

北海道循環器病院 リハビリテーション科 症例検討会



検討症例

心サルコイドーシスによりステロイド(プレドニン)の内服を開始した症例

症例検討の目的・検討事項

- 心サルコイドーシスの概要や現時点での病態についての理解・把握を行いたい
- サルコイドーシス、プレドニン内服の患者さんの運動療法やその注意点について意見をいただき、入院中のリハプログラムに反映させたい

患者情報

- 60歳代 女性
- 夫婦二人暮らし(主婦)
- 入院前ADLは自立
- 以前は夫とパークゴルフなども行っていたが、倦怠感などでここ最近は行っていない
- 飲酒・喫煙(一)
- 家族歴:両親DM
- 息子は結婚し、現在は市外に。

既往歴

年齢	病名	治療状況・治療先病院名
26	脊椎変性症	苫小牧病院
39	子宮筋腫	浦河日赤病院 手術
48	レイノー病	
49	左腎結石	浦河日赤病院
50	糖尿病	萬田記念病院
68	逆流性食道炎	
68	白内障	札幌大塚眼科 手術
69	完全房室ブロック	当院 CAG、PMI

現病歴①

- 今年3月、動悸と息切れにより近医に受診。心肥大を指摘され、精査で当院へ。
- 完全房室ブロックによりPMI施行。
- CAGで狭窄(#14 75%)あり
- 心尖部の動きが悪く、心筋症やサルコイドーシス疑いで心筋生検も施行

- サルコイドーシスについて

定義

原因不明の肉芽腫が多臓器に起こる疾患

若年(20～30代)と中年(40～50代)に好発

両側肺門リンパ節・肺・眼・皮膚の罹患頻度が高いが、
神経・筋・心臓・腎・骨・消化器などの臓器も罹患

病変部位と症状

神経

* 中枢神経病変

1. 実質内肉芽腫性病変

限局性腫瘤病変：下垂体腫瘍による尿崩症

びまん性散在性肉芽腫性病変：痙攣発作など

脊髄病変：対麻痺など

2. 髄膜病変

髄膜炎など無症候性のことが多い

3. 水頭症、血管病変、脳症

* 末梢神経病変

1. 脳神経麻痺

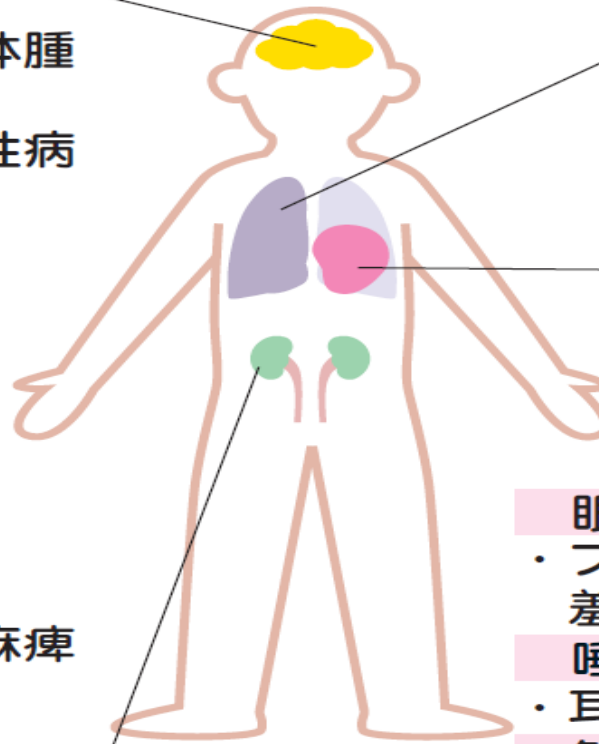
最も多いのは顔面神経麻痺（Heerfordt症候群）

2. 脊髄神経麻痺

多発性単神経炎など

腎臓

- ・カルシウム代謝による腎障害…結石、腎機能障害



肺

- ・肺門・縦隔リンパ節腫大…多くは無症状

心臓

- ・伝導障害や期外収縮…動悸、易疲労感

眼

- ・ブドウ膜炎…霧視、羞明、飛蚊、視力低下

唾液腺

- ・耳下腺腫大

筋肉

- ・筋炎型…圧痛
- ・ミオパチー型…筋力低下

皮膚

- ・結節性紅斑や瘢痕浸潤…掻痒感

疫学

- 患者の発生状況は1991年の調査では罹患率は北海道では人口10万に対し1.6、九州では0.9。
- 日本全体の患者数(有病率)は推定では人口10万に対し7.5~9.3と考えられている。

