

宮崎大学医学部附属病院でのアミロイドーシス診療

トランスサイレチン型心アミロイドーシスに対する疾患修飾薬（タファミジス、アコラミデイス、ブトリシラン）の導入基準となる患者要件が変更となりました。

※心筋生検を行わずに処方開始することも可能となりました。

下記の患者さんをご紹介します。

- 1) 手根管症候群の病歴があり、息切れや動悸のある患者さん
- 2) 両側手根管症候群の病歴・再発する患者さん

また、下記の患者さんをご紹介します。

- 3) 心アミロイドーシスを疑っているが、心筋生検のハードルが高く紹介を控えていた患者さん

宮崎大学医学部附属病院（総合予約室）<http://www.med.miyazaki-u.ac.jp/home/hospital/outpatient-consultation/reservation/>

電話番号：0985-85-9606 FAX：0985-85-9715

内科外来 電話番号：0985-85-9883 FAX：0985-85-9884

文責：鶴田

患者要件の改訂

本年3月に新たなトランスサイレチン4量体安定化薬ビヨントラ®カプセル（一般名アコラミジス）が保険承認を受けました。新薬登場を機に、疾患修飾薬全般の処方導入について認定制度の見直しが行われました。その結果、近年、本疾患の啓発が進み、全国的に診療の均霑化が行われているが、依然、施設ごとの診療経験には多寡があり、高額薬価な薬剤を適切に処方導入する上で認定制度の継続は必要との結論に至りました。

一方、6年間培われた認定制度の知見・実績や、拡大する疾患修飾薬の現況を鑑み、認定要件（施設要件・医師要件）および処方要件（患者要件）の改訂が行われました。

本認定によって包括的にトランスサイレチン型心アミロイドーシスに対する疾患修飾薬（ビンダケル®・ビンマック®・ビヨントラ®）の導入が可能となります。処方要件（患者要件）についてはホームページに掲載しておりますので、必ず改訂内容をご確認のうえご処方いただくようお願い申し上げます。

既に認定を受けている「ビンダケル導入認定施設・医師」に関しては、

「トランスサイレチン型心アミロイドーシス疾患修飾薬導入認定施設・医師」に手続きなく移行し、疾患修飾薬（タファミジス、アコラミジス）の導入が認められます。

その場合、認定更新の時期は「ビンダケル導入認定施設・医師」として認定を受けた日付に基づきますことを申し添えます。

https://www.j-circ.or.jp/committees/academic/disease-modifying_drug_introduction_facility/

以上でございます。

どうぞよろしくお願い申し上げます。

（日本循環器学会ホームページより）

(1) 患者要件

本製剤を「トランスサイレチン型心アミロイドーシス」の効能・効果に使用する場合、次のア+イ+ウ+オ、または、ア+イ+エ+オの項目を満たす患者を対象とすること。

ア 心不全による入院歴又は利尿薬の投与を含む治療を必要とする心不全症状を有すること

イ 心エコーによる拡張末期の心室中隔厚が 12mm を超えること。

ウ 組織生検によりアミロイド沈着を認め、免疫組織染色あるいは質量分析で TTR 前駆タンパク質が同定されること。

エ 骨シンチグラフィ(99mTc-PYP, 99mTc-HMDP)※で心筋に一致した強い集積像※※ (Perugini score $\geq$ 2)を確認し、かつ、M 蛋白を認めず AL アミロイドーシスの可能性を否定されること。

オ TTR 遺伝子検査で病的変異の有無を確認すること。

※ 骨シンチグラフィによる ATTR 心アミロイドーシスの画像診断は、最新のガイドライン・ステートメントに従った撮像・判定方法で実施する。

※※ 集積像が心筋と一致することを必ず SPECT 像で確認する。

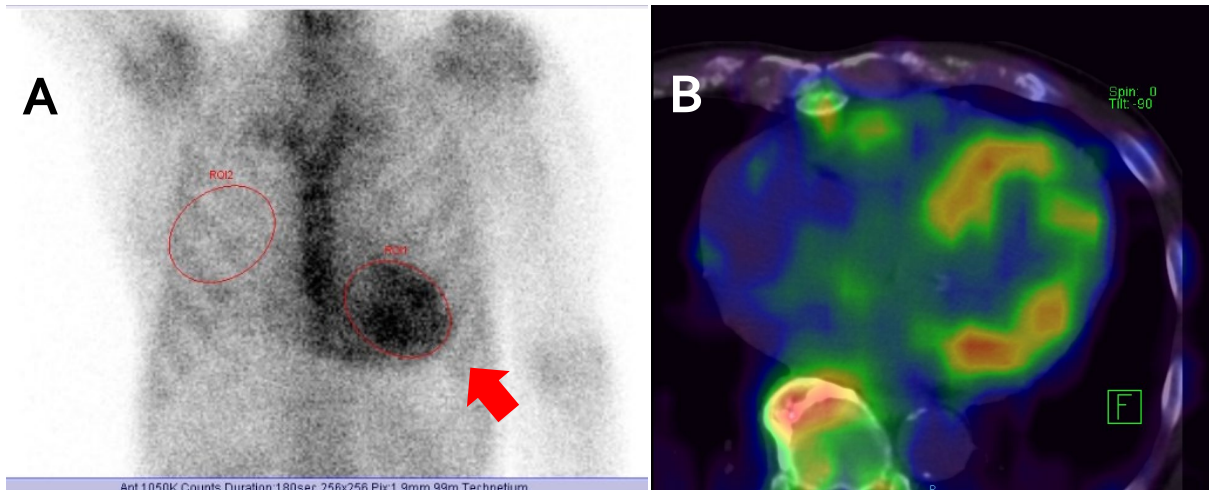
アミロイドーシス診療における ^{99m}Tc ピロリン酸シンチグラフィの有用性

