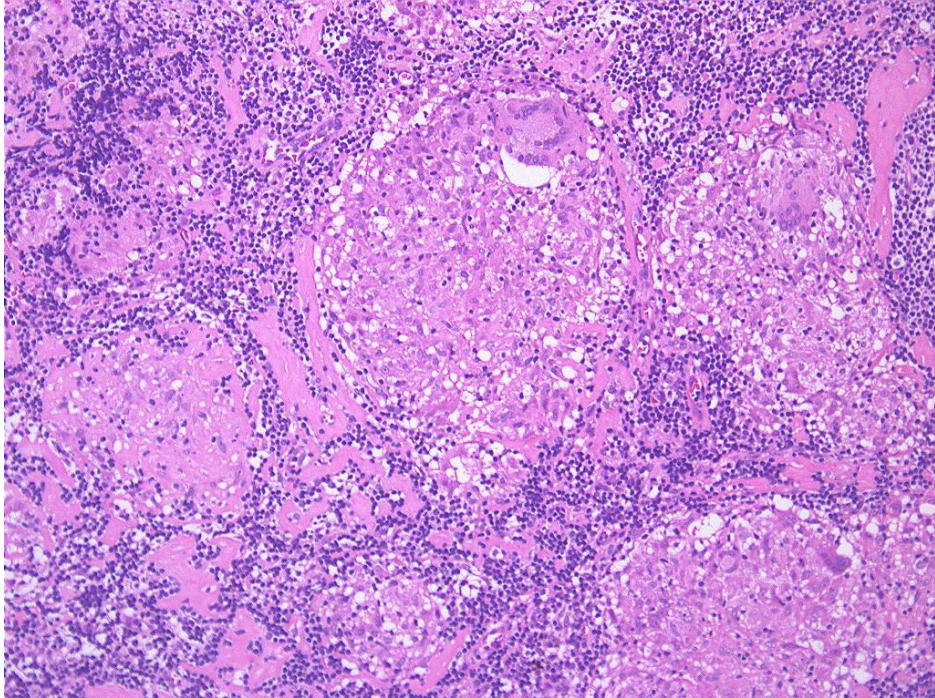
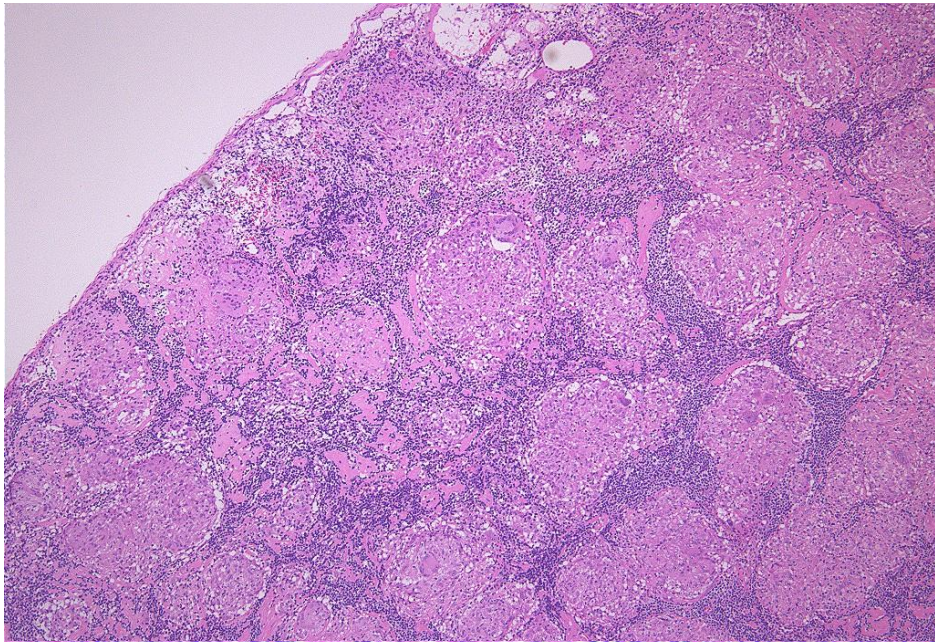
病例①7606 64y.o.♀ 胸痛 胸部CT May29/2013



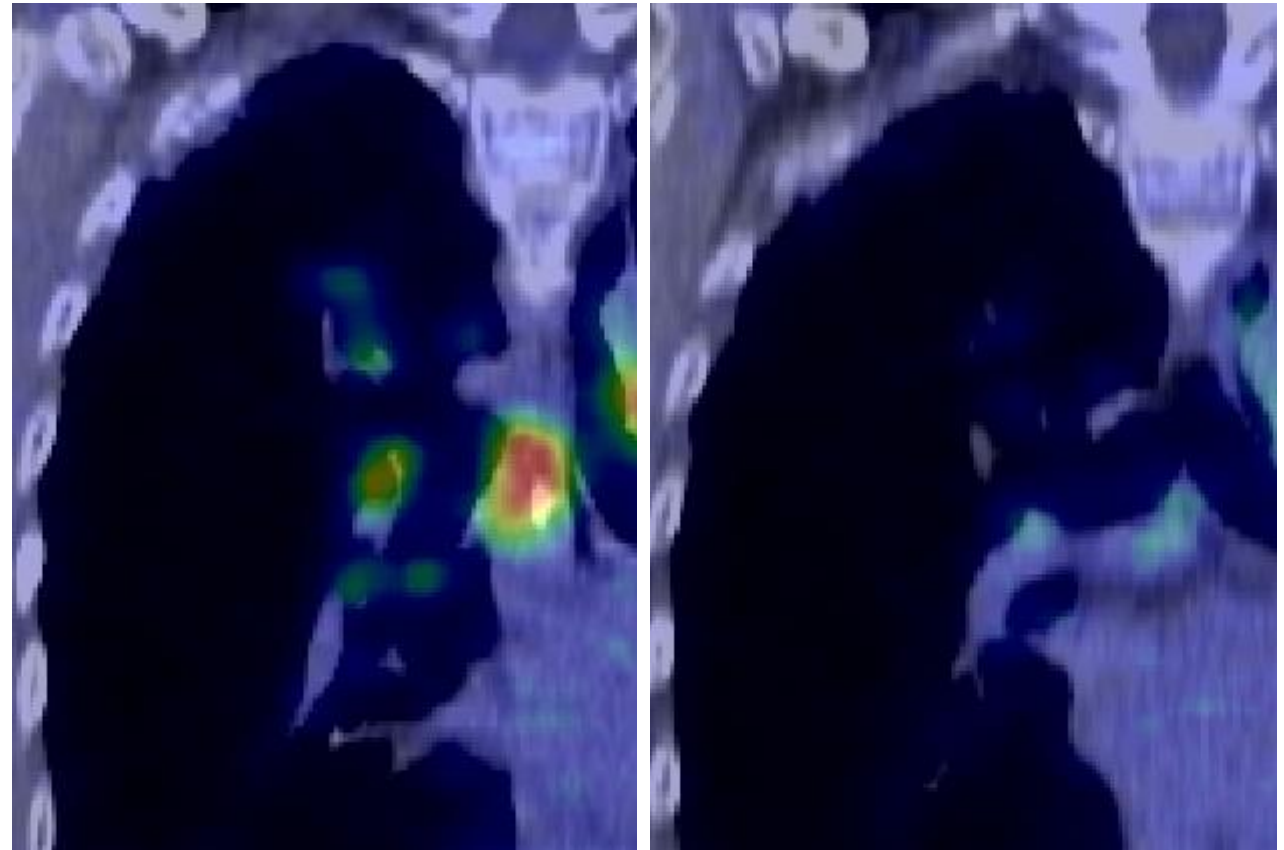
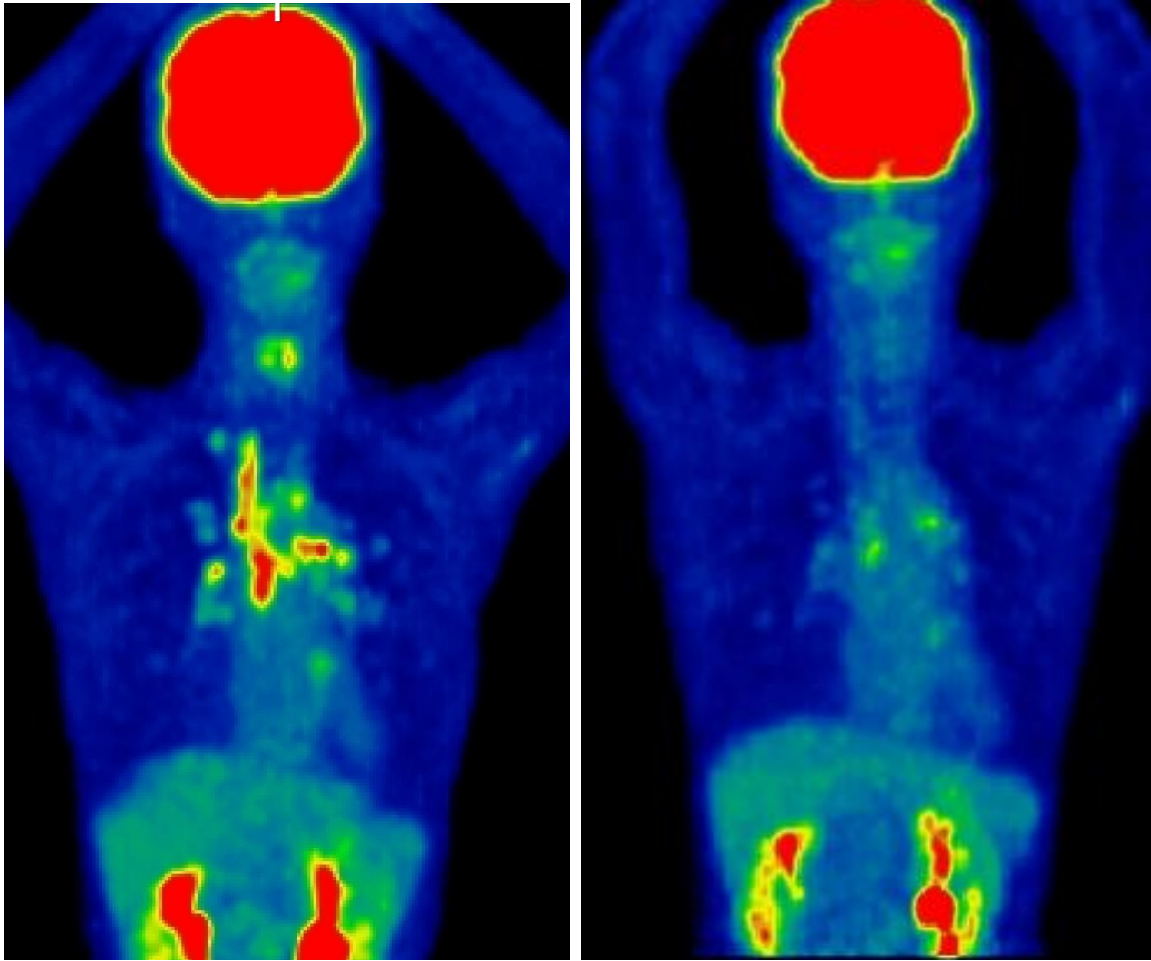
症例①7606 64y.o. ♀ FDG-PET Jun04/2013



