

■ 特集-1 心サルコイドーシスをいかに診断するか

# 心サルコイドーシスをいかに診断するか —心臓 MRI の役割—

The role of cardiac magnetic resonance imaging to diagnose cardiac involvement of sarcoidosis

中島崇智<sup>1</sup> 高橋夕芙子<sup>2</sup>

Takatomo Nakajima, MD<sup>1</sup> Yufuko Takahashi, MD<sup>2</sup>

埼玉県立循環器・呼吸器病センター 循環器内科<sup>1</sup> 東京女子医科大学附属青山病院 循環器内科<sup>2</sup>  
 Division of Cardiology, Saitama Cardiovascular and Respiratory Center<sup>1</sup>  
 Department of Cardiology, Tokyo Women's Medical University Aoyama Hospital<sup>2</sup>

サルコイドーシスは、さまざまな臓器に乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫を形成する原因不明の全身性疾患であり、生涯にわたって異時的・多元的に増悪と寛解を繰り返すもの(図1)の、心臓以外では一般的には自然寛解を来す予後良好な疾患と考えられている。その発症には人種差や地域性も見られるが<sup>1)</sup>、日本では他の地域に比して心サルコイドーシスの合併が多く報告されており、サルコイドーシス関連死の第一の病因となっている。サルコイドーシス患者のうち、心臓病変を示唆する臨床所見を有する症例は5%と少ないが、本邦のサルコイドーシス剖検例では全体の約2/3に心臓病変の存在が報告されている<sup>2)</sup>。

心サルコイドーシスの診断基準は、2006年に策定された「サルコイドーシスの診断基準と診断の手引き」が用いられるが、従来の組織診断群に加えて病理組織診断を必須としない臨床診断群が設けられたこと、そして心臓MRI検査における遅延造影所見が副徴候の1つとして取り入れられたことが大きな変更点である<sup>3)</sup>。

心臓MRI検査は、高い時間分解能と空間分解能を有しており、また放射線被曝することなく、①形態学的情報(心筋の菲薄化や局所心室瘤、心筋肥厚など)、②機能的情報(左室機能や弁逆流)、③病理組織学的情報(心筋浮腫や線維化)を1回の検査で得ることが可能である。

心サルコイドーシスのMRI画像には、いくつかの特徴があり、その他の心筋症との鑑別に重要である<sup>4)~9)</sup>。まず局所病変であるが、病初期は炎症を主体とするため、局所心筋の肥厚と浮腫が生じる。そのためT2/T1強調Bright-blood Cine画像

(Cine画像)では局所的な心筋肥厚が観察され、同部位に脂肪抑制併用T2強調Black-blood STIR画像(T2-STIR画像)で高信号領域が観察され、かつ遅延造影像では造影なし~薄い遅延造影を呈する。その後炎症が消退して線維化が完成すると、Cine画像では局所の壁運動低下や局所の心室瘤を形成し、T2-STIR画像では高信号が減弱あるいは消退し、遅延造影像では明瞭な遅延造影を呈する。心サルコイドーシスは、以上のような病理組織学的変化が増悪と寛解を繰り返しながら進行すると考えられることから、どの時期にMRI検査を施行したかによって、得られる画像所見は異なる(図2)。これまでの報告では、心サルコイドーシスの病変は、①心基部よりの中隔に比較的多く存在する、②心外膜側あるいは全層性に局在すると報告<sup>10)</sup>されており、これは病理学的な心サルコイドーシスの分布パターン<sup>11)</sup>とも一致する(図3)。また遅延造影の程度は、③明瞭な高信号を呈することが多いが、これは検査を施行した時期による影響が考えられる。最近の報告では、心筋中層で薄い遅延造影を呈した症例も報告されており、病初期の心サルコイドーシスでは、炎症部位によりさまざまなパターンを呈する可能性がある。また心機能との関係では、④遅延造影領域の増加とともに左室拡大と左室機能低下(いわゆる拡張型心筋症化)を呈すると報告<sup>12)</sup>されている。東京女子医大病院で心サルコイドーシスにおける遅延造影像の診断能は感度86%、特異度87%、

