

心サルコイドーシス部会報告

研究分担者 草野研吾（国立循環器病研究センター心臓血管内科部長）
矢崎善一（佐久総合病院佐久医療センター副院長）、寺崎文生（大阪医科薬科大学功労教授）、

研究要旨

【背景と目的】サルコイドーシスに合併した心臓病変（心臓サルコイドーシス）はサルコイドーシスの予後を規定する重要な因子である。その病態は多様であり、診断と治療は必ずしも容易ではなく未だに確立されているとは言えず、未解決の課題を多く残している。本部会の目的は、難治性疾患である心臓サルコイドーシスの臨床現場における診断・治療の質の向上を図り、国民への研究成果の還元を促進することである。本部会では、これまで、主に 1) 心臓サルコイドーシスの臨床像（全国アンケート調査 2015）、および 2) 心臓限局性サルコイドーシスの特徴と予後、の 2 つの項目について検討を行ってきた。それらの成果を踏まえて、本年度は下記の 5 つの活動を実施/継続した。①全国アンケートデータを用いた心機能が中等度に低下した症例の致死的心室性不整脈発生に関する研究（研究 1）②全国レジストリによる心臓サルコイドーシスの治療体系の確立を目指す長期研究—心臓サルコイドーシス症例登録プロジェクト:Japanese Cardiac Sarcoidosis Registry (JACS レジストリ:研究 2)、③MYSTICS (Multicenter nationwide study to assess diagnosis and management in patients with systemic and Isolated Cardiac Sarcoidosis) 研究（研究 3）、④心臓限局性サルコイドーシスを指定難病に追加申請するための臨床調査個人票の作成（研究 4）、⑤2024 年 JCS/JHRS 不整脈治療ガイドラインフォーカスアップデートに植込み型除細動器に関する新しいクラス分類を提唱（研究 5）である。

【結果】①房室ブロックに合併した非持続性心室頻拍、PET/Ga シンチ陽性が致死性心室性不整脈発生に関連していることが明らかとなった。②JACS:立ち上げの最終準備を行いデータ入力を開始した。③MYSTICS:日本循環器学会が行っている JROAD-DPC データベースを用いた新たな臨床研究を立ち上げ、全国の心臓サルコイドーシスの実態調査を開始した。④わが国の診療ガイドラインの特徴である心臓サルコイドーシスの「臨床診断群」が指定難病になった。⑤房室ブロックに対するペースメーカ適応患者において、左室駆出率<50%で植込み型除細動器の適応を IIa 推奨に上げた。

【結論】本部会の目的を達成するために、1) 全国レベルでの前方視的・後方視的研究、とくに疫学データ収集の促進と継続、2) 心臓サルコイドーシス診療ガイドラインの検証、および 3) 患者・家族とともに非専門医や医療スタッフへの情報の普及・啓発活動の継続が必要である。

研究 1

① 全国アンケートデータを用いた心機能が中等度に低下した症例の致死的心室性不整脈発生に関する研究

A. 研究目的

心機能が中等度低下（左室駆出率>35%）した例における致死的心室性不整脈の発生に関連する因子を検討すること。

B. 研究方法

全国レジストリ 2015 のデータを用いて後ろ向きに検討した。

C. 結果（図 1）

心血管イベントが 35% と高頻度に発生し、そのうち 38% が突然死あるいは致死性心室性不整脈を認めた。関連する因子として、房室ブロックに非持続性心室頻拍を認める例、PET/Ga シンチ陽性例が浮かび上がった。

D. 考察

非虚血性心疾患の中でも、心臓サルコイドーシスは突然死リスクが高く、従来の植込み型除細動器の 1 次

予防適応拡大がなされるべきである。

E. 文献：省略

F. 健康危険情報：なし

G. 研究発表

1. 論文発表：

Kamada H, et al. Fatal arrhythmic risks in cardiac sarcoidosis with mildly impaired cardiac function. JACC Asia 2023;3:755-63

2. 学会発表：なし

H. 知的財産権の出願・登録状況：なし

研究 2

全国レジストリによる心臓サルコイドーシスの治療体系の確立を目指す長期研究。

心臓サルコイドーシス症例登録プロジェクト：

Japanese Cardiac Sarcoidosis Registry (JACS レジストリ)

A. 研究目的

サルコイドーシスは非乾酪性類上皮細胞肉芽腫が全身の臓器に形成される原因不明の難治性疾患であり、

欧米に比べ本邦では心臓に発症することが多い。心臓サルコイドーシス（心サ症）は房室ブロックや心室頻拍/心室細動など突然死につながる重症不整脈と心機能低下による心不全が発生する。また、近年心臓限局性サ症の存在が明らかとなり、心サ症の診療ガイドライン2016も発表され、診療現場での診断・治療に変化が生じている。