症例①7606 64y.o. ♀ Aug19/2013
頸部リンパ節生検



症例①7606 64y.o.♀ プレドニン投与4か月後

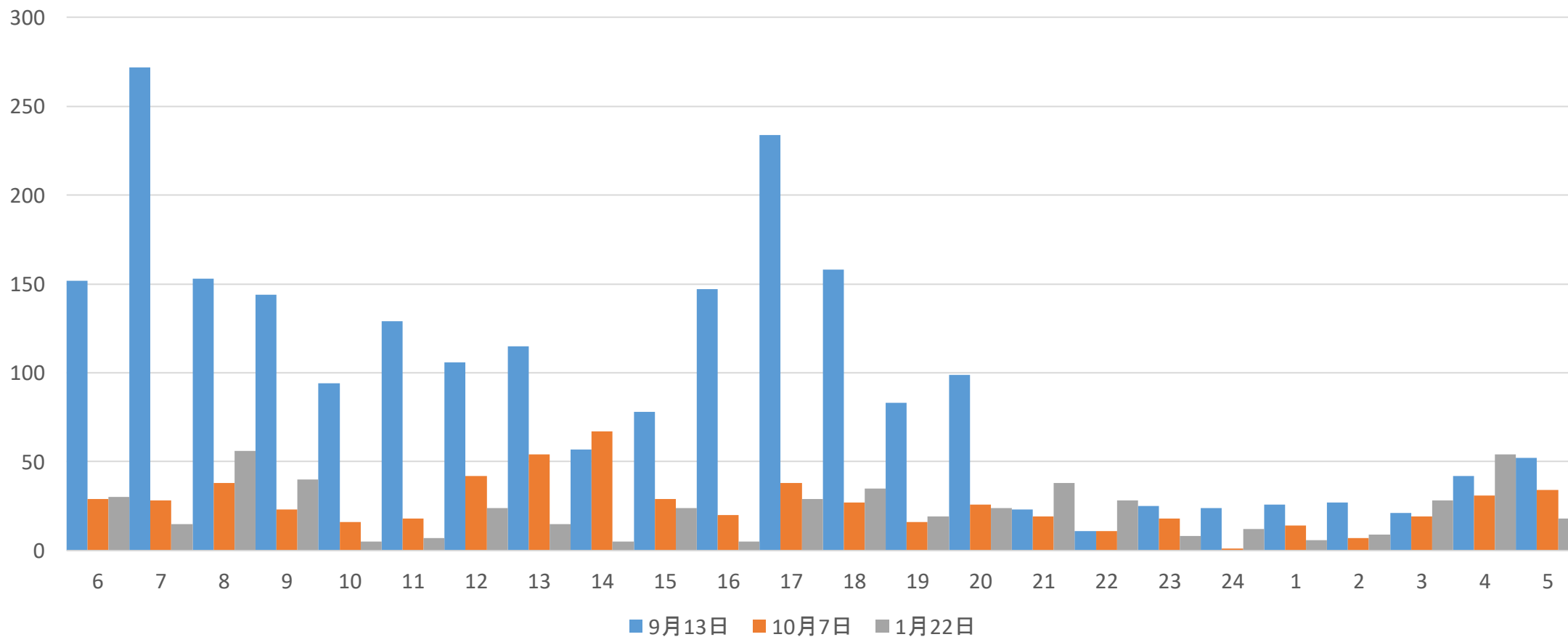


症例①7606 64y.o.♀ 胸痛

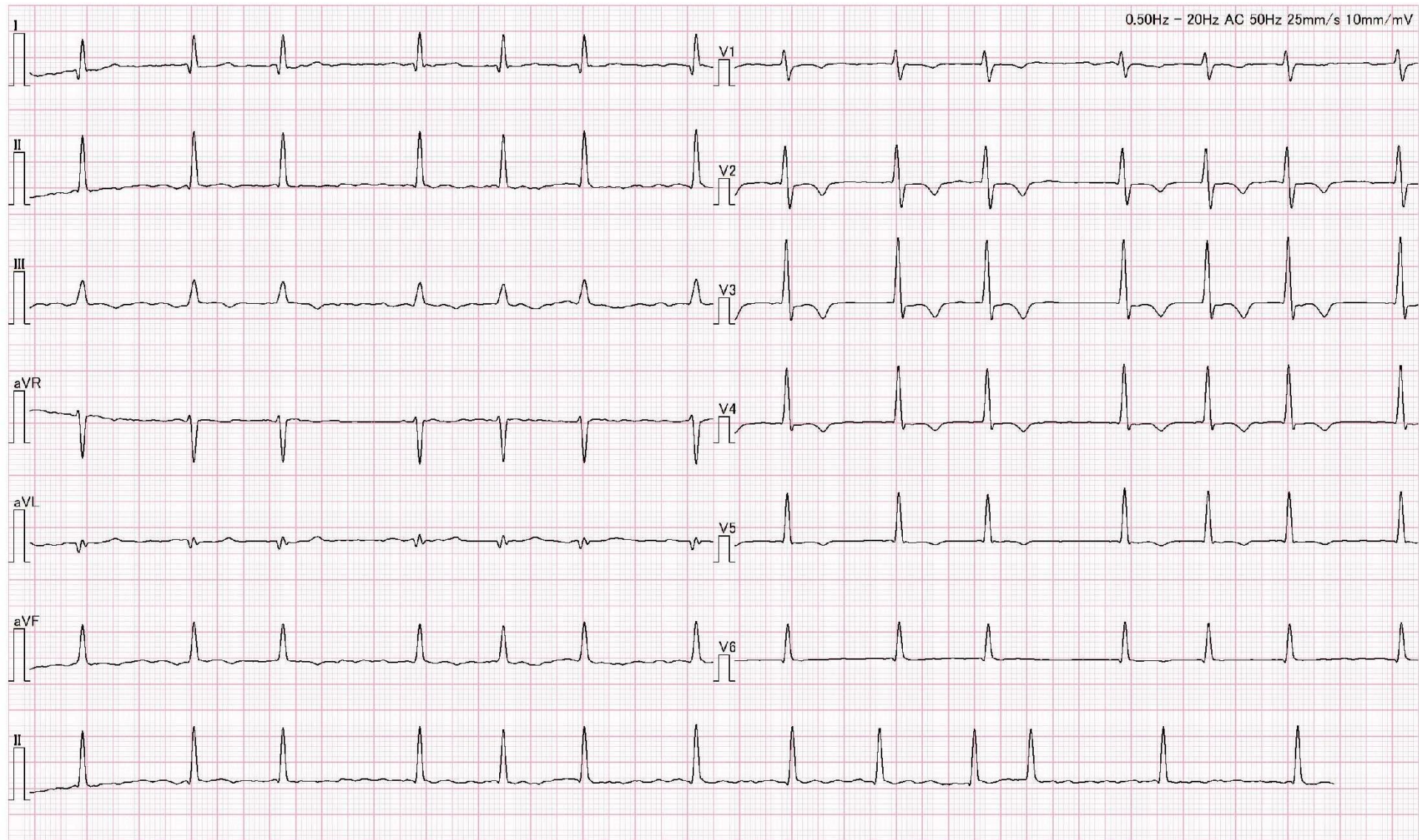
ホルターECG 心室性不整脈総数2272→534/日 2連発112→5回

NTproBNP634→409ng/L、心エコーEF0.55→0.64

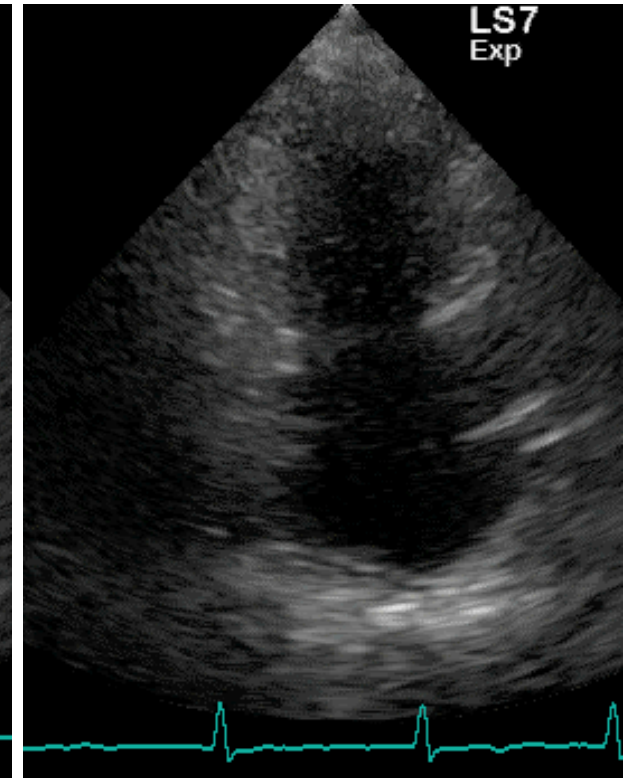
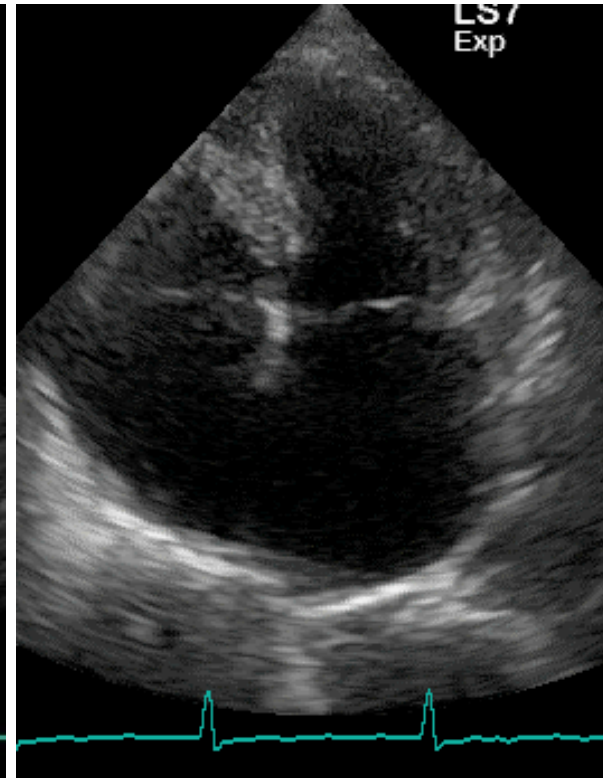
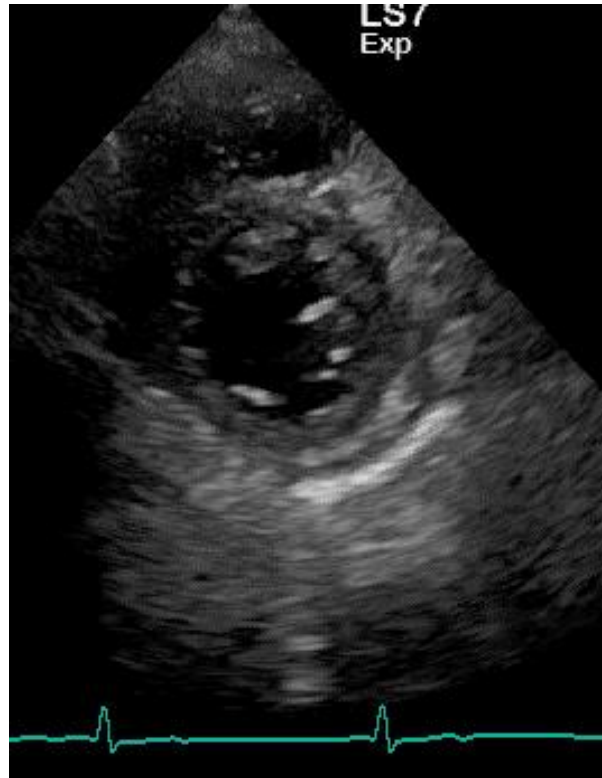
プレドニン漸減し5mgで維持。平成28年5月24日(3年後)突然死



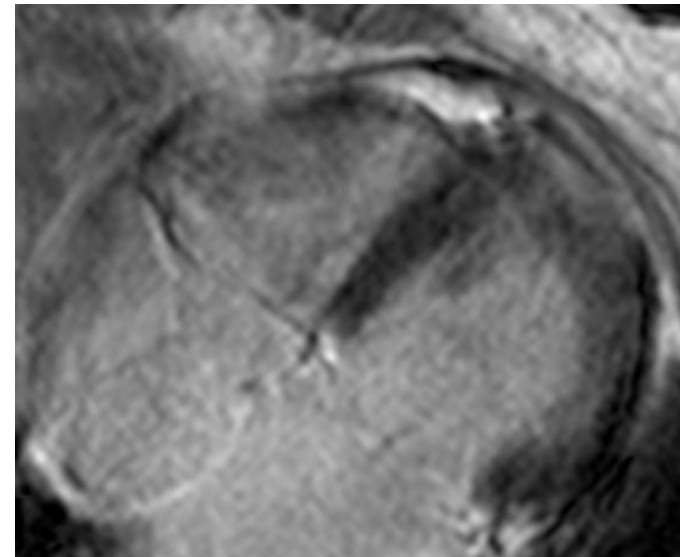
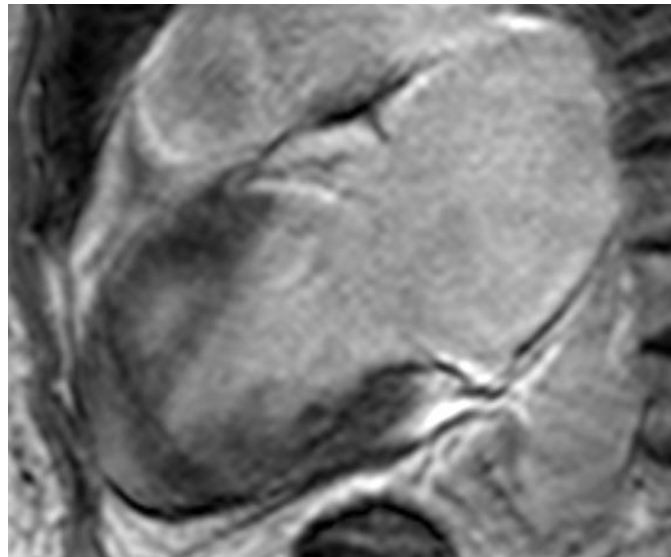
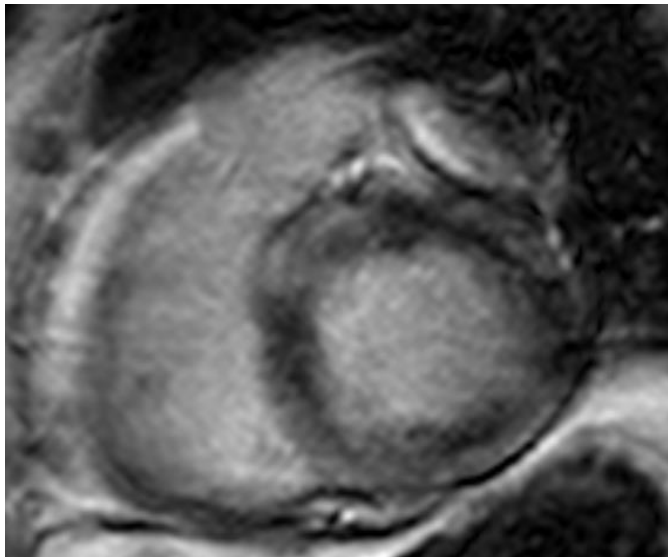
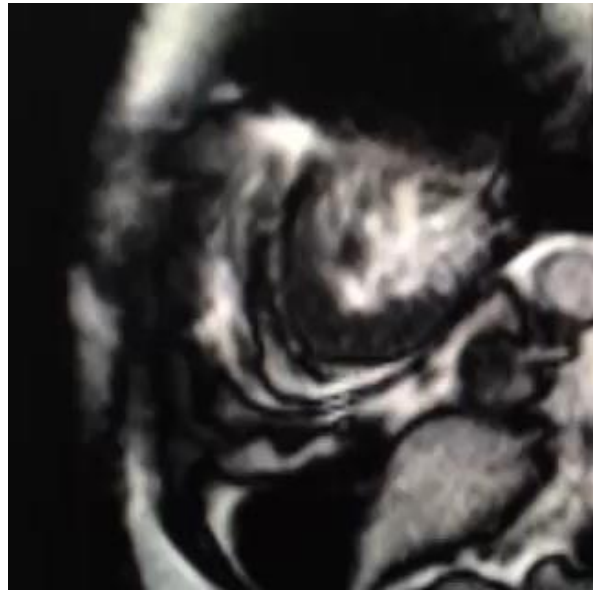
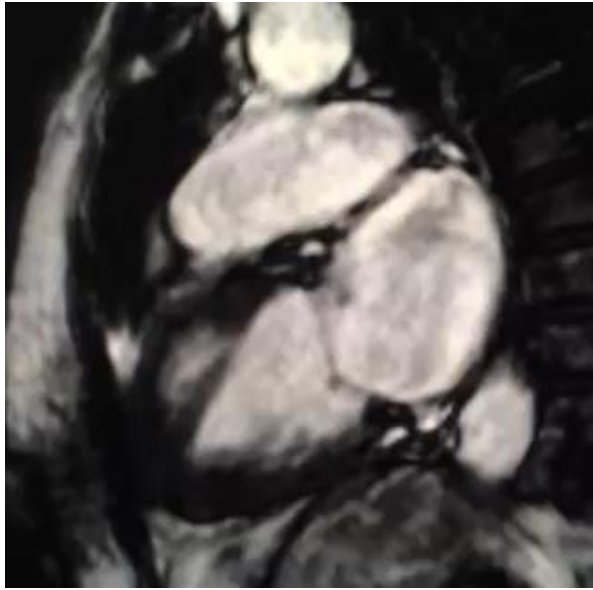
Case②2740 79y.o.♀ 胸部不快感



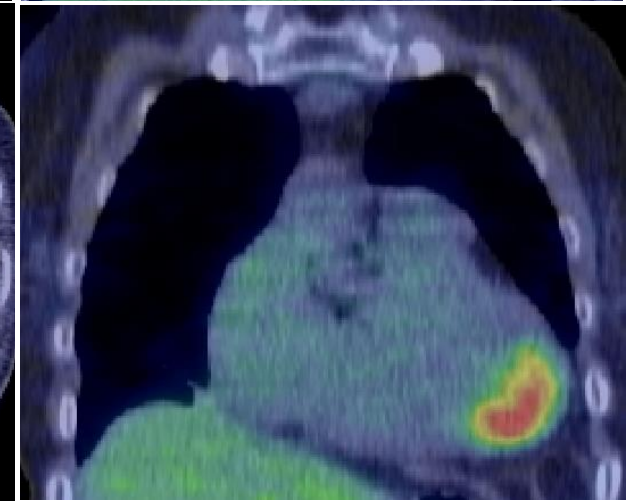
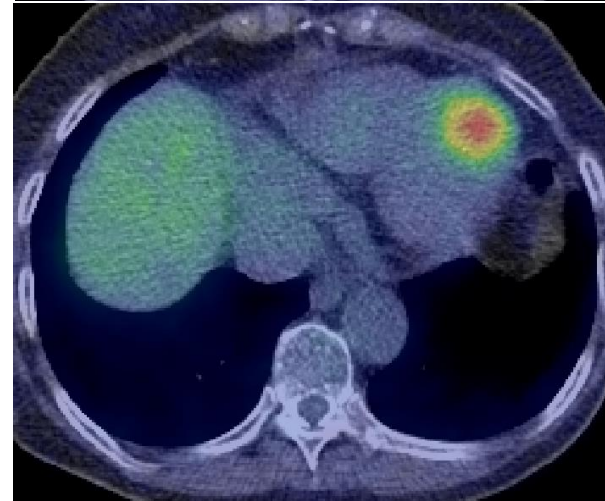
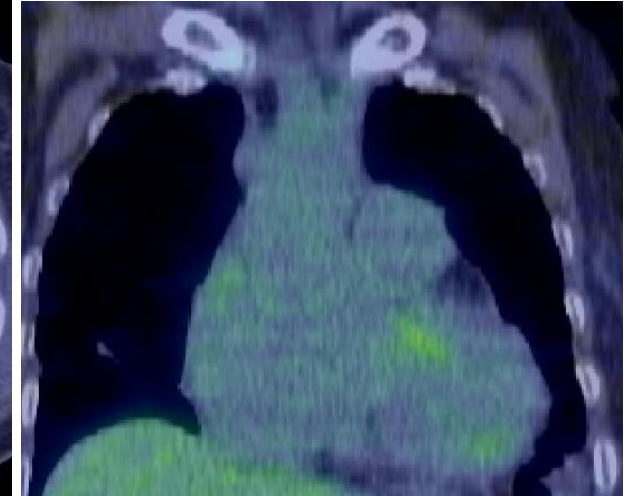
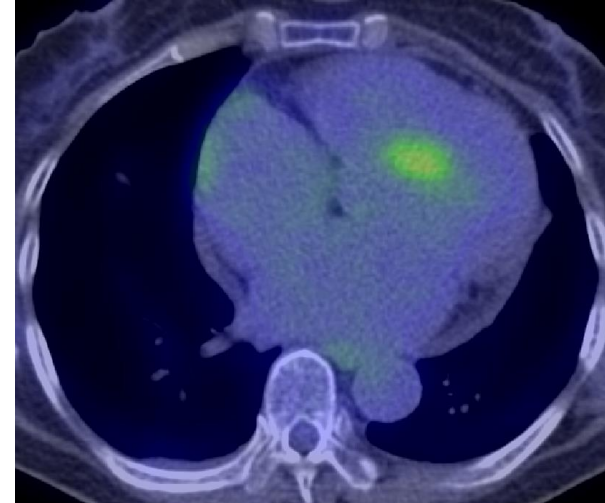
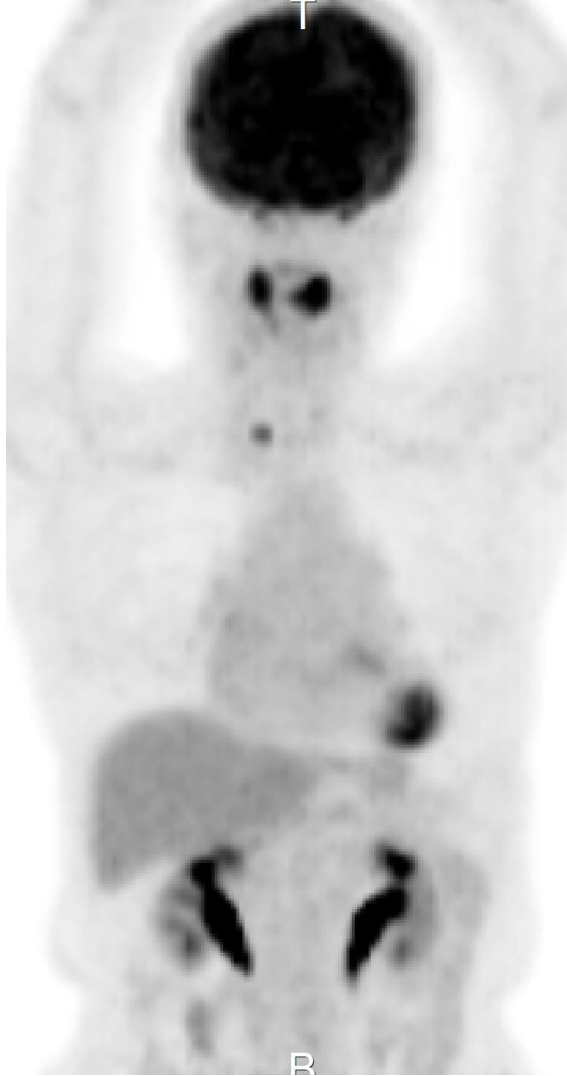
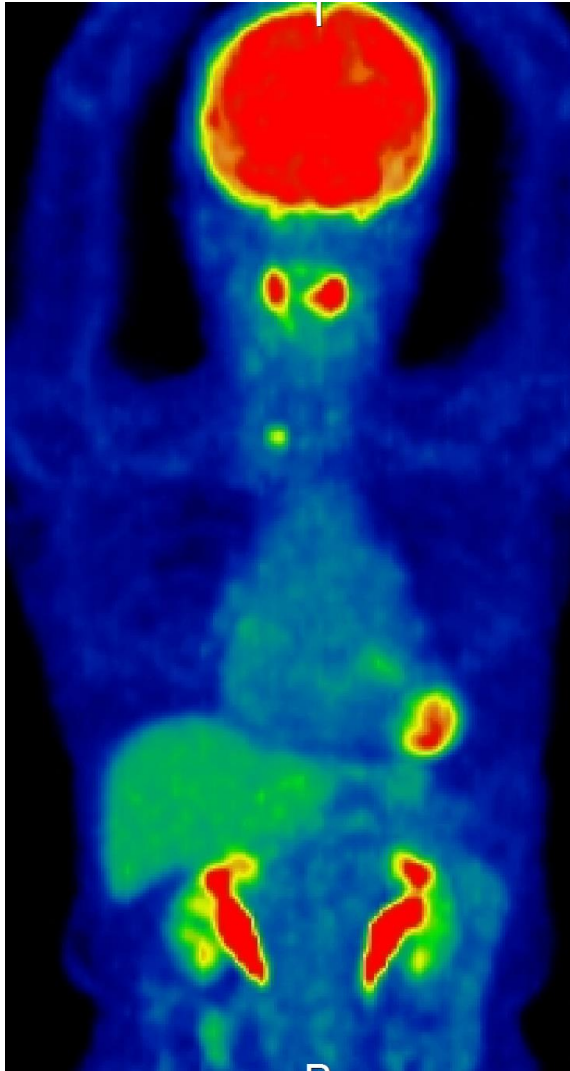
Case ②2740 79y.o. ♀