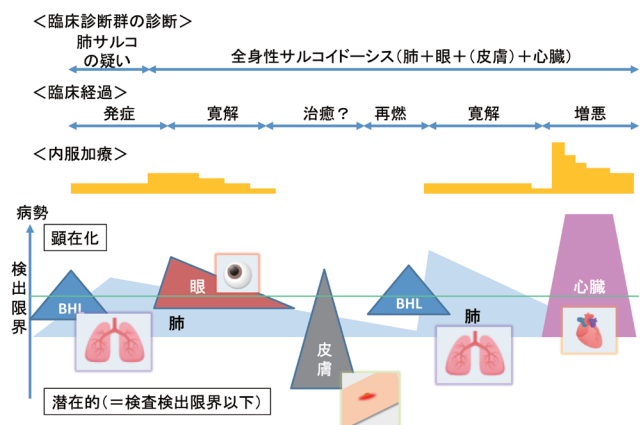


図1 全身サルコイドーシスの臨床経過の模式図  
 臨床経過の模式図を示す。各臓器にサルコイドーシス病変を認めても、診断時期や潜在的な場合には診断がつかないことがあり、注意を要する。

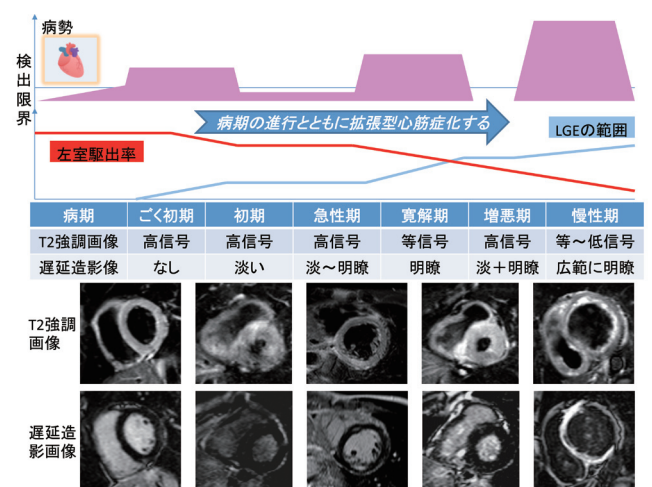
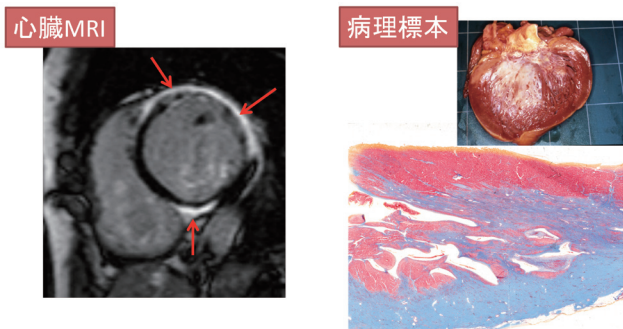


図2 心サルコイドーシスの病勢・病期と臨床経過、それに対応したMRI検査の画像例  
 心サルコイドーシスは、慢性的かつ遷延性に進行するため、各病期に対応した遅延造影像とT2-STIR画像を示す。現時点では同一症例で長期間の経過を観察しえた症例がないため、病期の異なる4症例の画像を例として呈示した。



東京女子医科大学第二病理学 宇都健太先生よりご提供

図3 遅延造影像と病理組織の対比

振動サルコイドーシスにおける遅延造影像(LGE)の特徴は、心外膜側～全層性の境界明瞭なLGE(線維化)であり、病理組織所見の特徴とよく一致する。但し、同一症例のものではない。病理組織写真は、東京女子医科大学病院第二病理学 宇都健太先生よりご提供いただいた。

陽性的中率93%、陰性的中率72%、正確度86%と良好で、既往を含めた心病変のスクリーニングに有用と考えられた。

さらに東京女子医大病院および埼玉県立循環器・呼吸器病センターにおいて心臓MRI検査施行後1年以上の予後追跡が可能であった68症例(平均観察期間1190日)において遅延造影所見の有無でカプラン・マイヤー曲線による生存分析を行ったところ、遅延造影所見陽性群で有意に心事故が多く発生した( $p<0.05$ )。

以上のように遅延造影所見は、既往を含めた心サルコイドーシス病変の検出や予後の推定は可能と考えられるが<sup>13)</sup>、<sup>14)</sup>、活動性の評価や早期の心臓病変の検出については今後の検討が必要である。