原因

原因は不明

疾患感受性のある人がなんらかの抗原物質に曝露されることにより誘導

I型ヘルパーT細胞の過敏性免疫反応に起因すると考えられている

日本からアクネ菌病因説が発信されている。

症状

発見時の約1/3は無症状

健康診断等での胸部異常影や視力低下などの眼症状で発見される場合が最も多い

皮疹、咳、全身倦怠感、発熱、結節性紅斑、関節痛、関節痛などの全身症状のためにQOLが著しく侵される場合がある。

診断

組織診断

全身のいずれかの臓器で壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫が陽性であり、かつ、既知の原因の肉芽腫および局所サルコイド反応を除外できているもの。

診断②

主徴候

- 高度房室ブロック、または致死的心室性不整脈(持続性VT、VFなど)
- 心室中隔基部の菲薄化または心室瘤、心室中隔基部以外の菲薄化、心室壁肥厚
- 左室収縮不全(EF50%未満)、局所的心室壁運動異常
- PET検査での心臓への異常集積
- 造影MRIにおける心筋の遅延造影所見

診断③

副徴候

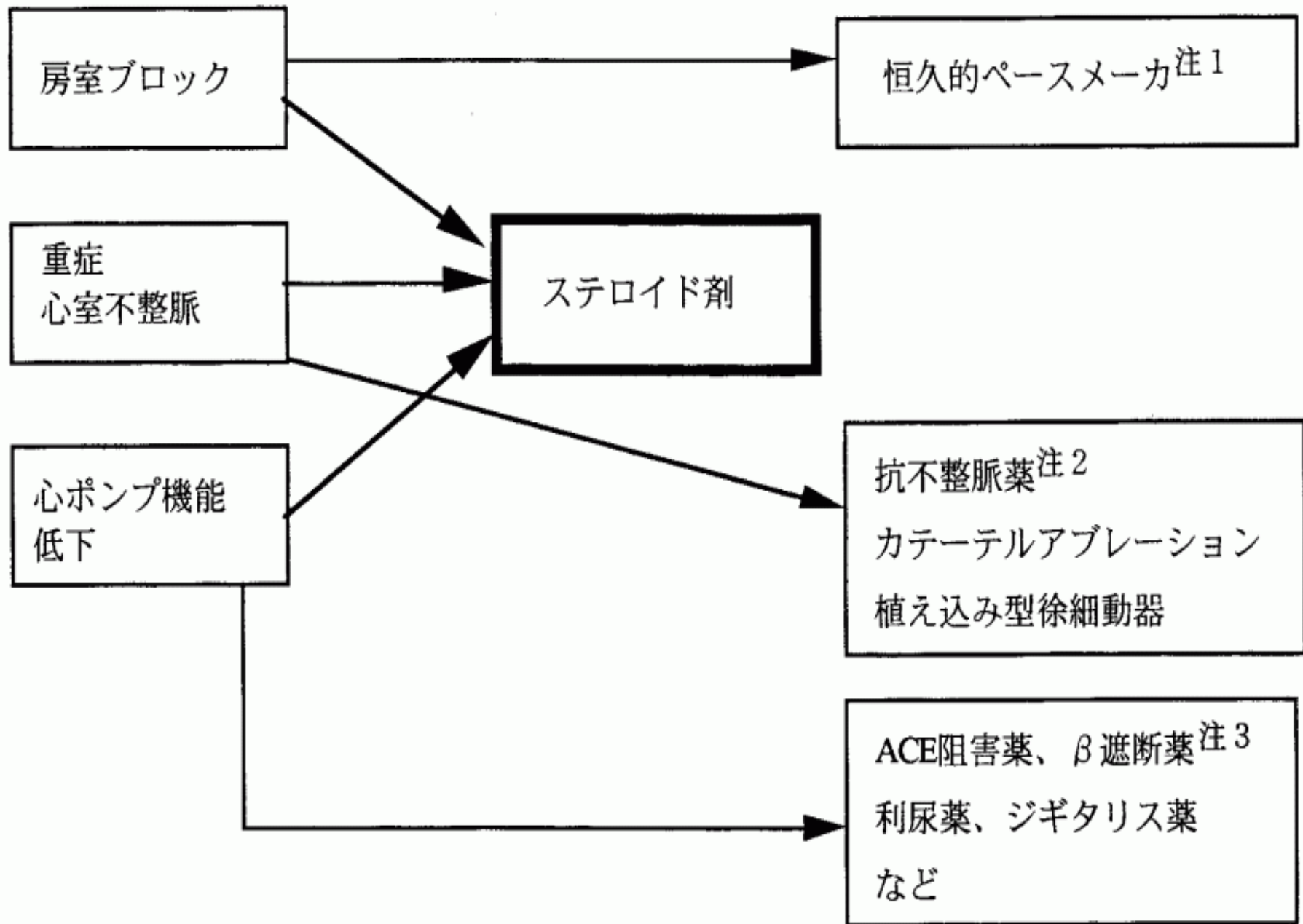
- 心電図での心室性不整脈（非持続性VT、多源性あるいは頻発するPVC）、脚ブロック、軸偏位、異常Q波
- 心筋血流シンチグラフィにおける局所欠損
- 心内膜心筋生検：単核細胞浸潤および中等度以上の心筋間質の線維化