Case②2740 79y.o.♀ 經過

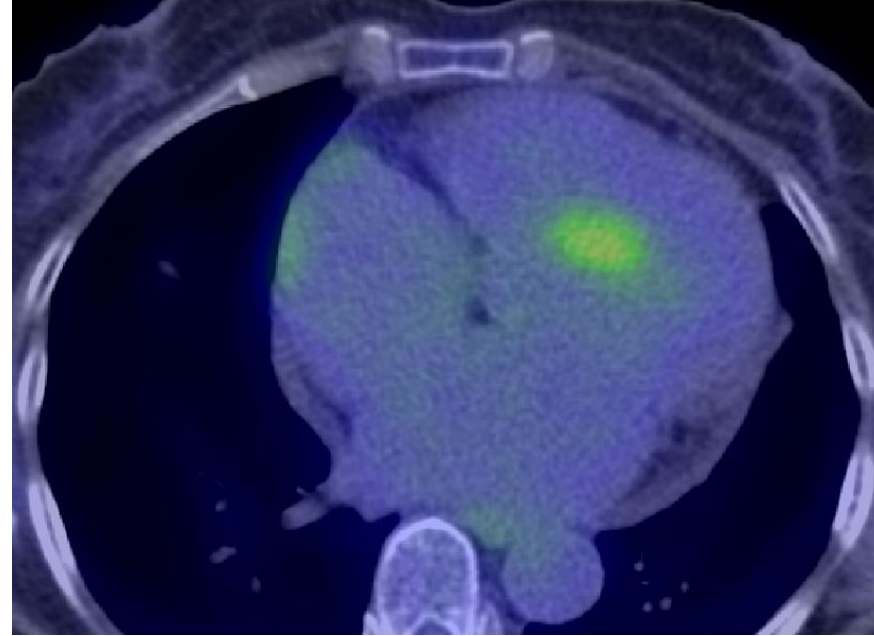


Case ②2740 79y.o. ♀ FDG-PET Feb11/2014

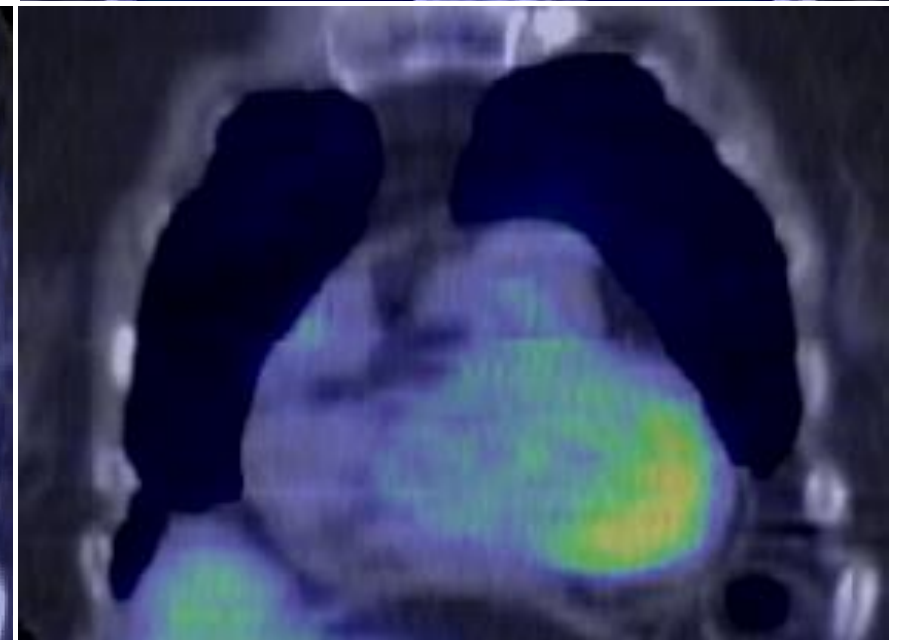
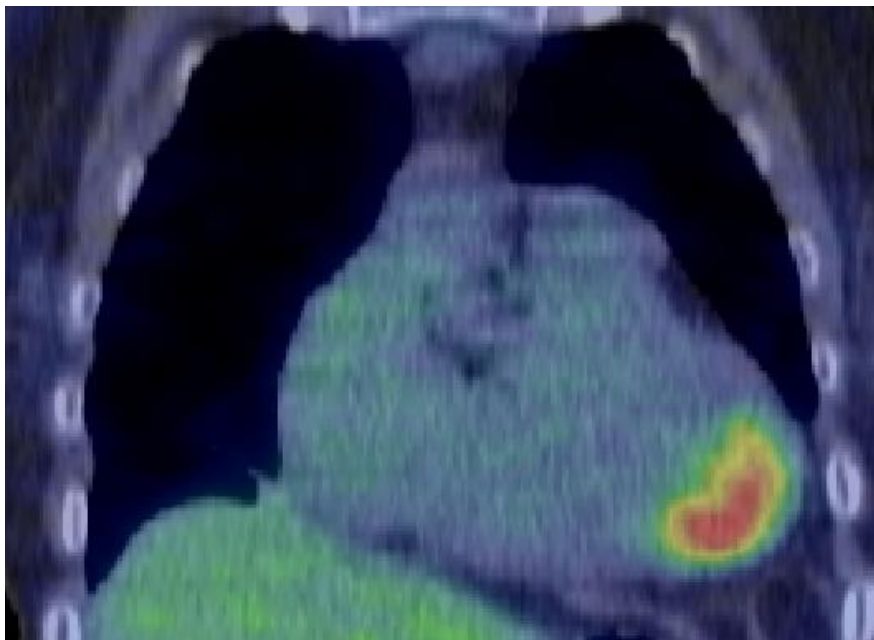
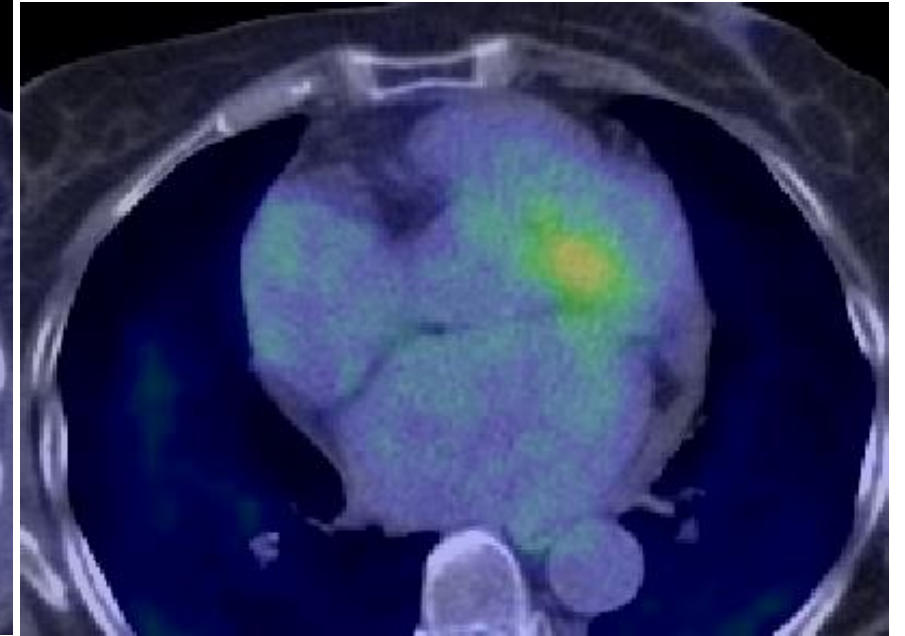


Case②274079y.o. ♀ FDG-PET
プレドニン投与7週間後

Feb11/2014

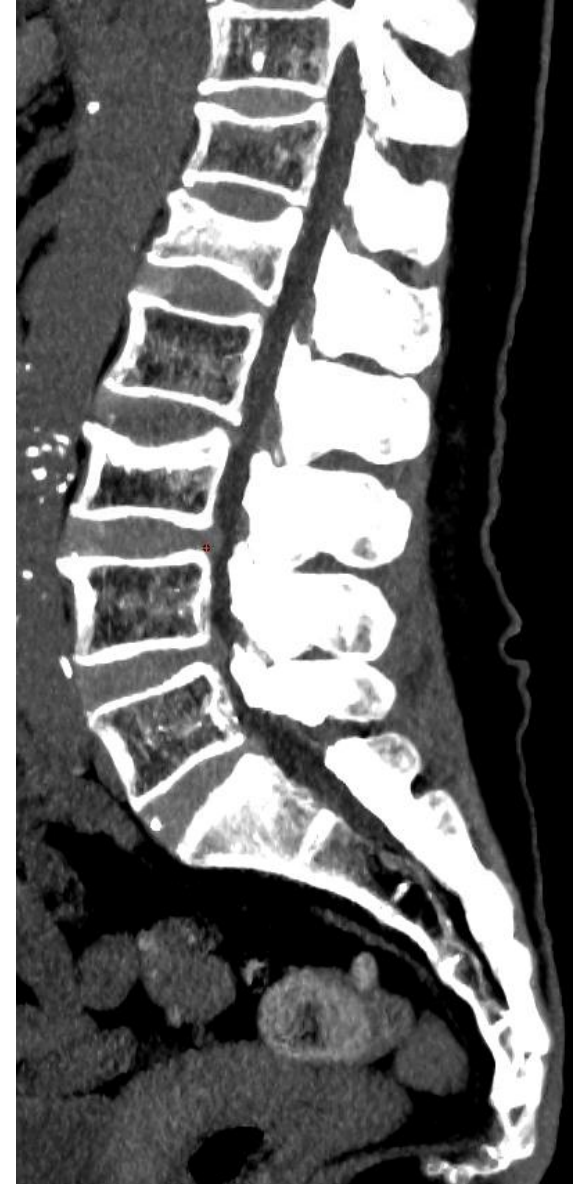


Aug27/2014



Case②2740 79y.o.♀ 経過

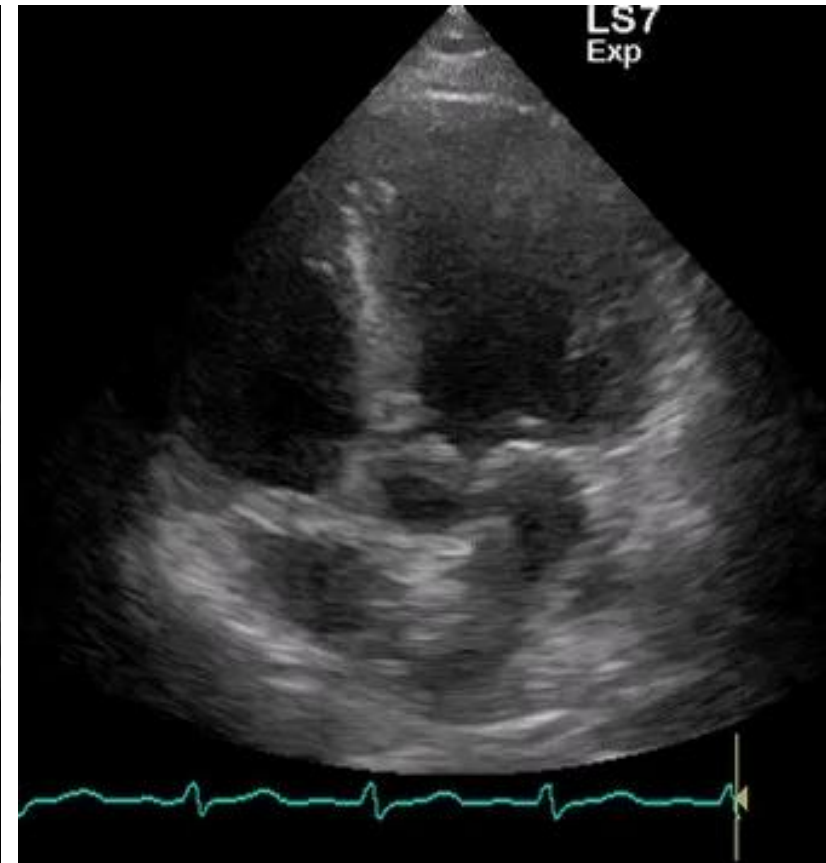
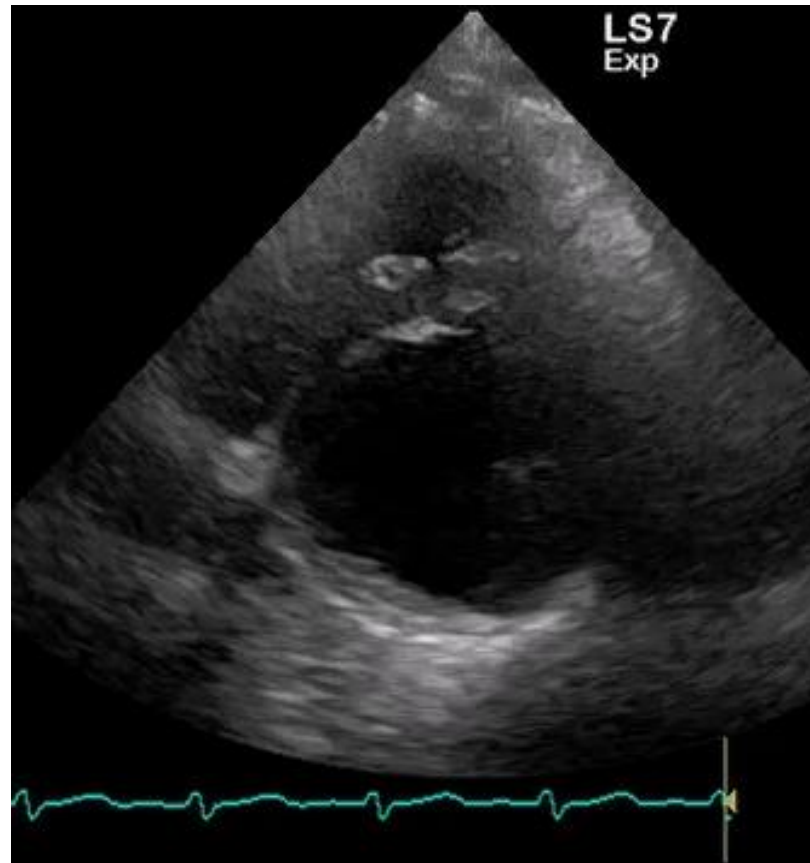
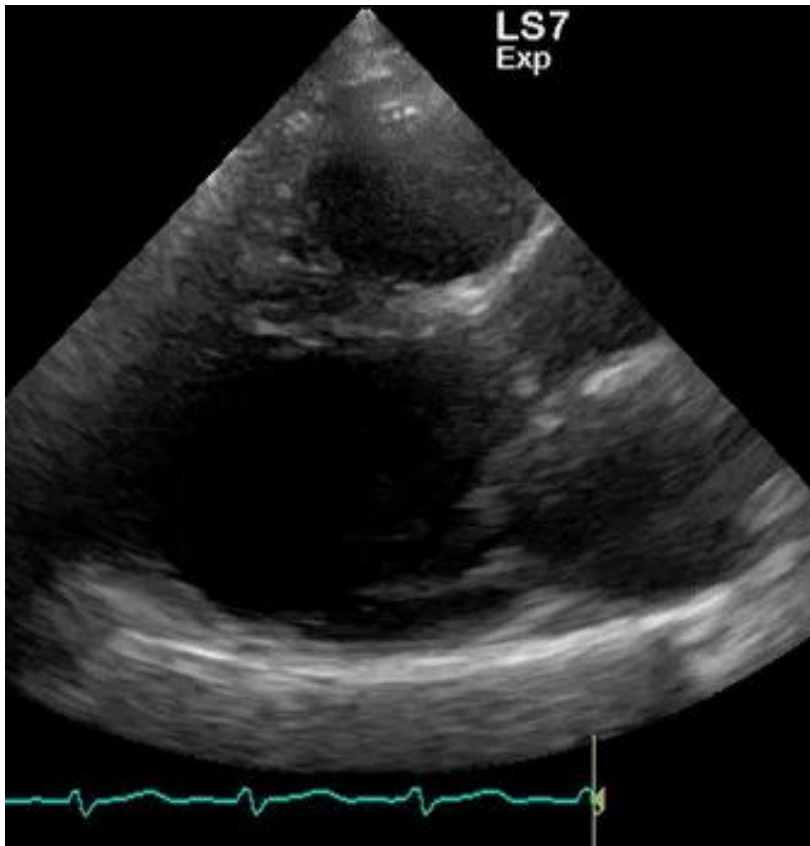
- 6月25日より骨粗鬆症予防のためテリパラチド投与開始
- 7月11日よりプレドニン30mg投与開始
- 9月16日腰痛出現、CTで圧迫骨折
- 9月30日午前8:30 突然の呼吸困難、下顎呼吸となりその直後心肺停止、市立函館病院に救急搬送するも10:37死亡確認、剖検(一)。



