心サルコイドーシス

⑧　治療

①　心サルコイドーシスの治療は、ステロイドによる炎症の抑制と、突然死予防の不整脈治療の２本柱となる。

②　房室ブロックは心サルコイドーシスの症状として最も多く、ペースメーカーの適応となる。AVB例に対するステロイドの有効性は高く、初期にはステロイド治療にて改善例が多い。しかし無効例・再発例も多い。

③　重症心室性不整脈、心室頻拍（VT）は心サルコイドの症状としてAVBの次に多く、２３％に出現する。βブロッカーが有効なことがあるが、効果不十分な場合はアミオダロンを選択する。ただし肺線維症の増悪に注意。
EF３５％以上の症例ではステロイド治療により、心室性不整脈の有意な減少を認めるので、ステロイド治療の積極的適応となる。

④　薬物療法のみで完全に突然死を予防することはできず、薬物有効例であってもICDを導入することが多い。
難治性VTが多発し、薬物により十分なコントロールできない例では、ICDに先行してカテーテルアブレーションが必要な場合がある。
低心機能の例では両室ペーシングの機能のついたCRT-Dが選択される。
心室性不整脈に対してのステロイド治療は一定の限界があり、抗不整脈薬およびICDの植込併用下のステロイド治療が望まれる。

⑤　ステロイドの使い方・有効性

①　ステロイド治療は、非治療群に比較して、有意に生命予後の改善を認める。

②　特にLVEF50％以上の例では、５０％未満の症例と比較して、有意に有効率が高かった。
この結果は、より発症早期に治療が開始されるほど有効性が高いことを示唆する。

③　AVB例におけるステロイドの有効性は高く、特に左室機能良好例ほど正常洞調律に回復し、長期的にも予後良好な例が多い。（ただし数年を経て再発する例あり。）
AVB例ではステロイド治療は可能な限り選択すべき治療である。

④　心室性不整脈を来たす症例に対するステロイド治療の効果には一定の限界がある。
LVEF３５％以上の症例では、ステロイド治療により心室性不整脈の有意な減少を認めたが、３５％未満では治療効果が認められなかった。
心室性不整脈を示す症例の多くは心不全の合併があり、ステロイド治療の積極的適応となることが多い。抗不整脈薬＋ICD＋ステロイド治療の併用が望ましい。

⑤　心不全例では、より左室収縮能が保たれている症例ほど効果が期待しうるので、より早期からのステロイド治療が望まれる。LVEF３０％未満の症例においては、ステロイド薬の有効性が認められなかったとの報告もあり。また左室瘤の拡大に注意が必要である。

⑥　ステロイドの投与方法
①初回投与量：１日量プレドニゾロン（PSL）で３０ｍｇ毎日投与。
②初回投与期間：４週間
③減量：２～４週間毎に１日量PSL５ｍｇずつ減量して行く。
④維持量：１日量PSL５～１０ｍｇ投与
⑤再燃した場合：初回投与量に戻って投与
また減量後の維持量を、再燃時の投与量より高い値に設定しなければならない場合が多い。

⑦　ステロイド薬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（MTX）５～7.5ｍｇ／週の経口投与も試みられている。
その多くは、ステロイド治療中に再発・増悪した症例であり、ある程度の有効性が認められ、併用によりステロイドを減量できた症例も複数例ある。
しかし心病変に対するMTXの使用経験はわずか１％で、その有効性も十分には明らかにされていない。