

心臓サルコイドーシスの治療ガイドライン

サルコイドーシスの死因の3分の2以上は、本症の心病変（心臓サルコイドー시스）による。特に早期の心病変にはステロイド剤が有効である。したがって、心臓サルコイドーシスの診断がなされ、以下のいずれかが認められ、活動性が高いと判断された場合には、ステロイド治療の適応となる。

I. 適応

- 1) 房室ブロック^{注1)}
 - 2) 心室頻拍などの重症心室不整脈^{注2)}
 - 3) 局所壁運動異常あるいは心ポンプ機能の低下^{注3)}
- 注1) 高度房室ブロックおよび完全房室ブロックでは、ステロイド剤を投与するとともに、体内式ペースメーカーの植え込みを考慮する。
- 注2) 心室期外収縮、心室頻拍がステロイド治療によって全て消失することは稀であり、抗不整脈薬の併用を試みる。これらの治療にもかかわらず、持続性の心室頻拍などが認められる場合は、カテーテルアブレーションや植え込み型除細動器の適応となる。
- 注3) β 遮断薬は、心不全や伝導障害を悪化させることがあるので注意を要する。

II. 投与方法

- 1) 初回投与量：1日量プレドニゾン換算で30mg 毎日投与または相当量の隔日投与。
- 2) 初回投与期間：4週間。
- 3) 減量：2～4週間毎に、1日量プレドニゾン換算で5mg/日 毎日あるいは相当量を隔日に減量。
- 4) 維持量：1日量プレドニゾン換算で5～10mg 毎日投与または相当量の隔日投与。
- 5) 維持量の投与期間：いずれ中止にすることが望ましいが、他臓器と異なり中止は難しい場合が多い^{注1)}。
- 6) 再燃：初回投与量を投与する。
注1) ステロイド剤の重大な副作用で継続投与が困難な場合には、メソトレキセート5～7.5mg/週の経口投与も試みられている。しかし心病変に対する本剤の使用経験は少なく、その有用性も十分には明らかにされていない。

III. 効能

- 1) 房室ブロックでは、伝導障害が改善し正常化する例もみられる。
- 2) 収縮能は改善する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。)

IV. 注意事項

- 1) ステロイド剤の一般的な副作用。
- 2) 投与後、心室頻拍が出現あるいは悪化する例が存在する。
- 3) 投与後、心室瘤を形成する例が存在する。
(付) 心臓サルコイドーシスのステロイド治療の有用性については、二重盲検比較試験で確認されているわけではなく、その意味ではevidenceはない。サルコイドーシスでは、心病変の存在は予後を左右する要因と考えられているが、他臓器と同じく自然寛解する例が存在する可能性も否定できない。