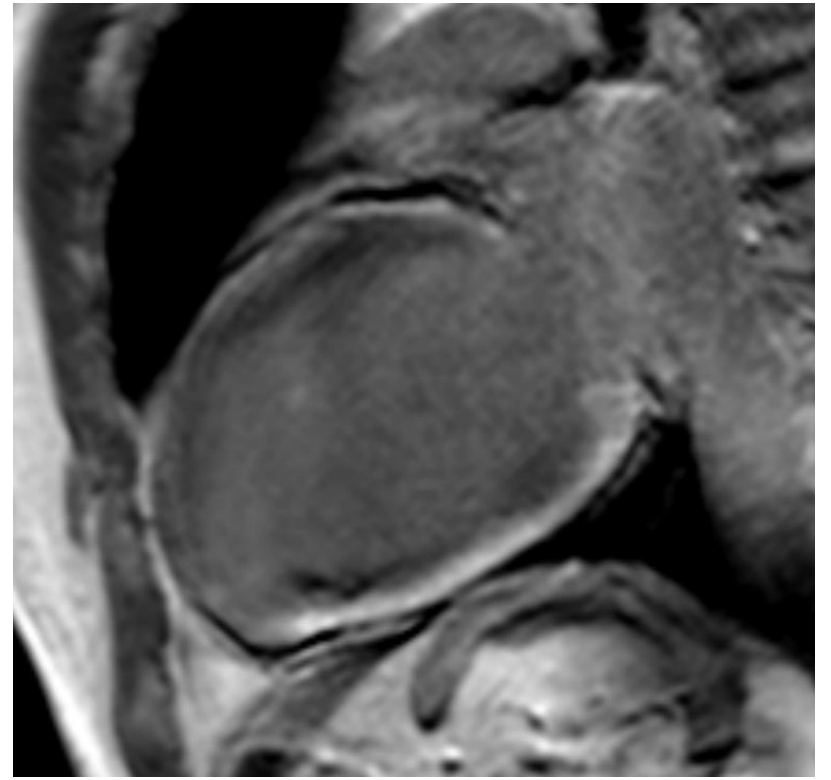
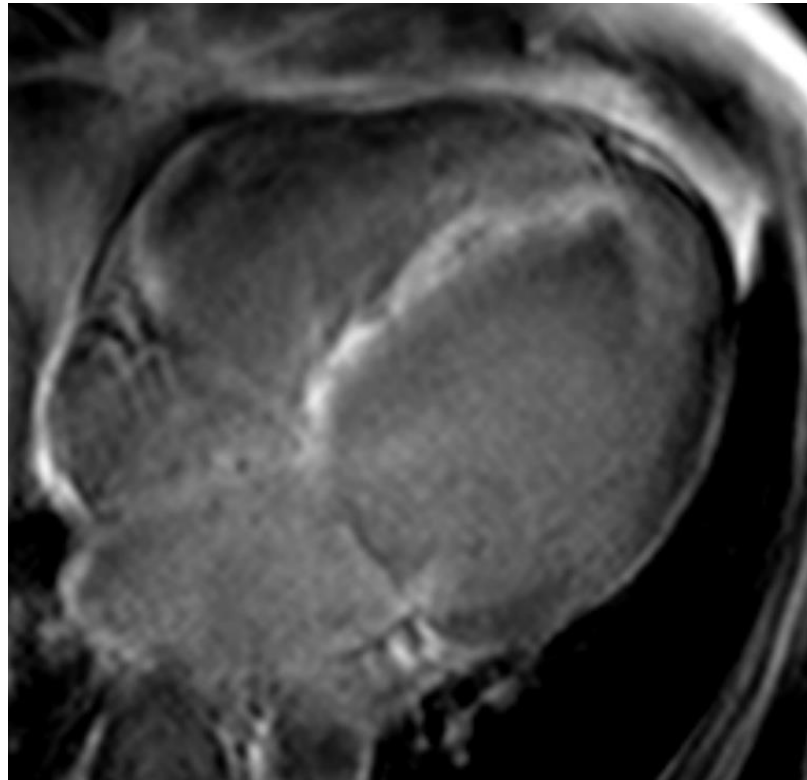
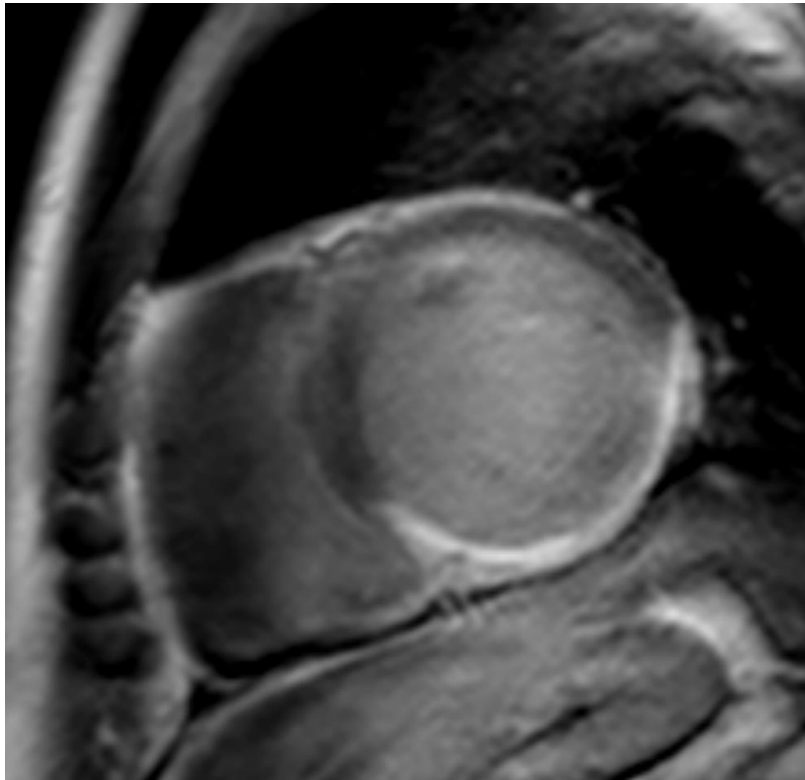
Case②2740 79y.o.♀ 経過



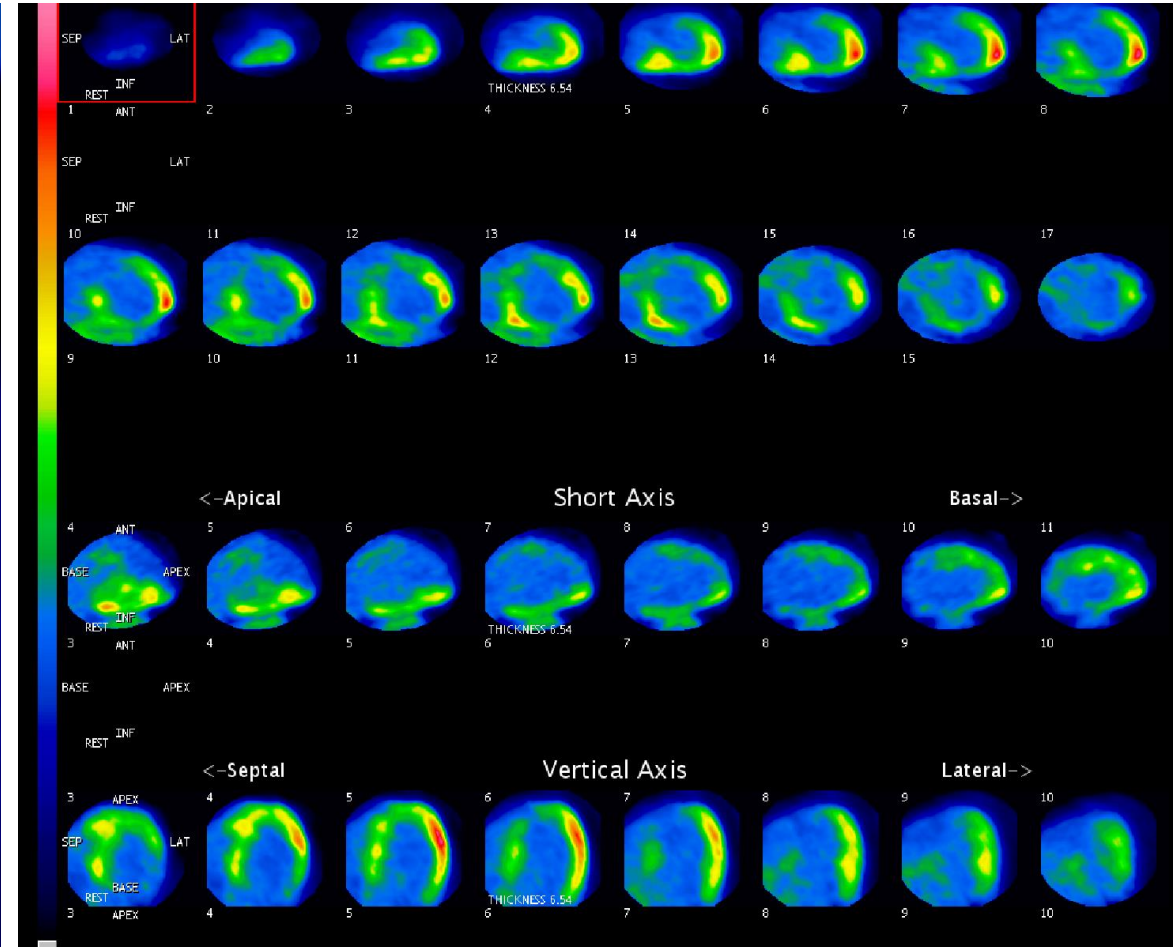
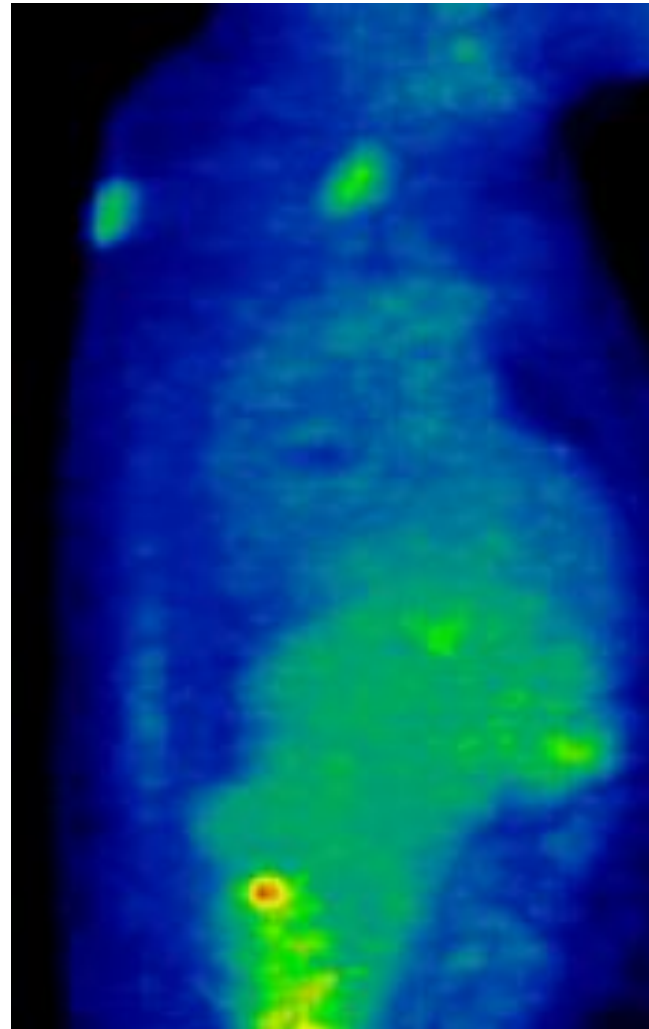
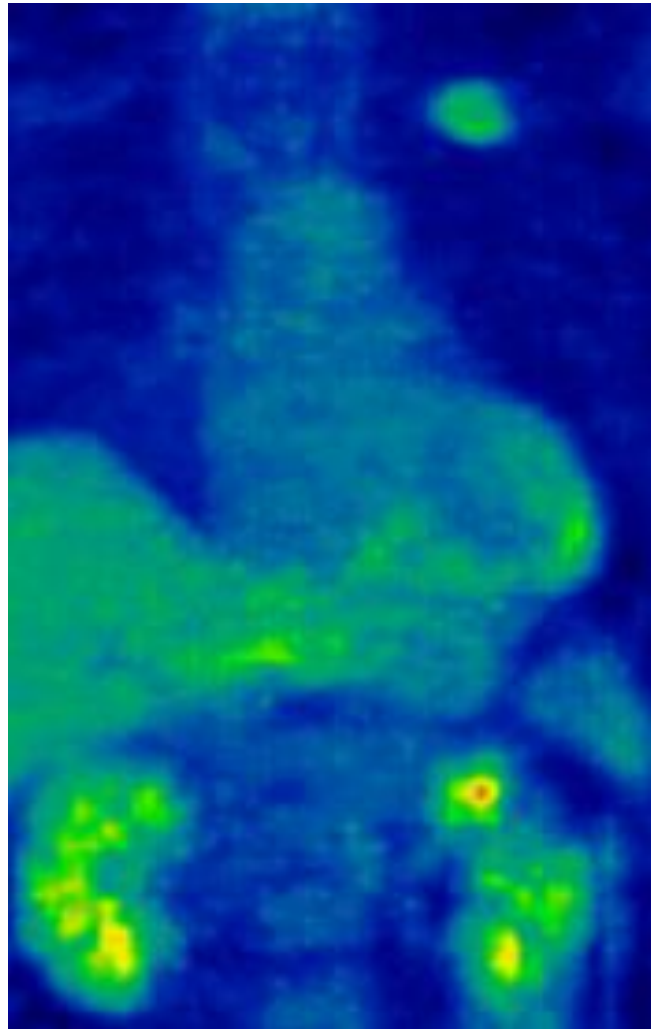
症例③9943 49歳 ♂ 心不全 心エコー



症例③9943 49歳 ♂ Jan27/2016 CMR(LGE)



症例③ 9943 49歳 ♂ 心不全 PET-CT Feb03/2016



症例③9943 49歳 ♂
ホルターECG

総心拍数 : 132137拍
基本調律 : 55770拍 (42.21%)

Unknown : 0拍 (-.-%)

<心室期外収縮> 総数 : 76307拍
単発 : 4040拍 (3.06%)
2段脈 : 360回 5120拍 (3.87%)
2連発 : 13783回 27566拍 (20.86%)
3連発以上 : 6136回 39581拍 (29.95%)