予後

- 急性発症や無症状の両側肺門リンパ節腫脹を示す症例は通常は自然経過で消退。
- 他臓器病変のある場合は慢性に進行する症例が多く、一部は肺やその他の臓器の線維化に進展する症例も。
- 多くは自然寛解か治療によって軽快するが、約10%の症例が難治症例
- 日本では死亡例は少ない。

治療

- 多くの症例では無治療で経過観察
- 自覚症状が強く日常生活が障害される症例や、中枢神経病変、心臓病変、腎臓病変等、将来生命の予後が危ぶまれる症例は治療対象に
- ステロイドによる治療が最善と考えられている。
- 再発症例も多く、二次治療薬としての免疫抑制剤の使用も考慮



ステロイド剤の効能

- 房室ブロックでは、伝導障害が改善し正常化する例も見られる。
- 収縮能は必ず改善するとまでには至らないが、心収縮はそれ以上悪化しない例が多い。
- (ステロイド剤治療を行わない場合は、一般的に収縮能は次第に悪化する。)

	消失	軽快	不変	増悪
眼病変	16	64	15	4
肺病変	21	65	7	7
心病変	0	56	40	4
その他	11	67	14	8

厚生科学研究特定疾患対策研究事業びまん性肺疾患
研究班平成11年度研究報告書¹⁾より引用

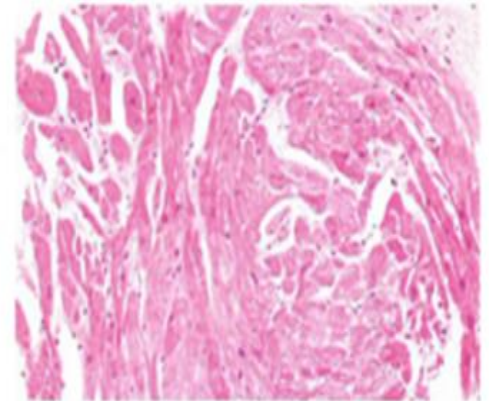
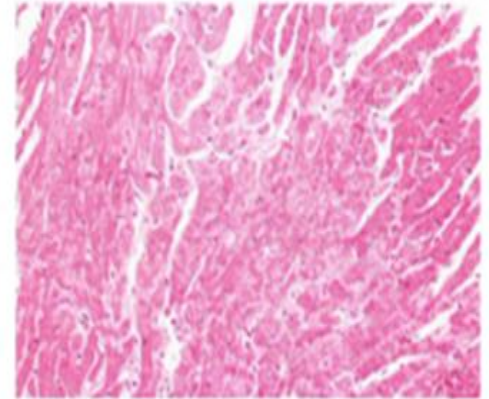
- 初期投与量: プレドニゾン換算で連日30mgまたは隔日に60mgで4週間内服投与
- 減量: 2~4週間毎に, 5mgまたは隔日に10mgずつ減量.
- 維持量: プレドニゾン換算で連日5~10mgまたは隔日に10~20mg投与.
- いずれ終了することが望ましいが, 終了が難しい場合も多い.

プレドニンの副作用について

開始当日～	不眠, うつ, 精神高揚, 食欲亢進
数日後～	血圧上昇, Na ↑・K ↓, 浮腫
2～3週間後～	副腎抑制, 血糖上昇, コレステロール上昇, 創傷治癒の遷延, ステロイド潰瘍
1カ月後～	易感染性, 中心性肥満, 多毛, 痤瘡, 無月経
数カ月後～	紫斑, 皮膚線条, 皮膚萎縮, ステロイド筋症
長期的に	脱毛, 無菌性骨壊死, 骨粗鬆症, 圧迫骨折, 白内障, 緑内障

現病歴②

- 生検では積極的にサルコイドーシスを疑う所見は無し。
- PET検査を行い、問題なければLCXに対してPCIを行う。



【コメント】

#1 左心室に集積を認めます。心尖部よりの側壁および基部よりの中隔の非区域性の強い集積がみられます。このほかにも心筋脂肪酸代謝シンチでの分布欠損域に一致する部位がみられます。後壁の一部にも集積がみられます。心サルコイドーシスを考えます。

