

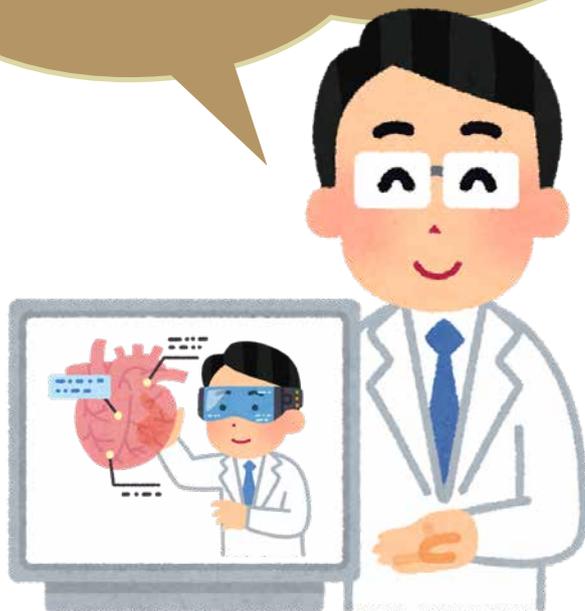


医療関係者向け広報紙

# Doctorのミカタ

## 心アミロイドーシス (心臓アミロイドーシス) を知っていますか？

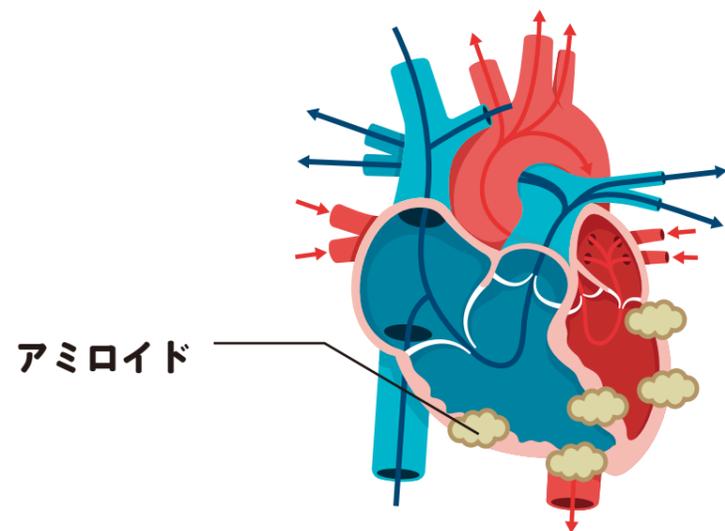
アミロイドは全身のさまざまな臓器に沈着する異常なタンパク質で、現在では30種類以上のタンパク質がアミロイドーシスの発症に関わっていることが分かっています。アミロイドの種類によって沈着する臓器や重症度などは異なり、認知機能障害を起



こす病気として知られているアルツハイマー型認知症はアミロイドが脳に沈着することが一因です。

心アミロイドーシス(心臓アミロイドーシス)とは、心臓にアミロイドが沈着する病気です。心アミロイドーシスを発症すると心臓の機能が低下して心不全を発症することで、息切れ、むくみ、疲れやすさなどの症状を引き起こし、寿命が短くなり、身体機能の低下が早く進んだり、不整脈が誘発されたりすることで突然、命に関わる状況になることも少なくありません。

# 心アミロイドーシス (心臓アミロイドーシス)



## 分類

心アミロイドーシスを引き起こすのは「ALアミロイドーシス」、「トランスサイレチン型アミロイドーシス」があり、さらにトランスサイレチン型には“遺伝性”と“野生型”があり、ともにトランスサイレチンと呼ばれるアミロイドが過剰に産生され、それが心臓に沈着することで、心臓の壁が厚くなり、心臓の拡張する機能が低下し、収縮力も低下することで心不全が発症します。また、心臓の電気の流れに異常が生じることで脈が極端に遅くなる“房室ブロック”や突然極端に脈が速くなることで、“突然死”の原因となる心室細動などの不整脈が引き起こされることもあります。“遺伝性”は遺伝子の変異が原因となりますが、“野生型”の主な原因は加齢と考えられています。

今回は、トランスサイレチンによる心アミロイドーシスを中心に解説させていただきます。



# トランスサイレチン型アミロイドーシス (ATTR-CM)

## 症状

遺伝性トランスサイレチン心アミロイドーシスは神経に沈着して自律神経障害や末梢神経障害を起こしやすく、野生型トランスサイレチン心アミロイドーシスは手首の腱に沈着して手のしびれや痛みなどの症状を伴う手根管症候群を起こしやすいことが知られています。

## 検査・診断

当院では心アミロイドーシスが疑われた場合は積極的な検査を行っており、より正確な診断が可能です。

### 画像検査

心臓の大きさや機能、心不全の状態などを評価するためにX線、超音波、MRI、シンチグラフィなどを用いた画像検査を行います。特に、その確定診断に有効とされているピロリン酸心筋シンチを積極的に行っています。

### 心電図検査

不整脈の有無を調べるために心電図検査を行います。必要に応じて、長時間自動検出機能付き心電図を行うことで不整脈の鑑別診断に役立ちます。

### 血液検査

心臓の機能や重症度を把握するために血液検査を行います。

### 心筋生検

心臓の筋肉の一部をカテーテルなどで採取して顕微鏡で詳しく調べる検査です。心アミロイドーシスの確定診断のために行われ、免疫染色でトランスサイレチンの沈着が確認されることで確定診断が得られます。診断のために必要な検査ですが、体への負担も大きいため、ほかの部位（胃十二指腸粘膜や皮膚など）にアミロイドが沈着している場合は、その組織を用いて検査を行うこともあります。

## 治療

心不全や不整脈などを合併した場合、症状などを改善するための対症療法を行います。心不全に対しては薬物療法が主体となりますが、不整脈はペースメーカーなどの植込みを行うことがあります。

遺伝性ATTR-CMに対しては、これまでは肝移植が行われてきましたが、近年では、野生型を含め心アミロイドーシスの進行を抑制する飲み薬（トランスサイレチン安定化薬）による薬物療法を行うことも増えています。

## おわりに

心アミロイドーシスは明確な発症メカニズムが不明なタイプや遺伝が関与しているタイプがあるため、確実な予防方法は現在のところありません。しかし、病初期に治療を開始することでより効果が望めると考えられています。特に ALアミロイドーシスは進行スピードが非常に速く、予後が極めて不良のため、より早い段階で適切な治療開始が必要です。

当院では、トランスサイレチン型心アミロイドーシス(ATTR-CM)の診断を実施しています。図1を参考にいただき、心不全症状、心電図異常、60歳以上、手根管症候群(特に両手)と診断されている方(特に男性)などは、ATTR-CMの可能性があり、ピロリン酸心筋シンチグラフィを積極的に実施しています。確定診断された場合、治療薬の認定処方医が2名おり、より早期の治療開始が可能です。ただし、かなり高価なお薬なので難病治療費補助制度の申請が承認されてからの治療開始となります。以上を踏まえて、ATTR-CMを疑う所見などがあれば、早めにご紹介ください。

図1: 心アミロイドーシス診断アルゴリズム