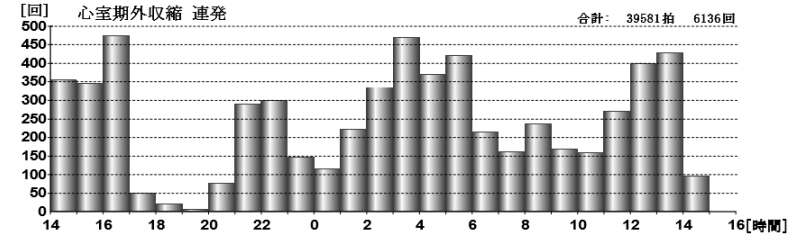
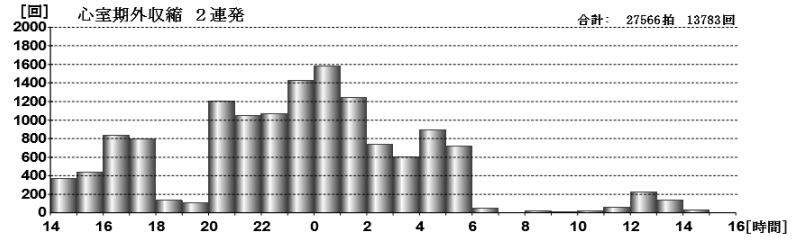
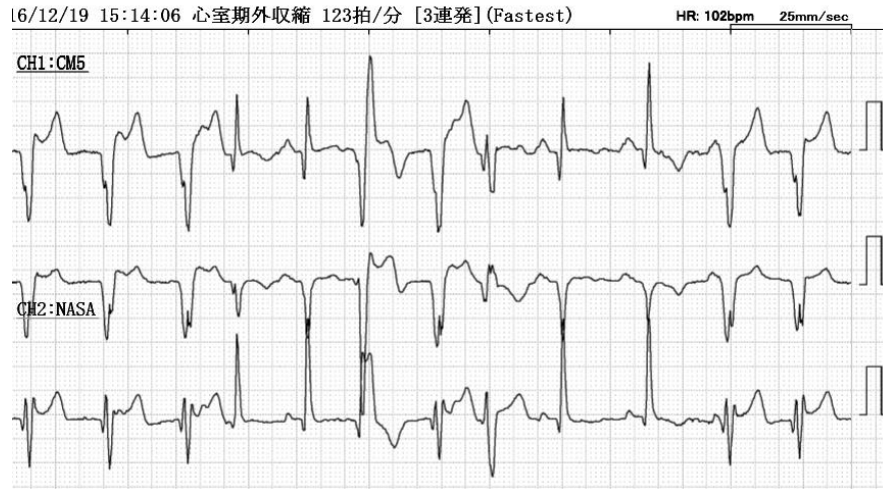
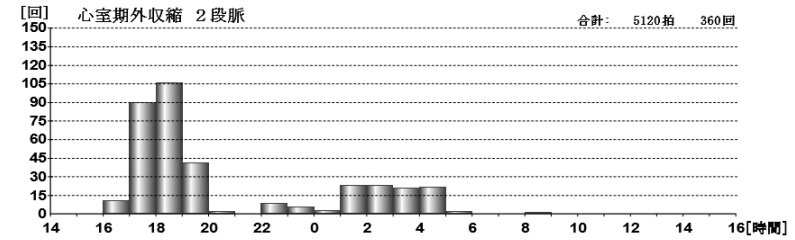
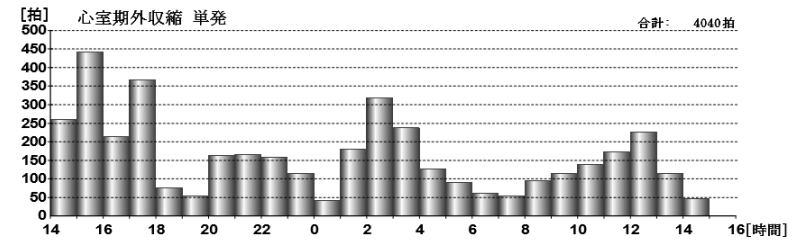
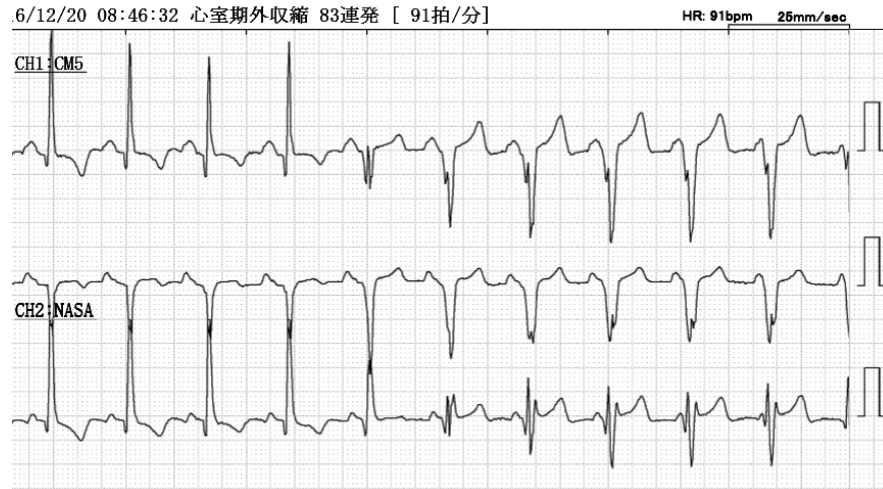
(総心拍の 57.75%)

最大サイクル数 : 314 (19:34:03 12/19)

最長連発数 : 84拍 [91拍/分] (08:19:40 12/20)

連発中最大心拍数 : 123拍/分 [3拍] (15:14:06 12/19)

連発中最大心拍数(瞬時) : 167拍/分 [4拍] (04:15:35 12/20)



心臓病変を強く示唆する臨床所見

主徴候2項目または1項目+副徴候 2項目

1. 主徴候

- (a) 高度房室ブロックまたは致死性心室性不整脈(持続性心室頻拍, 心室細動など)
- (b) 心室中隔基部の菲薄化または心室壁の形態異常(心室瘤, 心室中隔基部以外の菲薄化, 心室壁の局所的肥厚)
- (c) 左室収縮不全(左室駆出率 50% 未満)または局所的心室壁運動異常
- (d) Ga シンチまたはFDG PETでの心臓への異常集積
- (e) ガドリニウム造影 MRIにおける心筋の遅延造影所見

2. 副徴候

- (f) 心電図で心室性不整脈(非持続性心室頻拍, 多源性あるいは頻発する心室期外収縮), 脚ブロック, 軸偏位, 異常Q波のいずれか
- (g) 心筋血流シンチグラフィ(SPECT)における局所欠損
- (h) 心筋生検: 単核細胞浸潤および中等度以上の心筋間質の線維化

心臓サルコイドーシスの診断指針

1) 組織診断(心筋生検陽性)

心内膜心筋生検あるいは手術によって心筋内に乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫。

2) 臨床診断(心筋生検陰性または未施行)

(1) 心臓以外の臓器で類上皮細胞肉芽腫が陽性, かつ心臓病変を強く示唆する臨床所見を満たす場合

(2) 呼吸器系あるいは眼で臨床所見があり, かつ特徴的な検査所見が陽性であって, 心臓病変を強く示唆する臨床所見。

心臓限局性(孤発性心)サルコイドーシス

Isolated cardiac sarcoidosis

- Kosuge H et al. Jpn Heart J 42:265-269.2001.
53歳、女性。
心尖部心室瘤、EF<30、ACE23.4IU/L(8.3-21.4)、Gaシンチで心臓のみに集積。心筋生検で非乾酪性類上皮肉芽腫。
心臓原発で全身に波及する初期像？
心臓原発で他臓器に波及せず？
- R. Kandolin et.al: J Intern Med 270:461-468.2011.
AV-Blockでペースメーカーの適応となった133例中72例が原因不明で、その内14例は心筋生検で心サルコイドーシス。
このうち9例はisolated cardiac sarcoidosis
(ただしリンパ節病変を含む)

心臓限局性サルコイドーシス診断の手引き

前提条件

- (1) 他臓器でサルコイドーシスに特徴的な臨床所見を認めない。
- (2) Ga シンチまたは FDG PET で心臓以外への異常集積を認めない。
- (3) 胸部 CT 検査で肺野にリンパ路に沿った陰影や肺門縦隔リンパ節腫大(短径 > 10 mm)を認めない。

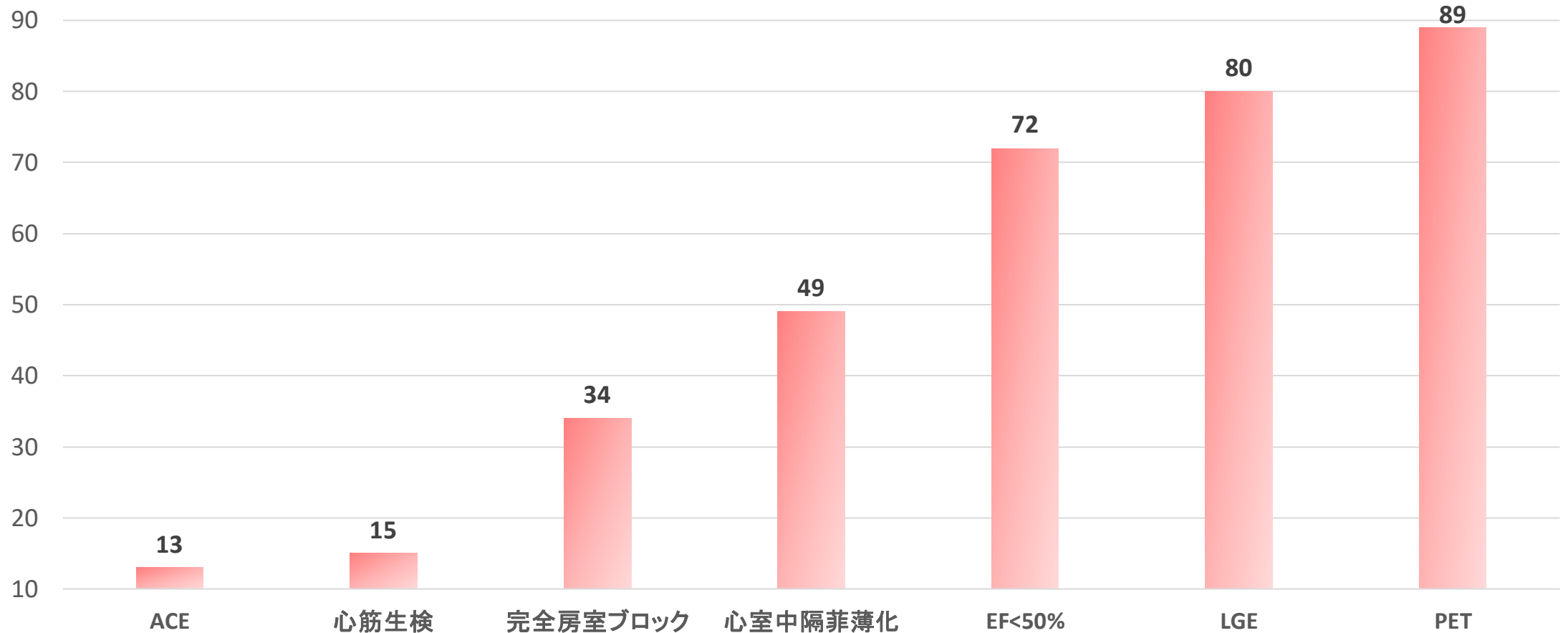
1) 組織診断群

心内膜心筋生検あるいは手術などによって心筋内に乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫。

2) 「心臓所見」の主徴候 5 項目のうち, (d) を含む 4 項目以上が陽性

付記: 「心臓所見」のうち (d) を含まない 4 項目以上陽性, または (b), (d) を含めて 3 項目陽性の場合は心臓限局性サルコイドーシス疑診

心臓サルコイドーシス臨床検査陽性率



心臓限局性サルコイドーシス診断の手引き

- (a) 高度房室ブロックまたは致死性心室性不整脈
(心室細動、持続性心室頻拍)
- (b) 心室中隔基部の菲薄化または心室壁の形態異常
(心室瘤, 心室菲薄化, 局所的肥厚)
- (c) 左室収縮不全 (EF<50%) または局所的心室壁運動異常
- (d) Ga シンチまたはFDG PET での心臓への異常集積
- (e) ガドリニウム造影 MRI における心筋の遅延造影所見

臨床診断群: 主徴候 5 項目のうち, FDGPET を含む 4 項目以上が陽性

疑診群: はFDGPET および菲薄化、心室瘤、局所的肥厚を含み3項目またはFDGPET を含まない4項目

疑診でも生命の危険が想定される場合は治療的診断群

心臓限局性サルコイドーシス診断で重視されるのは？



臨床診断群:主徴候 5 項目のうち、**FDGPET**を含む 4 項目以上が陽性

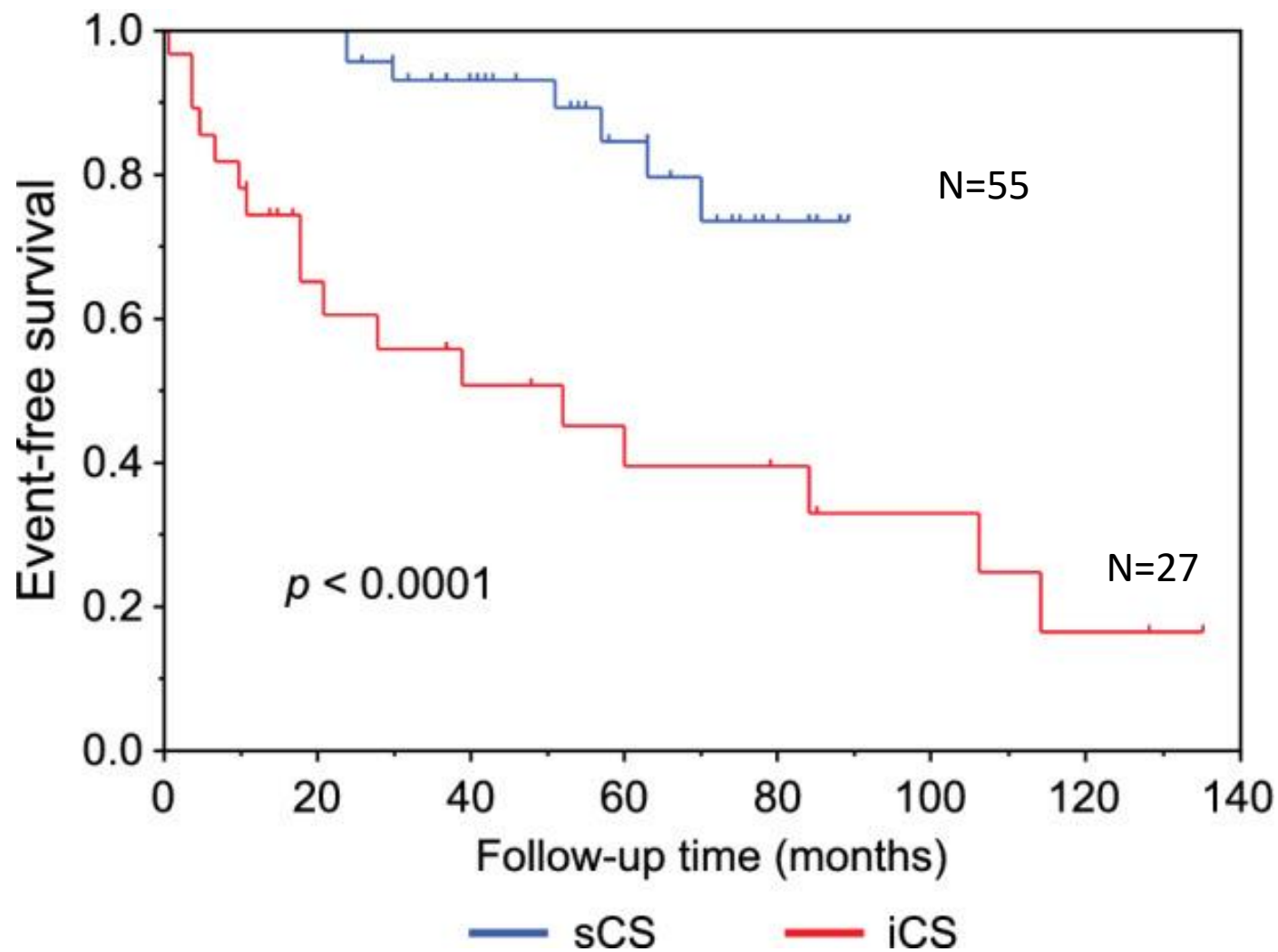
疑診群:は**FDGPET**および**菲薄化**、**心室瘤**、**局所的肥厚**を含み3項目または**FDGPET**を含まない4項目