$$\textcircled{1}\text{SUV} = \text{Max } 10.2, \text{Mean } 6.7$$

#2 縦隔・肺門に集積を認めます。反応性リンパ節と生理的集積の範疇ですが、サルコイドーシス病変をの可能性がります。経過をみて下さい。

$$\text{SUV} = \text{Max } 4.0, \text{Mean } 3.6$$

その他、明らかな異常集積を認めません。

【診断】

心サルコイドーシスとして矛盾ありません。心尖部よりの側壁および基部よりの中隔に活動性の高い病変がみられます。

心臓以外には縦隔肺門リンパ節がみられ、サルコイドーシスを否定出来ませんが、活動性の高い状態ではありません。

現病歴③

- 入院後よりプレドニン30mgから開始となった
- 感染対応でマスク着用、手洗い

- リハオーダーあり、入院翌日より開始
- 安静時の倦怠感などはなし
- HRは高値で経過し、VTはたびたび出現

入院7日後

- 1分ほどVT様波形(120~140台)。
- 胸部症状はなく、入眠中。Bp149/81

入院8日後

12:10~12:18までVTの持続あり。

ベッド上座位。動悸症状あり。

BP120台、HR150~160台。

VTからSRへの移行時ポーズなし。

SRへリターンと共に動悸症状は消失

内服

プレドニン錠 5mg(隔日投与)	6 T 2×
テネリア錠20mg	1 T 1×
ネキシウムカプセル10mg	1 C 1×
メトグルコ錠250mg	4 T 2×
ドレニゾンテープ(0.3mg)	1 枚 1×
ビソノテープ4mg	1 枚 1×

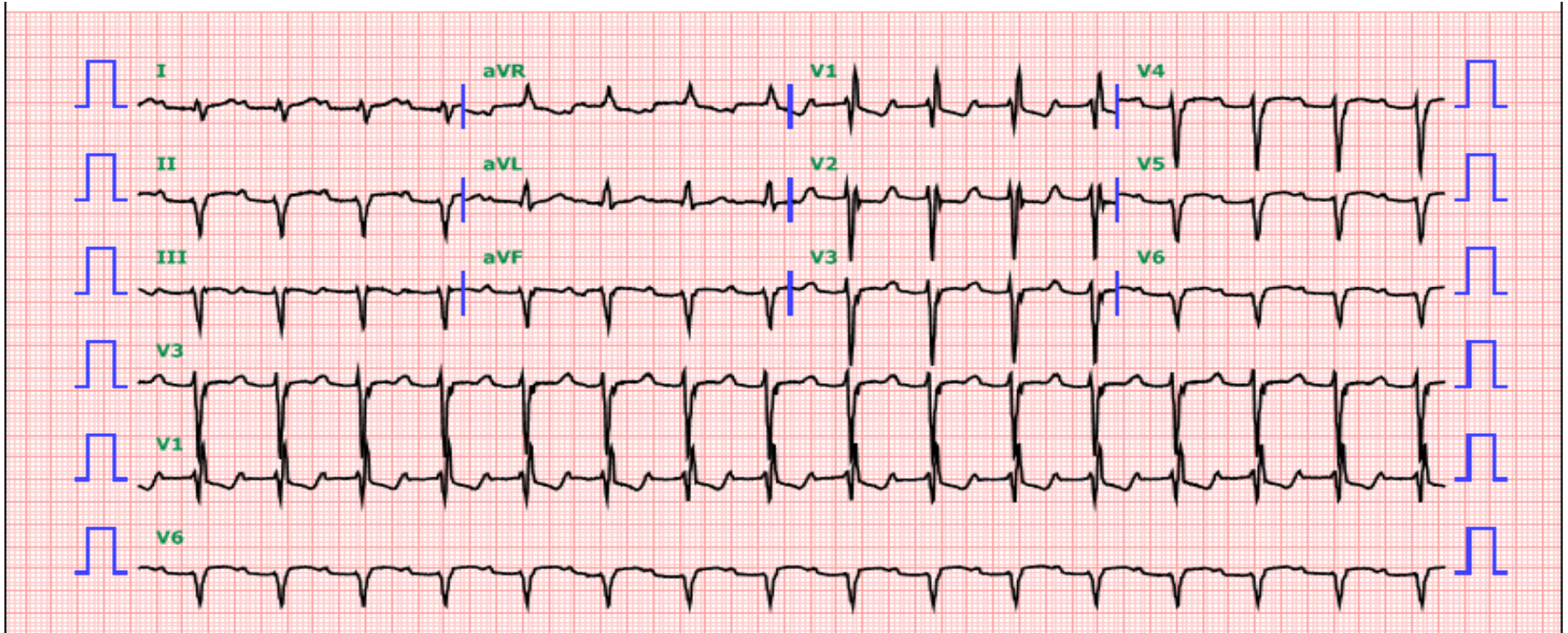
心エコー

- mild～moderate MR、 mild AR・TR
- Wall Motion :
- 後壁(心尖部) severe hypokinesis～akinesis
- 中隔後方・側壁(心尖部) hypokinesis
- 左室肥大+、左房拡大
- EDV70.7 ESV32.4 EF54.2%

中隔後方・側壁(心尖部) hypokinesis Wall thickness: concentric LVH SAM(-)、LVOTO(-) Chamber Size: LA拡大 AV: AR(mild) MV: MR(mild~moderate) TV: intact TR(mild) PV: PR(+)	LVDs 25-31 mm IVSd 7-9 mm PWd 7-9 mm EDV 57-91 ml ESV 18-32 ml EF 55 % ≤ Mass index 56-84g/m2	LAVI 17-33 ml/m2 [RV] RVDd 23-33 mm TAPSE 17 mm ≤ FAC 35-57 % [RA] diameter(4CV)26-36mm length(4CV) 36-48mm
--	---	--