本研究の目的は、心サ症の不整脈や心不全の発症状況、予後や治療法について大規模な全国レジストリを作成し、診断の問題点、ならびに免疫抑制療法や非薬物療法の位置付けも含めた新たな心臓サルコイドーシスの診療体系の確立を目指すものである。

B. 研究方法

本研究は、2014年から2016年にかけて行われた「心臓サルコイドーシスに関する診断と治療効果の全国実態調査(国立循環器病研究センターM26-016-5)」にて登録された心サ症患者（57施設、757名）のフォローアップデータ、及び2014年6月～2023年3月に本研究への参加施設で心サ症と新規に診断されたすべての患者（サルコイドーシスの診断基準と診断の手引き-2015-に基づく）を追加対象とする。心サ症の診断時の基本項目および心臓サルコイドーシスの診断基準に関する項目ならびに、治療の現状と有効性（免疫抑制薬、抗不整脈薬などの薬剤治療、カテーテルアブレーション、植込み型除細動器、心臓再同期療法、心移植などの非薬物治療）・予後に関する情報収集を後ろ向きで行い、経時的な免疫抑制薬や心機能のデータ収集も行う。また、継続的に毎年9月にデータをアップデートしている。

C. 結果

2020年11月に研究倫理審査（国立循環器病研究センターR20083）が承認され、参加施設におけるデータ収集が開始された。57施設中53施設が参加開始し、37施設 601症例のデータ入力となされた。

D. 考察

心臓サルコイドーシスの臨床実態を明らかにし、治療効果と診断治療の問題点について考察を行い、新たな心臓サルコイドーシスの診療体系の確立に寄与することが期待される。

E. 文献：省略

F. 健康危険情報：なし

G. 研究発表

1. 論文発表：なし

2. 学会発表：なし

H. 知的財産権の出願・登録状況：なし

研究3

MYSTICS (Multicenter nationwide study to assess diagnosis and management in patients with systemic and Isolated Cardiac Sarcoidosis) 研究

A. 研究目的

循環器疾患診療実態調査(JROAD)のデータベースによる心臓サルコイドーシスの診療実態調査と二次調査に基づいて、診断・治療のプロトコルの策定を目指す。

B. 研究方法

日本循環器学会が行っているJROAD-DPCデータベ

ースを用いた新たな臨床研究を立ち上げ、全国の心臓サルコイドーシスの実態調査を開始した。

C. 結果

2021年11月2日に、国立循環器病研究センター倫理委員会で承認（倫理委員会承認番号 R21045）され現在、127施設から2539例の症例登録がなされた。

D. 考察

詳細な2次調査により、治療効果の評価や予後解析のデータ収集が可能となる。

E. 参考文献：省略

F. 健康危険情報：なし

G. 研究発表：なし

H. 知的財産権の出願・登録状況：なし

研究4

心臓限局性サルコイドーシスの指定難病申請に係わる件。

A. 研究目的

心臓限局性サルコイドーシスを指定難病に追加申請するための臨床調査個人票の状況確認。

B. 研究方法

C. 結果

臨床調査個人票の修正が行われ、厚生労働省のHPに掲載された。

D. 考察

心臓限局性サルコイドーシス（臨床診断群）を指定難病に申請することが可能となり、同患者の診療支援に繋がることが期待される。

E. 文献：なし

F. 健康危険情報：なし

G. 研究発表

1. 論文発表：なし

2. 学会発表：なし

H. 知的財産権の出願・登録状況：なし

文献

https://www.mhlw.go.jp/stf/newpage_36011.html

研究5

2024年JCS/JHRS不整脈治療ガイドラインフォーカスアップデート改訂

A. 研究目的

心臓サルコイドーシス例への1次予防植込み型除細動器植込み推奨の変更。

B. 研究方法

これまでの報告から、房室ブロックに合併した中等度心機能低下例、高度に造影MRIにおける遅延造影所見例では、1次予防として植込み型除細動器の植込みを積極的に考慮する（推奨IIa）とした。

C. 結果

図2

D. 考察

致死的心室性不整脈発生へ、予防的な植込み型除細動器植込みの推奨度が広がることにより、突然死予防が期待される。

E. 文献：

https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2024/03/JCS2024_Iwasaki.pdf