疑診でも生命の危険が想定される場合は治療的診断群

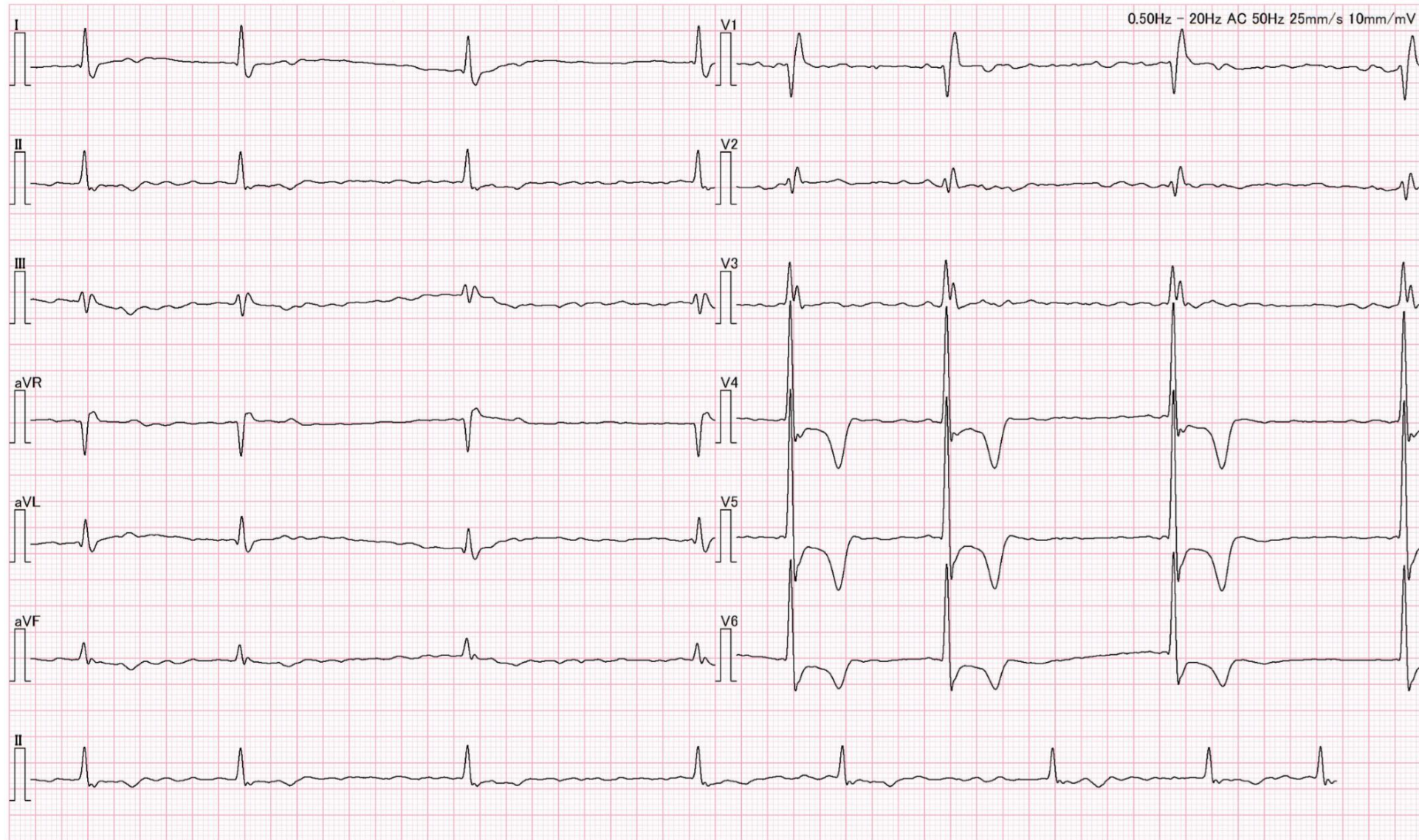
当院におけるサルコイドーシス26症例

- 女性17例(65.4%)
- 年齢 66.5±12.6歳
- 心病変のある全身性サルコイドーシス11例(42.3%)
 - EF0.50以下4例(36.4%)、NSVT2例(18.2%)、心室中隔菲薄化3例(27.3%)、心尖部肥大0例(0%)、完全房室ブロック4例(36.4%)、ICD植え込み2例(18.2%)、突然死2例(18.2%)
- 心臓限局性10例(38.4%)
 - EF0.50以下4例(38.5%)、NSVT2例(23.1%)、心室中隔菲薄化2例(20%)、心尖部肥大4例(38.5%)、完全房室ブロック0例(0%)、ICD植え込み2例(20%)、突然死2例(20%)

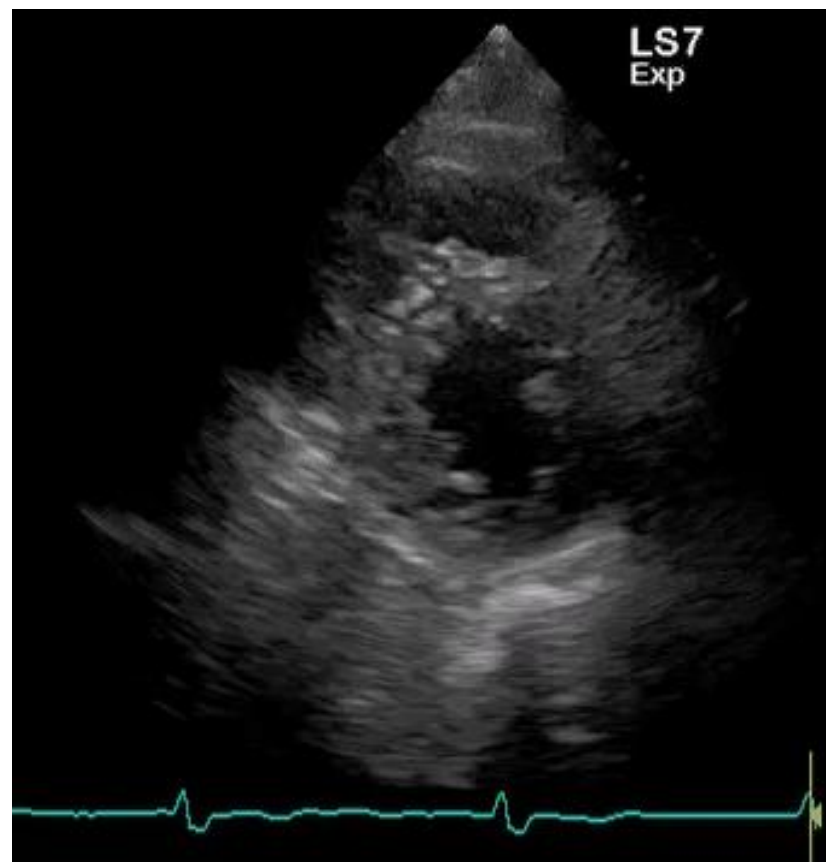
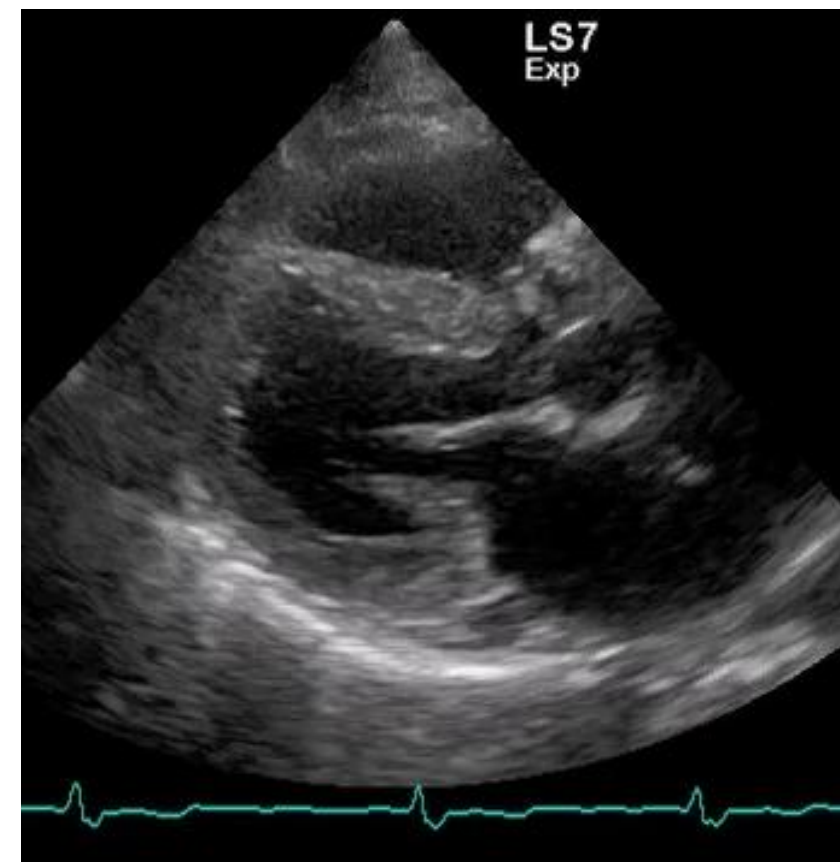
心臓限局性と心病変を有する全身性サルコイドーシスにおける無イベント生存率



Case④2460 77歳 ♂ 動悸



Case④ 2460 77歲 ♂



Case④ 2460 77歳 ♂

ID : 2460
 年齢/性別 : 74 / 男
 身長 : cm
 体重 : kg
 検査日 : 17/09/12
 開始時刻 : 14:53:00
 記録時間 : 23:27:49
 解析日 : 17/09/13
 解析除外時間 : : :

洞調律 心房細動 ベースマーカ その他 ()

総心拍数 : 84087拍
 基本調律 : 84059拍 (99.97%)
 Unknown : 0拍 (-.%)

<心室期外収縮> 総数 : 28拍 (総心拍の 0.03%)
 単発 : 19拍 (0.02%)
 2段脈 : 0拍 (-.%)
 2連発 : 1回 2拍 (0.01%)
 3連発以上 : 1回 7拍 (0.01%)
 最大拍数 : (: : /)
 最長連発数 : 7拍 [134拍/分] (07:04:24 09/13)
 連発中最大心拍数 : 134拍/分 [7拍] (07:04:24 09/13)
 連発中最大心拍数(瞬時) : 163拍/分 [7拍] (07:04:25 09/13)

<上室期外収縮> 総数 : 0拍 (総心拍の -.%)
 単発 : 0拍 (-.%)
 2連発 : 0拍 (-.%)
 3連発以上 : 0拍 (-.%)
 最長連発数 : 拍 [拍/分] (: : /)
 連発中最大心拍数 : 拍/分 (: : /)
 連発中最大心拍数(瞬時) : 拍/分 (: : /)

<洞徐脈> 合計 : 0回 (50拍/分以下)
 最小 : 拍/分 (: : /)
<洞頻脈> 合計 : 0回 (100拍/分以上)
 最大 : 拍/分 (: : /)

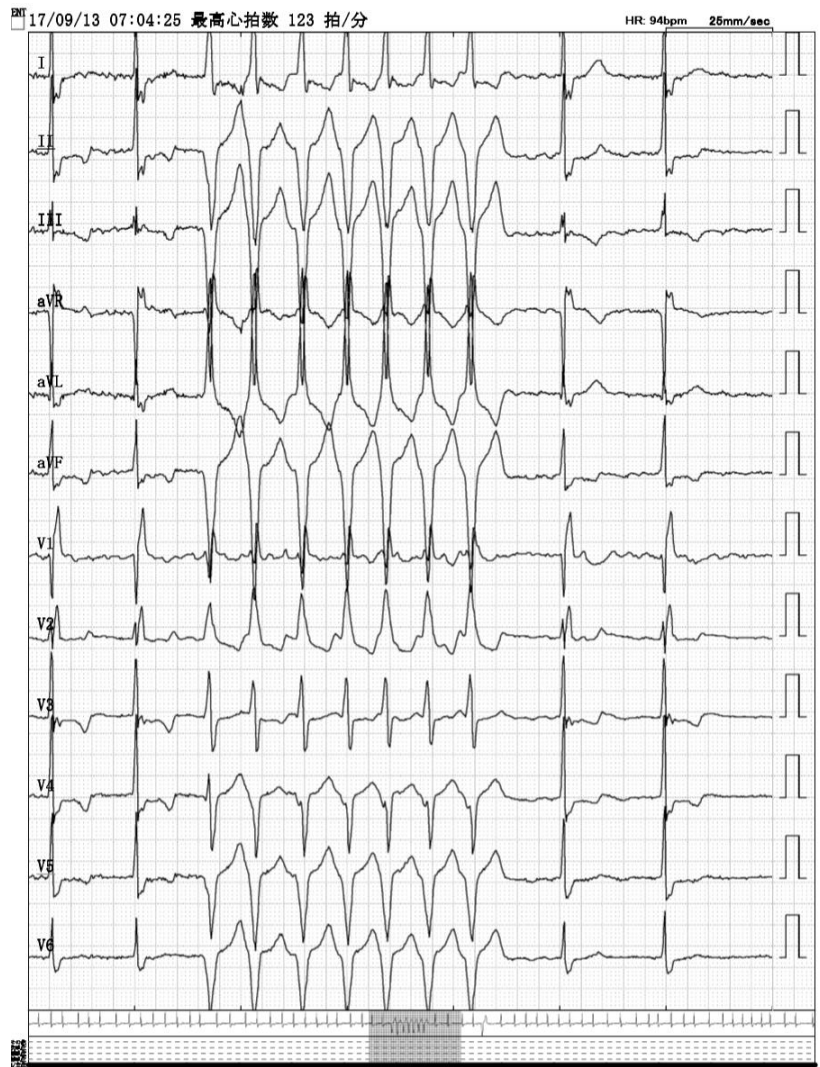
<心房細動>
 最大心拍数 : 123 拍/分 (07:04 09/13)
 平均心拍数 : 60 拍/分
 最小心拍数 : 41 拍/分 (12:06 09/13)
 合計 : 23:25:47 84059 拍
 最長持続時間 : 23:25:47 (14:55:00 09/12)

<R-R間隔>
 延長 : 1回 (2.0秒以上)
 最大 : 2.01秒 (17:30:53 09/12)
 延長(率) : 885回 (160%以上)
 最大 : 220% (17:13:58 09/12)
<心拍数>
 最大 : 123 拍/分 (07:04 09/13)
 平均 : 60 拍/分
 最小 : 41 拍/分 (12:06 09/13)
<ST偏位>
 II 最大 : -0.05 mV (05:35 09/13)
 最小 : -0.18 mV (11:43 09/13)
 V1 最大 : +0.07 mV (10:25 09/13)
 最小 : -0.03 mV (05:35 09/13)
 V5 最大 : -0.04 mV (21:58 09/12)
 最小 : -0.15 mV (12:38 09/13)

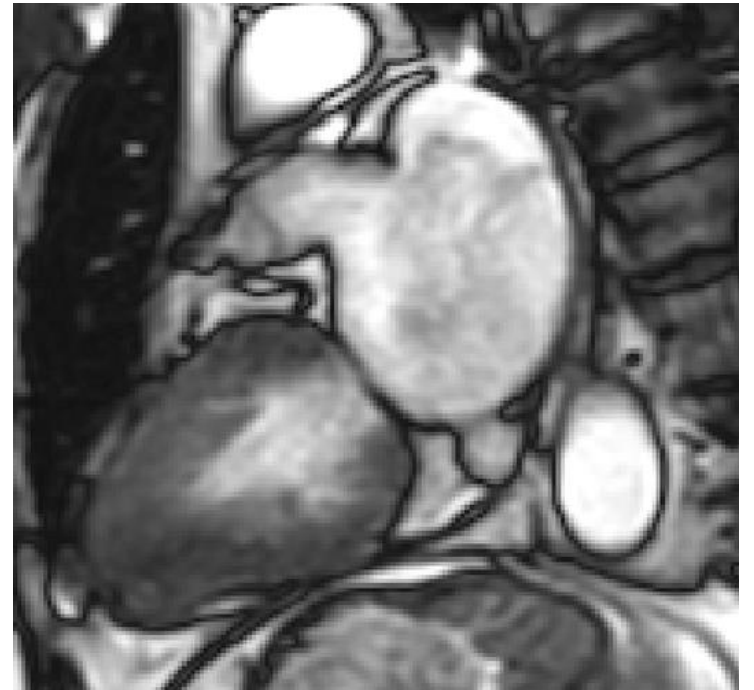
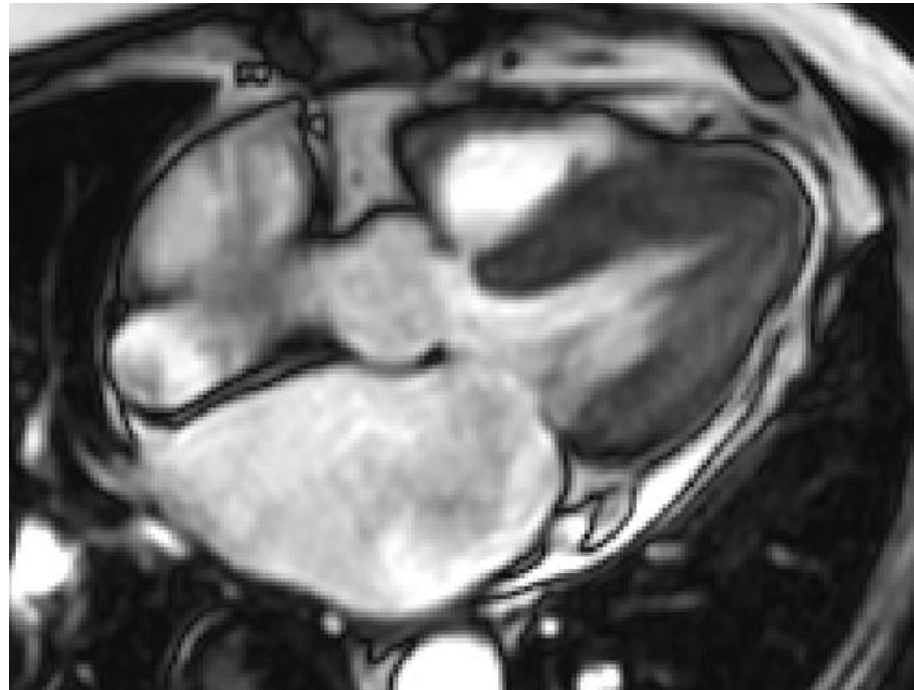
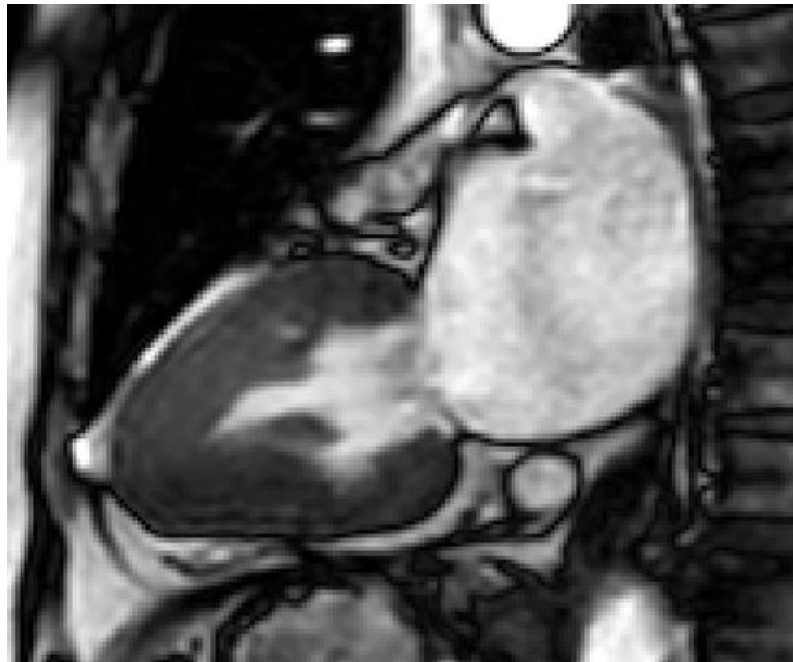
<コメント>