M-mode		B-mode		3D		TMF		Tei index		
LVDd	mm	AoD	mm	MV-annulus	mm	E	111.1 cm/s	LV		
LVDs	mm	LAD	39.0 mm	AV-annulus	mm	A	50.3 cm/s	RV		
EDV	ml	LVDd	40.5 mm	TV-annulus	mm	E/A	2.21	Pulmonary		
ESV	ml	LVDs	28.9 mm	CSD	mm	Dct	126.38 ms	PA max	m/s	
LV Volume(m-Simpson)		IVS(SAX)	mm	PMLH	mm	TDI		PRend PG	mmHg	
EDV	70.7 ml	PW(SAX)	mm	EDV	ml	e'	13.2 cm/s	RV		
EDVI	48.8 ml/m ²	IVS(LG)	11.4 mm	EDVI	ml/m ²	e'(latel)	cm/s	FAC	%	
ESV	32.4 ml	PW(LG)	10.9 mm	ESV	ml	E/e'	8.4	TAPSE	mm	
ESVI	22.3 ml/m ²	LV mass index	87.4	ESVI	ml/m ²	E/e'(latel)		RV-d	mm	
EF / %FS / GLPS		LV size / Volume		EF	%	a'(sep)	cm/s	Other		
EF(Mmode)	%	LAV(Ellipse)	ml	LAV	ml	a'(latel)	cm/s	IVC	16.2 mm	
EF(Simpson)	54.2 %	LAVI	33.8 ml/m ²	LAVI	ml/m ²	RA size		呼吸変動	あり	
%FS	%	LAVI	33.8 ml/m ²			RA(long)	mm	PE		
GLPS	%	LA	mm			RA(width)	mm	Thrombus		
Regurgitation		MR	-	AR	-	TR	-	PR	-	
Aortic Valve				Mitral Valve			Tricuspid Valve		Regurgitant Volume	
AV PSV	1.0 m/s	TVI ratio		MVA(PHT)	6.0 cm ²	TRPG	13.5 mmHg	AR volume	ml	
Lvo PSV	0.6 m/s	LVO Dim	mm	MVA(2D)	cm ²	ePAPG	16.5 mmHg	AR fraction	%	
AV PG max	3.9 mmHg	AVA(VTI)	cm ²	MVA(3D)	cm ²			MR volume	ml	
AV PG mean	mmHg	AVA(2D)	cm ²	MV PG mean	mmHg			MR fraction	%	
Lvo PG	1.4 mmHg	AVA(3D)	cm ²	MR dp/dt	mmHg/s			ERO(AR)	cm ²	
AV VTI	cm	AR PHT	ms	MV tethering depth						
LVO VTI	cm				mm					