今後期待される心臓MRI検査の役割であるが、活動性病変の評価と初期病変の検出である。活動性病変の評価は、心筋浮腫を画像化するT2-STIR画像の有用性が期待されるが、MRI特有のアーチファクトや視覚的に評価せざるを得ないなどの問題が残る。また治療効果判定や内服治療の適応決定については、引き続きGa-SPECT/CTやFDG-PET/CTなどの心臓核医学検査の所見とあわせて判断していく必要がある。初期病変の検出については、心臓MRI検査で心筋ストレインを画像化するStrain-encoded MRI (SENC)法でのfocalな心筋ストレイン低下の検出や<sup>15)</sup>、Modified Look-Locker Inversion Recovery (MOLLI)法による心筋のT1値の定量評価<sup>16)</sup>、<sup>17)</sup>などが有用と考えられているが、実施可能な施設が国内でも数施設と限られており、今後の展開が待たれる。

心サルコイドーシスは、生命予後に直接かわることから、寛解期や心臓孤発症例を含めて診断の必要性が高まっており、また寛解と増悪を繰り返しながら慢性的かつ遷延性に進行していく可能性があることを考慮すると、経過の一時時点で診断基準を満たさなくても、生涯にわたって経過観察していく必要があると考える(図4)。

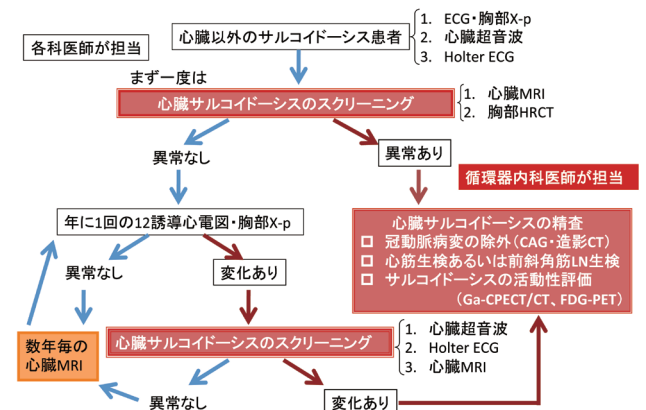


図4 心サルコイドーシス診断における各科医師と循環器内科医師との役割分担

心サルコイドーシスを疑った場合や他臓器サルコイドーシス患者における心臓病変のスクリーニングは、ECG・胸部X-p・心臓超音波・Holter ECGなどを施行した上で循環器内科医師に紹介する。循環器内科医師は心臓MRI検査や胸部高分解CT(HRCT)を施行したうえで、必要があれば精査・活動性を評価して治療方針を検討する。

#### 〈参考文献〉

- 1) Iwai, K. et al. : *Sarcoidosis* 11 : 26-31, 1994.
- 2) 植村晃久, 森本紳一郎: サルコイドーシスとその他の肉芽腫性疾患(安藤正幸, 四元秀毅 監). 克誠堂出版, 2006, pp.72-78.
- 3) 折津 愈: サルコイドーシスとその他の肉芽腫性疾患(安藤正幸, 四元秀毅 監). 克誠堂出版, 2006, pp.136-143.
- 4) 中島崇智, 高橋夕美子: 心臓サルコイドーシスの心臓MRI検査. *医学のあゆみ* 247 : 163-170, 2013.
- 5) McCrohon, JA. et al. : *Circulation*. 108 : 54-59, 2003.
- 6) Mahrholdt, H. et al. : *Eur Heart J*. 26 : 1461-1474, 2005.
- 7) Moon, JC. et al. : *J Am Coll Cardiol*. 41 : 1561-1467, 2003.
- 8) Barbou, F. et al. : *Heart*. 98 : 1753-1754, 2012.
- 9) Dechering, DG. et al. : *Heart Rhythm*, 10 : 158-164, 2012.
- 10) Watanabe, E. et al. : *J Thorac Imaging*, 28 : 60-66, 2013.
- 11) Matsui, Y. et al. : *Ann NY Acad Sci*. 278 : 455-469, 1976.
- 12) Ichinose, A. et al. : *AJR Am J Roentgenol*, 191 : 862-869, 2008.
- 13) Tadamura, E. et al. : *AJR Am J Roentgenol*. 185, 110-115, 2005.
- 14) Patel, MR. et al. : *Circulation*, 120 : 1969-1977, 2009.
- 15) Nakano, S. et al. : *Can J Cardiol*. 1.e1-e4 www.onlinecjc.ca (Article in press), 2013.
- 16) Messroghli, DR. et al. : *Mag Reson Med*. 52 : 141-146, 2004.
- 17) Piechnik, SK. et al. : *J Cardiovasc Magn Reson*. 12 : 69, 2010.