<解析条件>
 記録CH : 12CH
 II R波検出レベル : 普通
 V5 R波検出レベル : 普通
 V1 R波検出レベル : 普通 (II, V5)
 上室期外収縮 : 100 拍/分 以上
 短縮率 : 20 % 以上
 心室細動 : 60 拍/分 以上
 R-R間隔延長 : 2.0 秒 以上
 R-R間隔延長(率) : 160 % 以上
 洞徐脈 : 50拍/分以下
 洞頻脈 : 100拍/分以上
 ST計測点 : 心拍に追従
 サンプリング : 8.00 ms
 解析者 : 207回目
 Cardy Lot No. : 16090012
 製造部 : Cardy1201 (1.01)
 Ver 4.99

拡大波形(7秒)
 氏名 : クタ ヤス ID : 2460

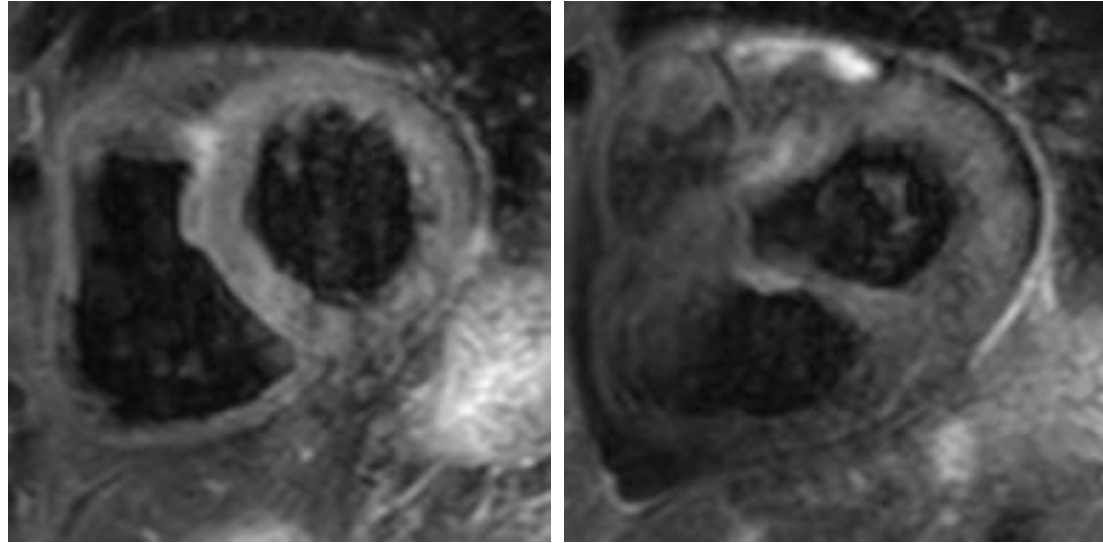


Case④ 2460 77歳 ♂

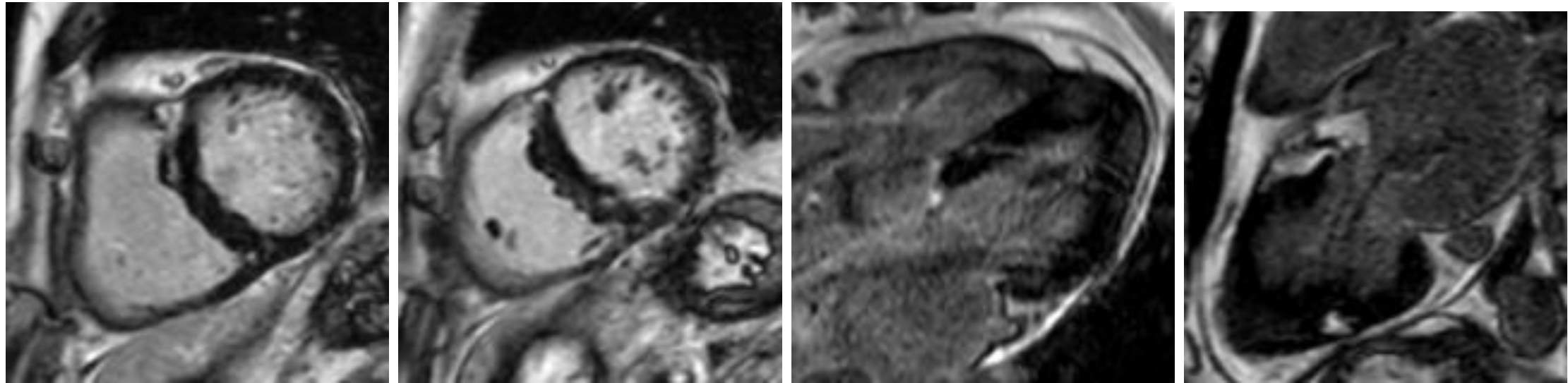


Case④ 2460 77歳 ♂

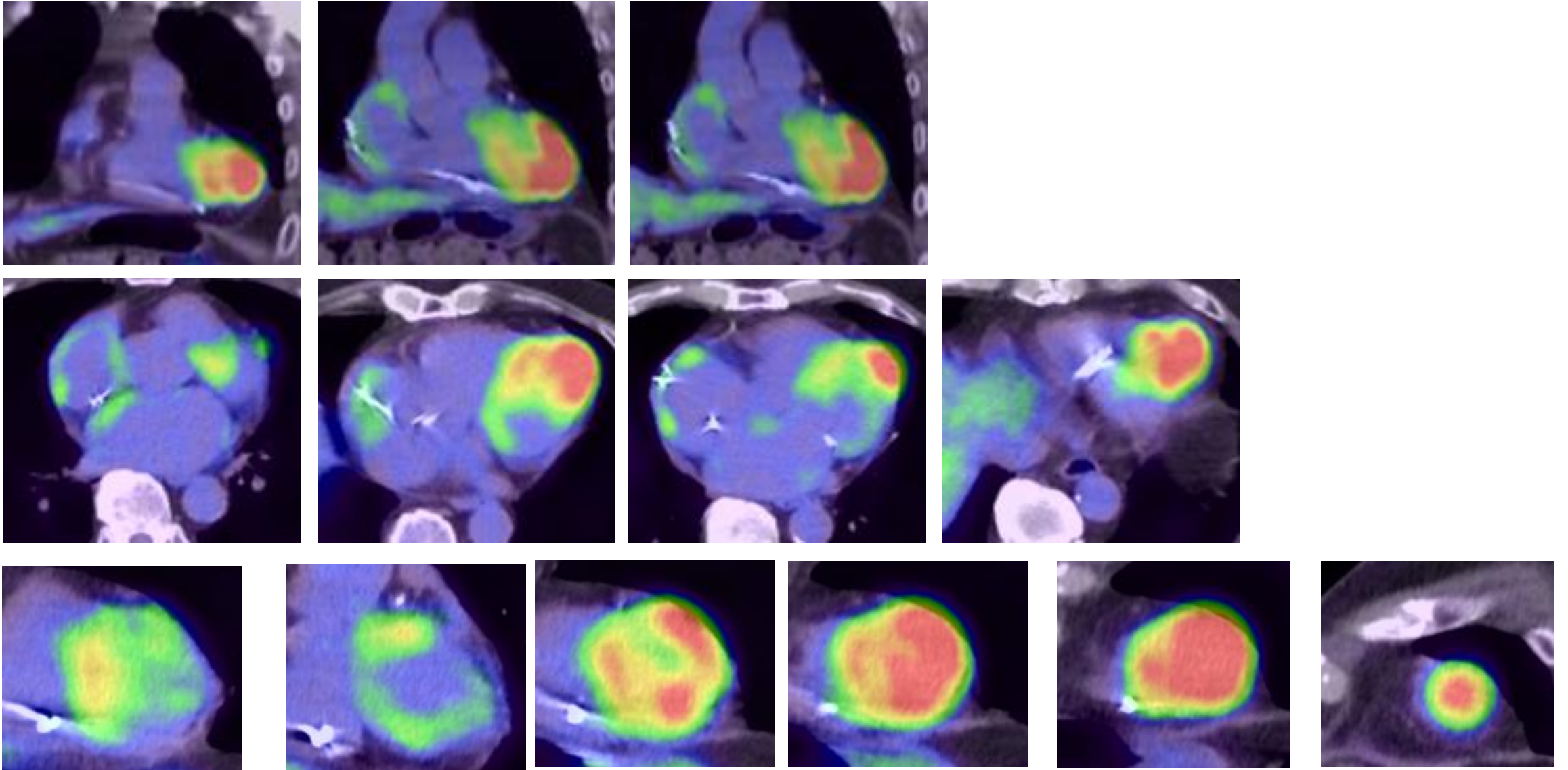
T2-STIR



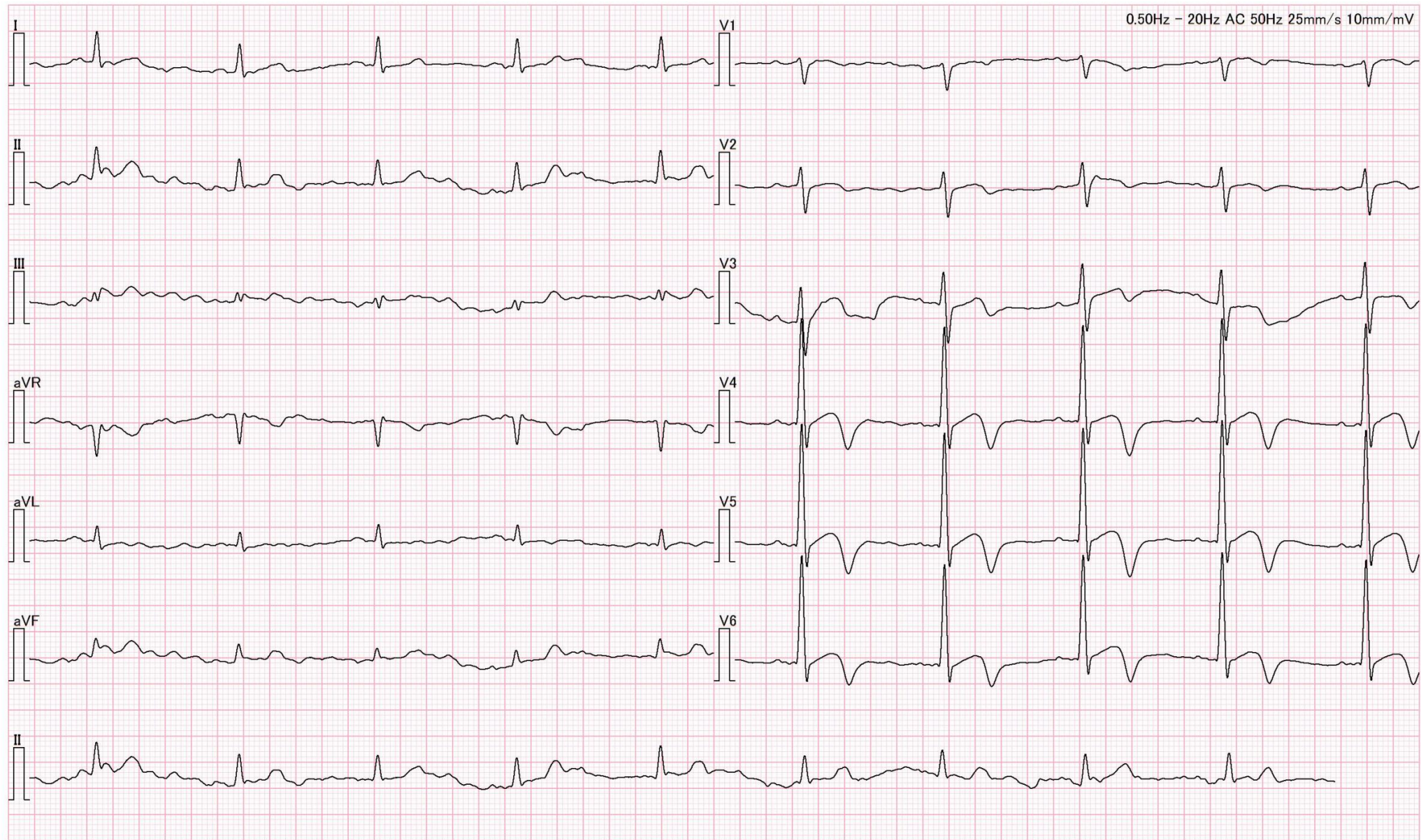
LGE