十二誘導心電図



ホルターECG

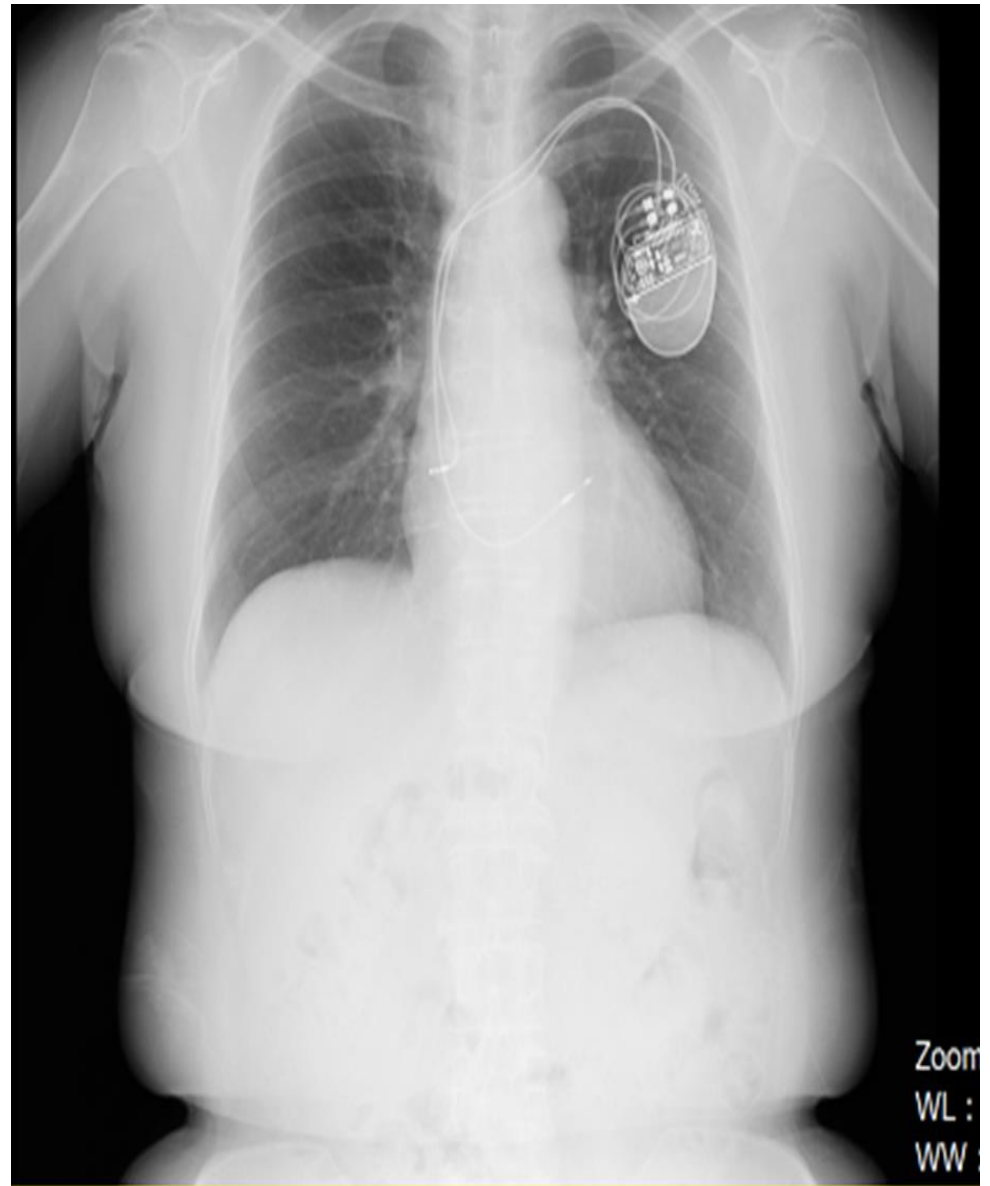
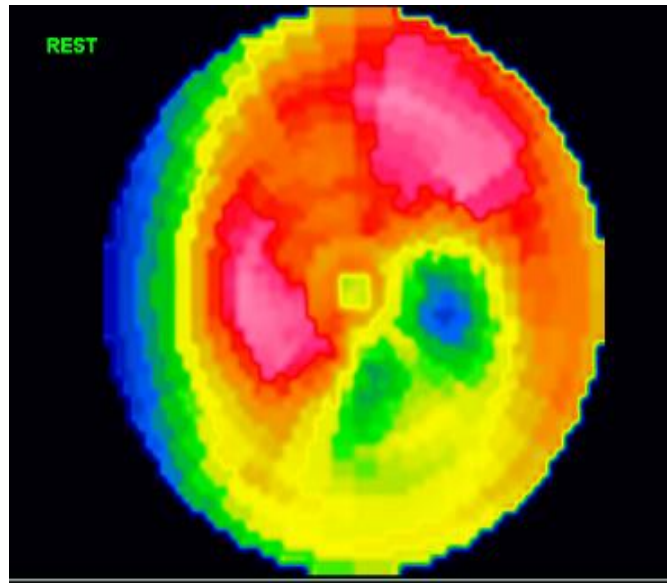
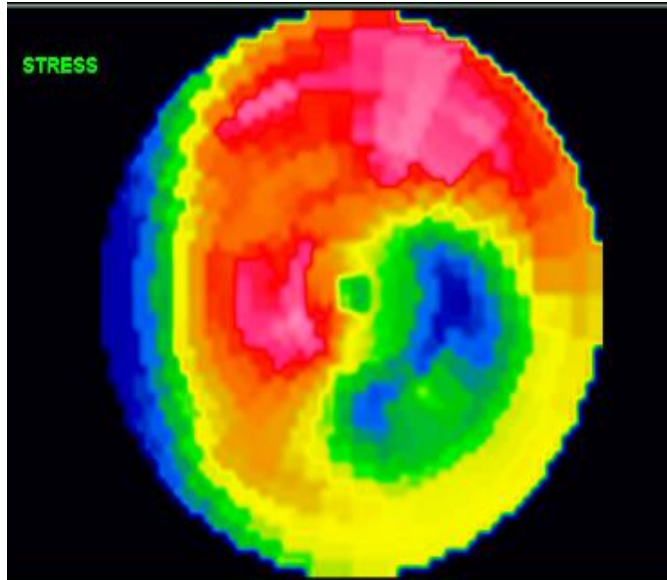
HR65~135 平均87

PVC9回、PAC3回

RR延長やポーズ無し

RI検査 (Tc使用)