表 21 ^{99m}Tc ピロリン酸シンチグラフィによる ATTR 心アミロイドーシスの評価法

視覚的評価法
Grade 0 心臓への集積なし Grade 1 肋骨よりも弱い心臓への軽度集積 Grade 2 肋骨と同等の心臓への中等度集積 Grade 3 肋骨よりも強い心臓への高度集積 Grade 2 と Grade 3 を陽性と判定する (視覚的評価は3時間後撮影画像で実施する)
定量評価法
H/CL 比 > 1.5 (1 時間後撮影) H/CL 比 > 1.3 (3 時間後撮影) H/CL: heart-to-contralateral 正面プラナー画像において心臓に相当する部位へ関心領域 (region of interest: ROI) を置き, 対側の胸部 (下肺野領域) にも同じサイズの ROI を置き, H/CL 比を算出する

(Dorbala S, et al. 2019¹⁶¹⁾ を参考に作表)

Gillmore JD, et al. Circulation. 14; 133 (24):2504-2412, 2016



自験例

骨シンチで用いられる ^{99m}Tc ピロリン酸は、トランスサイレチン心アミロイドーシスの心筋組織へ特異的にかつ高感度で集積することが知られ、診断のスクリーニングに重要です。A：プラナー像，胸骨や肋骨よりも心臓に強くピロリン酸が集積しています（赤色矢印）。

