ハートセンター・循環器内科

心アミロイドーシス

トランスサイレチン型心アミロイドーシスに対する
ビンダケル導入施設になりました

● 心アミロイドーシスとは

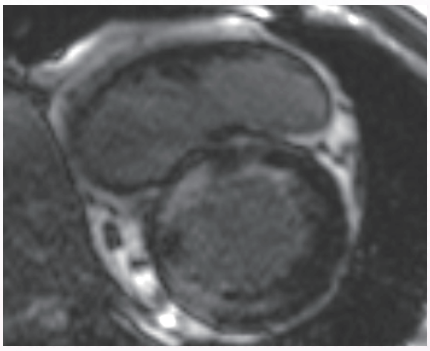
アミロイドという異常な蛋白質が心筋に沈着することで心機能障害を引き起こし、むくみや息切れを生じる病気です。アミロイドの沈着は、その他にも神経・腎臓・消化管・関節など全身の臓器にみられます。そのため様々な症状がみられることがありますが、病気の初期は症状がみられなかったり、軽微であり気づかれにくいことがあります。心アミロイドーシスは AL 型やトランスサイレチン（ATTR）型など色々な分類があり、それぞれ治療法も異なるため、様々の診療科と連携して診断と治療を進めていく必要があります。

心エコー図検査

● 診断

心アミロイドーシスでは、アミロイド蛋白が沈着することから心肥大が起こります。まずは、心電図や心エコー図検査で心肥大などが認められれば、詳しい画像検査（心臓 MRI、ピロリン酸シンチグラフィなど）や病理検査（心筋生検など）を行い診断します。またアミロイドーシスのタイプの鑑別のため血液検査も行います。

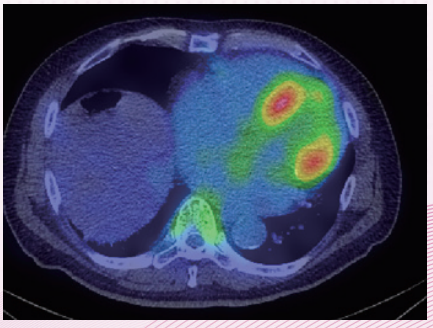
心臓 MRI　遅延造影



● 治療

2019 年からトランスサイレチン型心アミロイドーシスに対する治療薬として、タファミジス（商品名：ビンダケル・ビンマック）が保険適用されて使用可能になりました。タファミジスはトランスサイレチン型心アミロイドーシスの予後改善効果が示された画期的な治療薬ですが、適正使用のために日本循環器学会の認定施設・認定医の下で導入されることが処方要件になっています。当院は 2023 年 9 月 12 日付でビンダケル導入施設として日本循環器学会より承認されました。

^{99m}Tc ピロリン酸性シンチグラフィ



● 鑑別

AL 型心アミロイドーシスでは血液疾患が背景にあることが多く、その治療が根本的な治療となります。また心肥大を呈する疾患としては、アミロイドーシス以外にも特発性肥大型心筋症やファブリー病など様々であり、原因によって治療法がことなるため、正確な診断が重要となります。当院では多診療科の協力を得ながら、総合的に診断していくようにつとめております。

心筋症・肺高血圧外来
開始しました。

順天堂大学 医学部附属 浦安病院
JUNTENDO UNIVERSITY URAYASU HOSPITAL

2024.03 改訂