胸部X-P

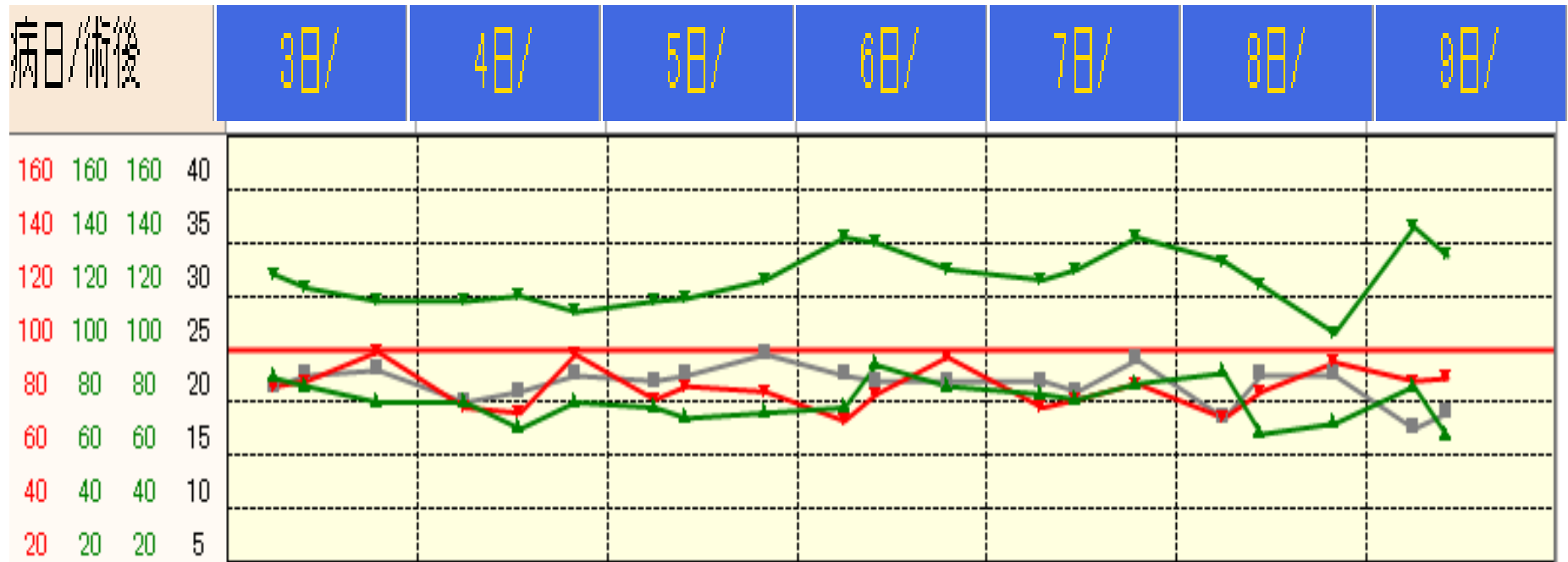


血液データ

検査項目	結果
蛋白分画	*****
アルブミン	65.0
α1	2.5
α2	7.7
β	9.4
γ	15.4
A/G	1.86
リパーゼ	38
ACE	
ヘモグロビンA1CNGS	6.6 H
マグネシウム	2.0
TSH(ECLIA)	4.460
遊離T3(ECLIA)	2.48
遊離T4(ECLIA)	1.18
ACTH(精密)	7.8
コルチゾール(精密)	
BNP精密	102.1 H
NT-proBNP	391 H
インスリン(EIA)	
トホニンT(精密)	
CEA(OLIA)	0.5
CA19-9(OLIA)	15.3
カテコラミン3分画-血漿	*****
アドレナリン	0.01以下
ノルアドレナリン	0.38
ドーパミン	0.03
乳び	(-)
溶血	(-)
特異的抗核抗体	
インスリン抗体精密	
血清アミロイドA蛋白	
血清補体価	35

検査項目	結果
補体蛋白(C3)精密	101
補体蛋白(C4)精密	14.9
免疫グロブリンIgG	1103
免疫グロブリンIgA	209
免疫グロブリンIgM	83
RF(定量)	12
シスチンC(金コロイド)	
Dダイマー(精密)	0.6
ウレリナーゼン(尿)	(±)
ビリルビン(尿)	(-)
比重(尿)	1.015
反応(pH)(尿)	5.0
アセトン(尿)	(-)
潜血(尿)	(-)
蛋白定性(尿)	(-)
糖定性(尿)	(-)
尿沈渣	
扁平上皮	1~4
移行上皮	(-)
尿細管上皮細胞	(-)
白血球	1~4
赤血球	<1
細菌	(1+)
硝子円柱	0
顆粒円柱	0
沈渣その他1	粘液系
沈渣その他2	(-)
沈渣その他3	(-)