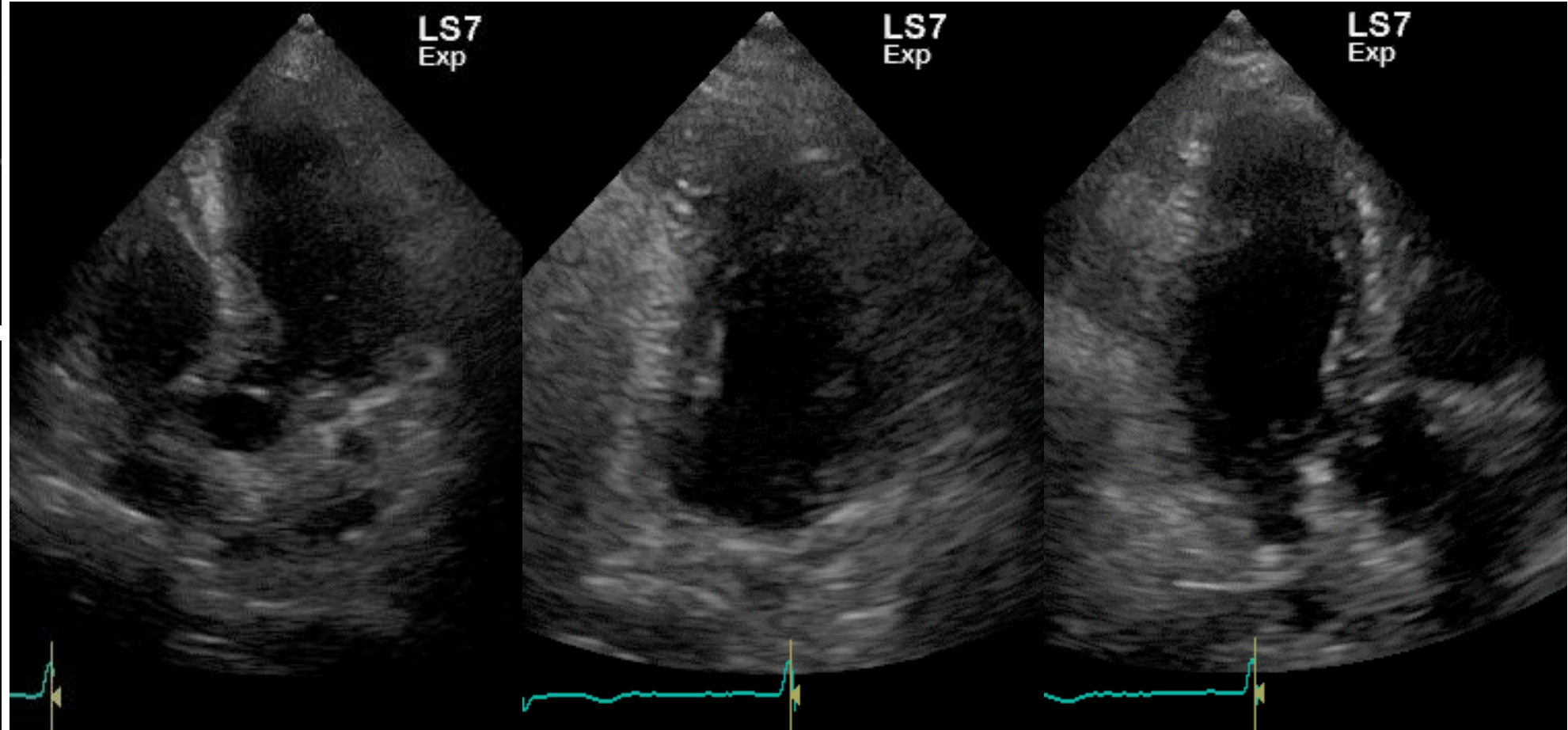
Case④ 2460 77歳 ♂



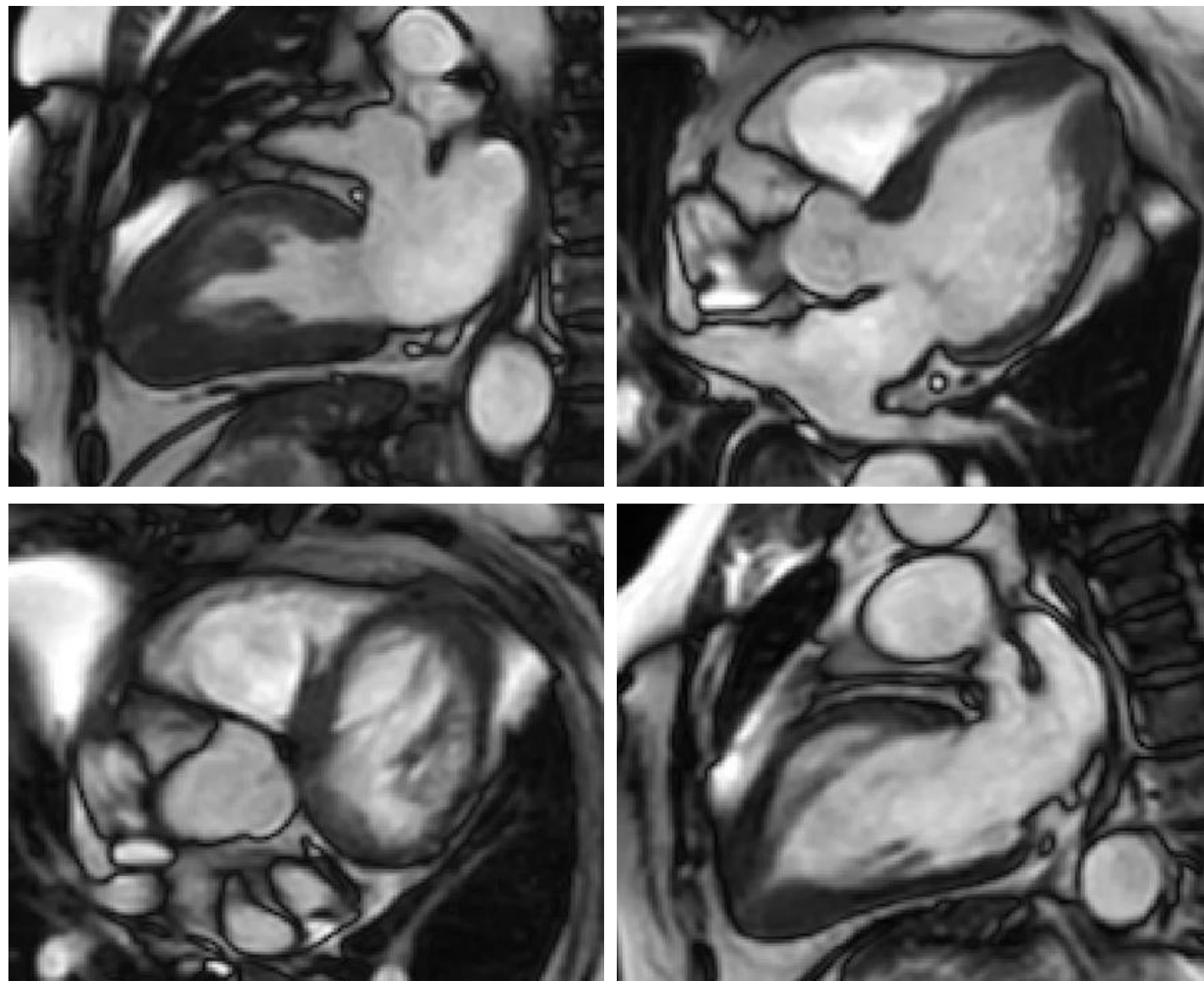
Case⑤ 8359 75歳 女 心電図異常 CTCAでcoronary free



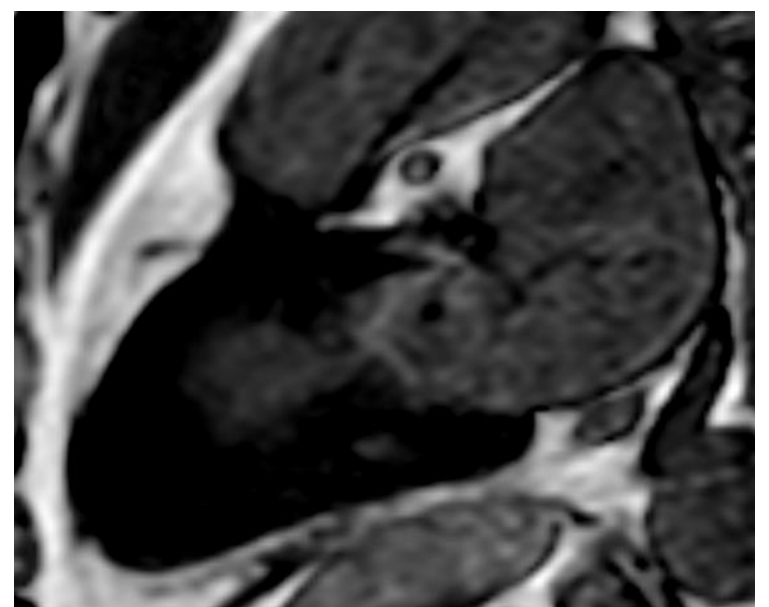
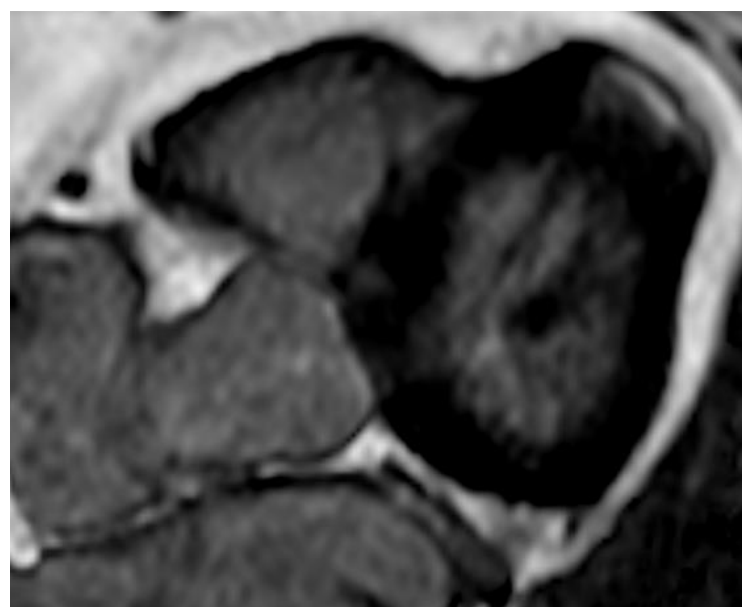
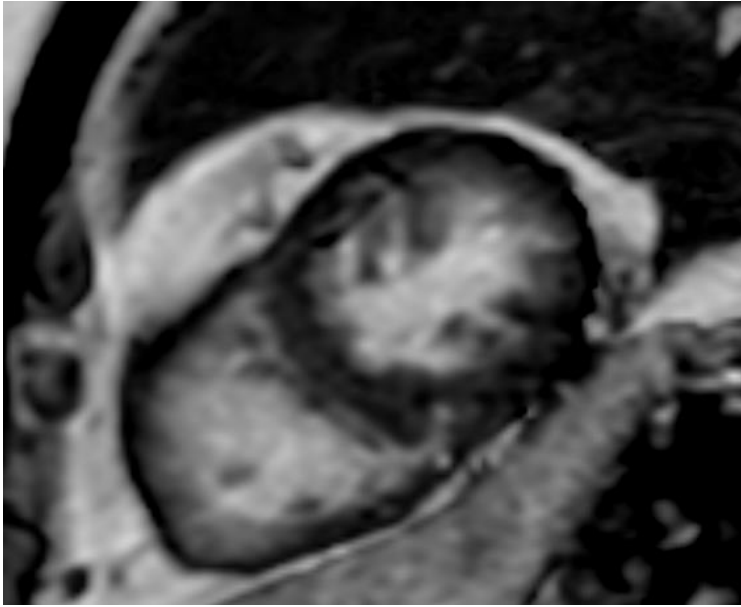
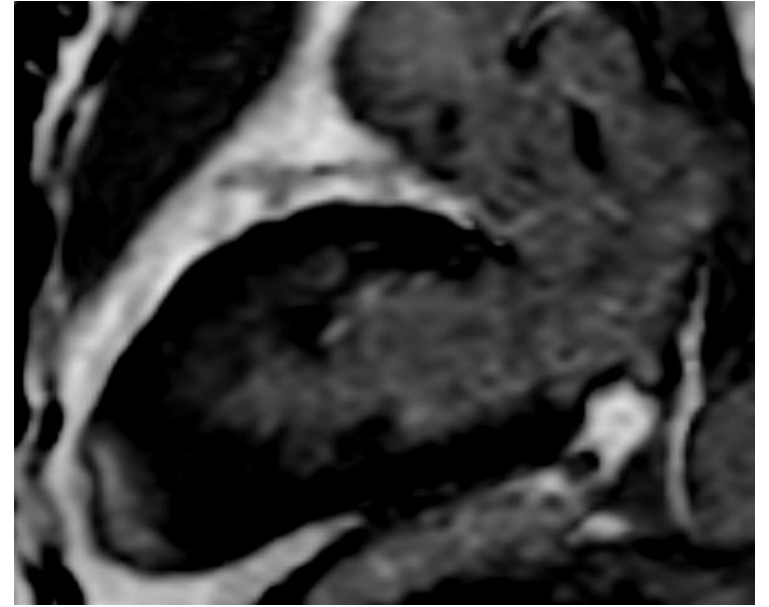
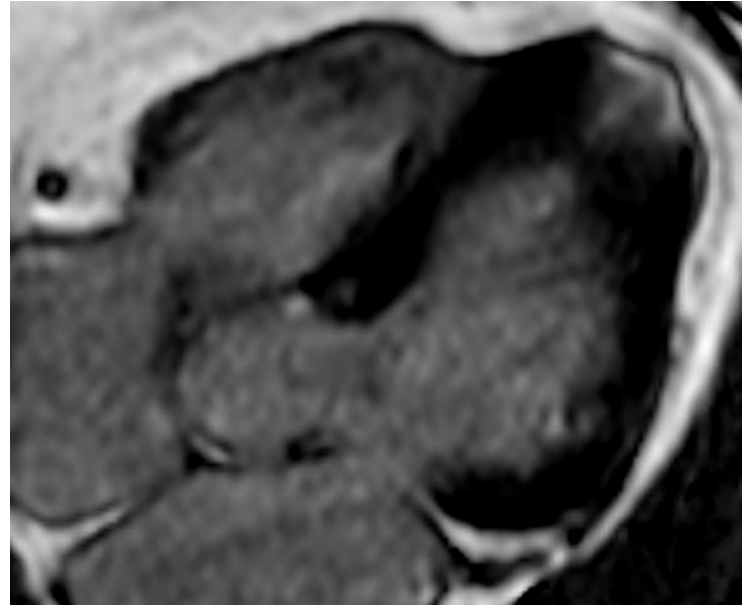
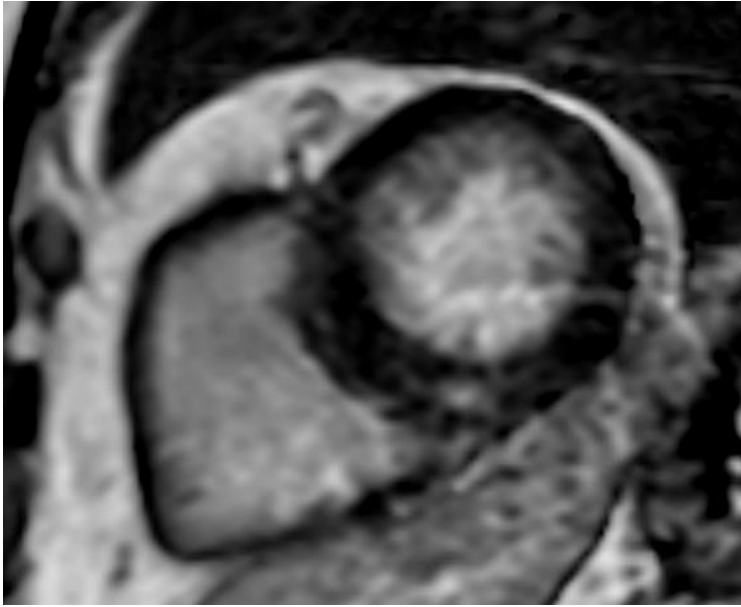
Case⑤ 8359 75歳 女



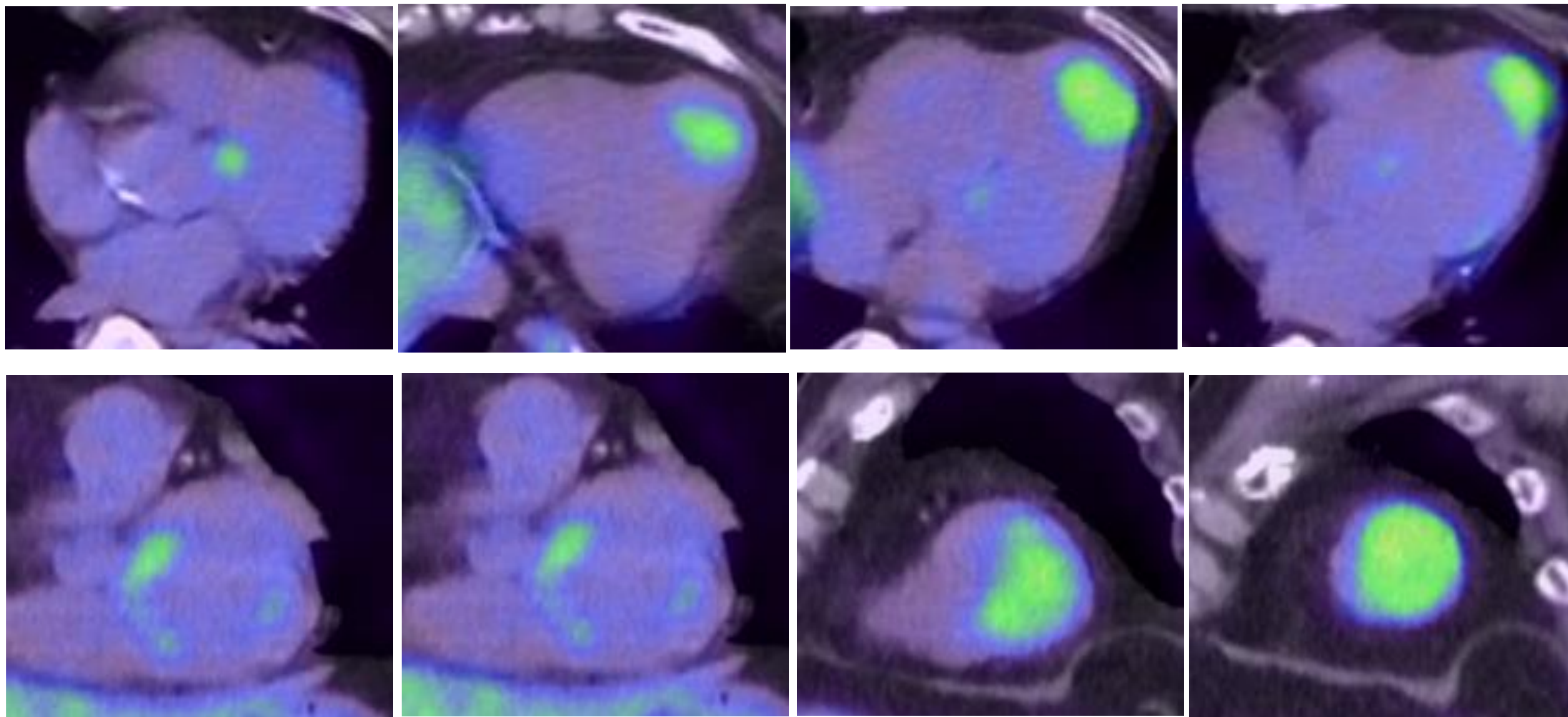
Case⑤ 8359 75歳 女



Case⑤ 8359 75歳 女



Case⑤ 8359 75歳 女



Case⑤ 8359 75歳 女

21/03/24 05:44:18 心室期外収縮 7連発 [119拍/分] (Longest)

HR: 82bpm 25mm/sec