F. 健康危険情報：なし

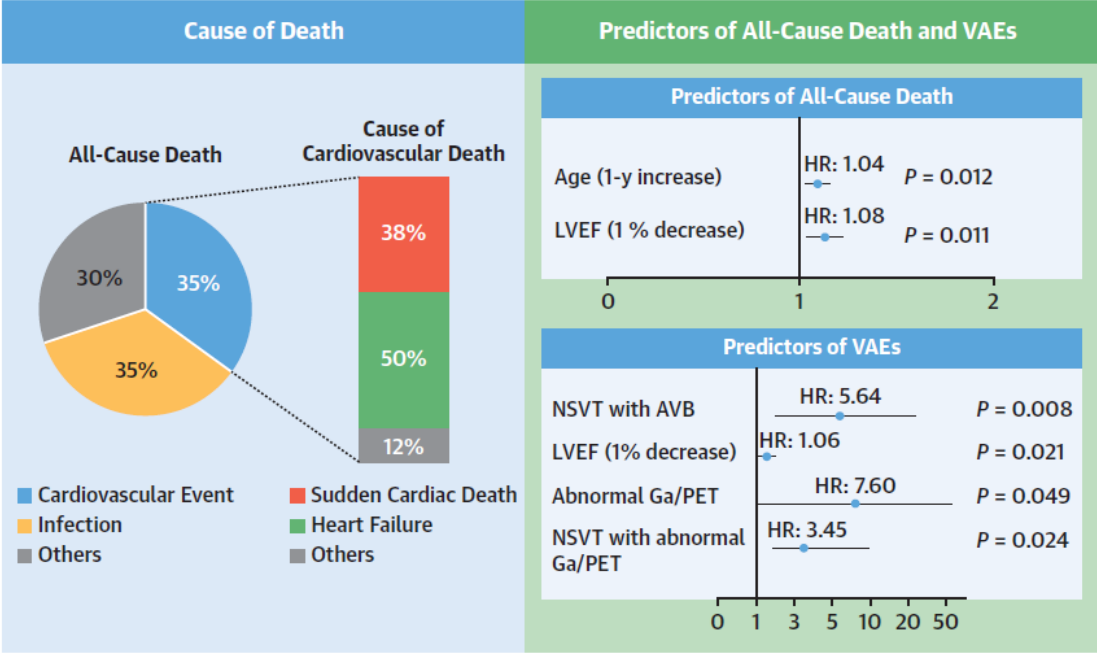
G. 研究発表

1. 論文発表：なし

2. 学会発表：なし

H. 知的財産権の出願・登録状況：なし

1



Kamada H, et al. JACC: Asia. 2023;3(5):755-763.

心臓サルコイドーシスにおける ICD 植込みに関する 推奨とエビデンスレベル

	推奨 クラス	エビデンス レベル
心停止もしくは持続性 VT の既往がある場合、ICD の植込みを行う	I	B
LVEF ≤ 35% の場合、ICD の植込みを行う	I	B
35% < LVEF < 50%、かつ高度房室ブロックによる恒久的ペースメーカ植込みが適応となる場合、ICD (CRT-D) の植込みを考慮する	IIa	B
35% < LVEF < 50%、かつ心臓 MRI で広範囲の遅延造影を認める場合、ICD の植込みを考慮する	IIa	B
致死性心室不整脈 (VT/ VF などの頻脈性心室不整脈) が原因と考えられる失神の場合、ICD の植込みを考慮する	IIa	B
原因不明の失神、かつ電気生理学的検査で持続性 VT あるいは VF が誘発された場合、ICD の植込みを考慮する	IIa	B
35% < LVEF < 50%、かつ電気生理学的検査で持続性 VT あるいは VF が誘発された場合、ICD の植込みを考慮する	IIa	C
LVEF ≥ 50%、かつ高度房室ブロックによる恒久的ペースメーカ植込みが適応となる場合、ICD の植込みを考慮してもよい	IIb	C
LVEF > 35%、かつステロイド剤を含む十分な免疫抑制療法後においても心臓 PET あるいはガリウムシンチグラフィーにおいて活動性炎症の十分な抑制が得られない場合は、ICD の植込みを考慮してもよい	IIb	C

厚生労働省が定めた医科診療報酬 (K 599 植込型除細動器移植術：保医発 1228 第 2 号) および特定保険医療材料 (植込型除細動器：保医発 0305 第 5 号) の算定条件には、一次予防目的での ICD 使用は明記されていない。その一方で、各社 ICD の添付文書にはその使用目的として「心室性の不整脈による突然死リスクが高い」という条件が記載され、一次予防適応を否定していない。また、本邦で示された多くのエビデンスは欧米と同等の ICD 一次予防の有効性を示し、添付文書の基準を重要視した一次予防適応が医学的にも社会的にも広く認められている。

ICD 植込み適応の判断のアルゴリズム