バイタル



表示

検温時刻	06:00	10:00	19:00	06:00	13:00	20:00	06:00	10:00	20:00	06:00	10:00	19:00	07:00	11:25	19:00	06:00	10:40	20:00	06:00	10:14	
T	36.3	36.5	36.6	36.0	36.2	36.5	36.4	36.5	36.9	36.5	36.4	36.4	36.4	36.2	36.8	35.7	36.5	36.5	35.5	35.8	
P	86	88	99	78	76	98	81	86	84	73	83	97	78	81	87	74	84	95	88	89	
BP	128/89	123/86	118/80	118/80	120/70	114/80	118/78	119/74	126/76	142/78	140/94	130/86	126/83	130/81	142/87	133/91	124/68	106/72	146/86	135/67	/

現在の問題点

- # VTの出現
 - # ステロイド30mg 導入後
 - # HR高値
 - # 活動制限
 - # (易疲労)、(筋力低下)
-
- #ステロイドの副作用出現の可能性
 - #廃用症候群の進行の可能性

プレドニンの副作用について

開始当日～	不眠, うつ, 精神高揚, 食欲亢進
数日後～	血圧上昇, Na ↑・K ↓, 浮腫
2～3週間後～	副腎抑制, 血糖上昇, コレステロール上昇, 創傷治癒の遷延, ステロイド潰瘍
1カ月後～	易感染性, 中心性肥満, 多毛, 痤瘡, 無月経
数カ月後～	紫斑, 皮膚線条, 皮膚萎縮, ステロイド筋症
長期的に	脱毛, 無菌性骨壊死, 骨粗鬆症, 圧迫骨折, 白内障, 緑内障

- リハビリについて

プレドニンとリハビリ

- 過労に繋がる激しい運動は制限したほうがよい。
- 血圧、血糖、脂質の上昇に対し有酸素運動が推奨
- 骨粗しょう症、ミオパチーなどの対応として筋力訓練が有効
- 運動量の調節が重要であり、リハ中の疲労感や翌日の疲労感の残存などの確認が必要

サルコイドーシスとリハビリ

- 心サルコイドーシスに対する心リハの具体的なプロトコールは明らかにされていない。
- 例：心電図モニター監視の下 40～60 分の心リハ
- ①ウォーミングアップ（低強度のレジスタンストレーニングを含む）10 分
- ②エルゴメータ or トレッドミル 20～30 分
- ③クールダウン 5～10 分。
- Borg 指数 11～13の範囲
- カルボナーネンの式で目標心拍数を決定

表. 各指標の6ヶ月間の推移

治療開始時		1か月	3か月	6か月
BNP	493.3	78.8	55.1	45.3
METs	—	—	3.5	5.0
体重	—	53.1	52.2	53.5
BMI	—	22.7	22.3	22.9
握力	—	24.7	25.1	27.3
膝伸展	—	260.0	244.9	251.1
TUG	—	6.0	5.5	5.8
6MD	—	427	394	503

- 下肢体幹筋力増強のため自動介助運動から開始。
- CK値の低下とともにBorg scaleを利用。
- 負荷量を設定し、翌日の疲労に応じて調節

- CK値の正常化後も有意な上昇もなく、筋力、骨格筋量の著明な低下を最小限に抑えられた

- Borg Scaleを用いた運動負荷量の設定方法および継続的な運動療法が有用であると考えられた。

リハビリについて リハの目的・目標

- 活動量低下、長期入院による廃用予防
- (プレドニンの副作用に対してその改善)
- 血圧、血糖、脂質の上昇
- 骨粗しょう症、ミオパチー
- 動作、労作でのバイタル変動、不整脈等の確認

リハビリについて② リハプログラム

※プレドニン開始後。居室内で運動療法の指示。

- 疲労感とHR \sim 110($k=0.4$)あたりを目安に

- ①下肢・体幹ストレッチ

- ②筋力訓練(下肢・体幹を中心に)

- (③お話)(エルゴ)

運動中のバイタルは著変なし。

HR90 \sim 100台にて経過。PVC(一)。

息切れや疲労感の残存もなし。

リハビリについて 注意点・確認事項

- VT出現の頻度、時間、タイミングなど
- 電解質異常（K、Na）
- プレドニンの副作用の出現
- （自覚症状、血圧・HRの変動、CK、BS）
- 廃用の進行、筋力低下・易疲労
- エコー結果（心機能の変化、心室瘤の有無）

- 薬の減量に伴って運動量・強度・時間の増加と活動範囲の拡大を図っていきたい。

症例検討 参加者からの意見

- プレドニン内服開始となったが、飲み始めはVTは出やすいので要注意。安全のためにVT頻度増えるようならリハは休みにする。
- 30mg (0.5mg/kg)なら中等度の範囲。退院して外来で経過みることもある。ステロイドは止めた際の再発リスクも考えると飲み続ける場合が最近は多い。長期のステロイドは感染、骨粗鬆症なども注意。
- 運動の種類はBEでもいいだろう。主治医と検討を
- ステロイド中のリハについての情報は少ない。筋萎縮はあるので筋トレはOKかと思うがCKなども見つつ行っていく。筋力評価したらデータをまとめておくと良い。
- DMもあるのでそちらもチェックしておく。