B：SPECT, 当院ではCTと融合像を作成して、心筋への集積を確認しています。

宮崎県における心アミロイドーシス診断拠点病院と実施可能検査

延岡市

県立延岡病院

- ・心臓超音波検査
- ・ピロリン酸シンチ
- ・心臓MRI
- ・心筋生検

都城市

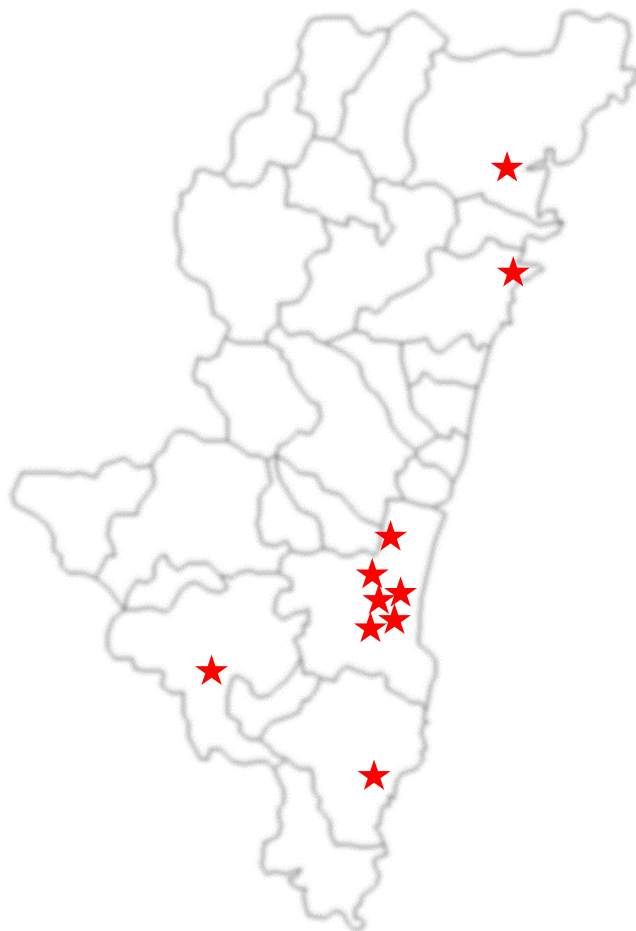
都城市郡医師会病院

- ・心臓超音波検査
- ・ピロリン酸シンチ
- ・心筋生検

日南市

県立日南病院

- ・心臓超音波検査
- ・ピロリン酸シンチ
- ・心臓MRI
- ・心筋生検



日向市

千代田病院

- ・心臓超音波検査

宮崎市

古賀総合病院

- ・心臓超音波検査
- ・ピロリン酸シンチ
- ・心臓MRI
- ・心筋生検

県立宮崎病院

- ・心臓超音波検査
- ・ピロリン酸シンチ
- ・心臓MRI
- ・心筋生検

宮崎市郡医師会病院

- ・心臓超音波検査
- ・ピロリン酸シンチ
- ・心臓MRI
- ・心筋生検

宮崎東病院

- ・心臓超音波検査
- ・ピロリン酸シンチ

宮崎江南病院

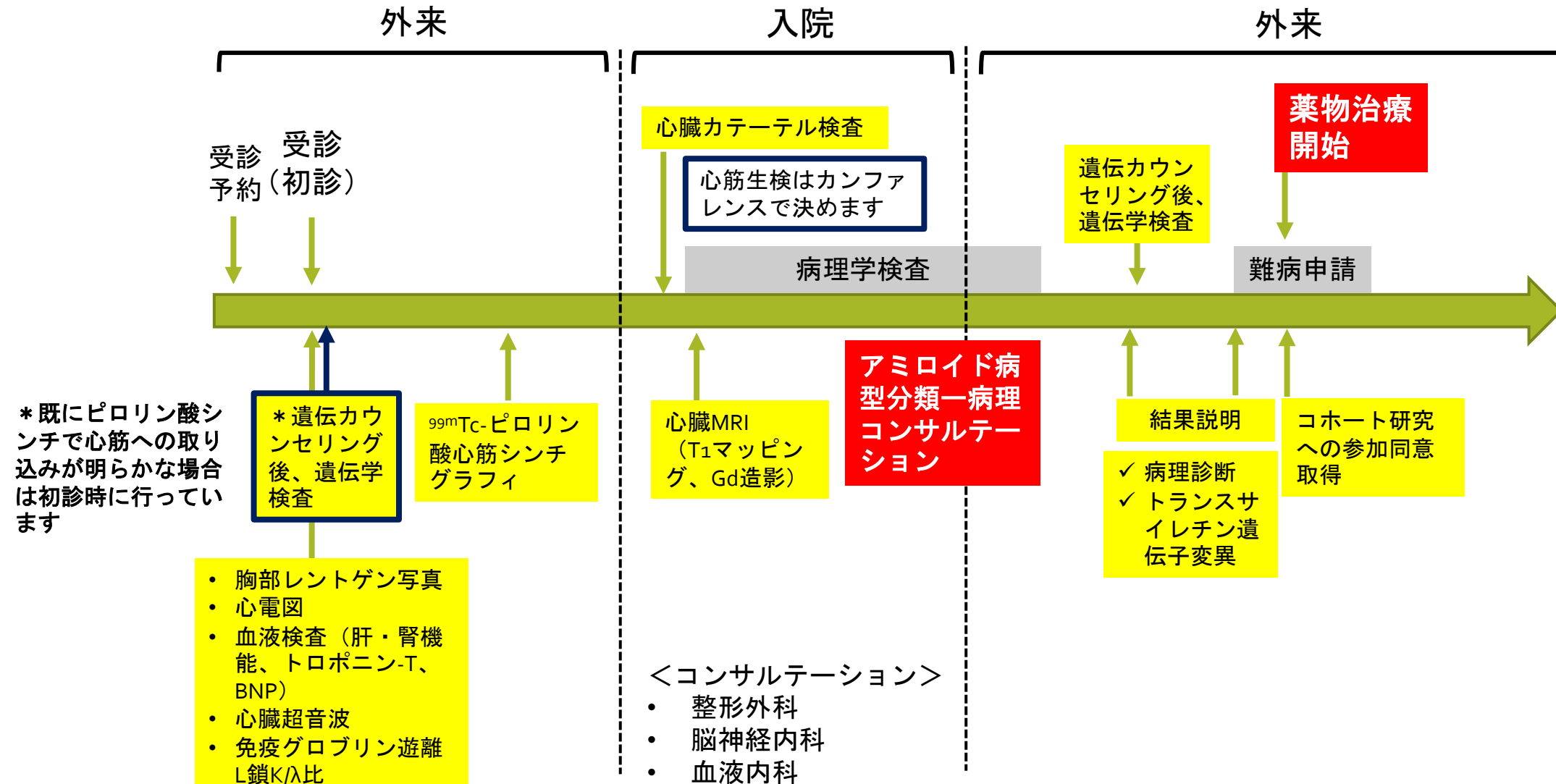
- ・心臓超音波検査
- ・ピロリン酸シンチ
- ・心臓MRI

宮崎大学医学部附属病院

- ・心臓超音波検査
- ・ピロリン酸シンチ
- ・心臓MRI
- ・心筋生検

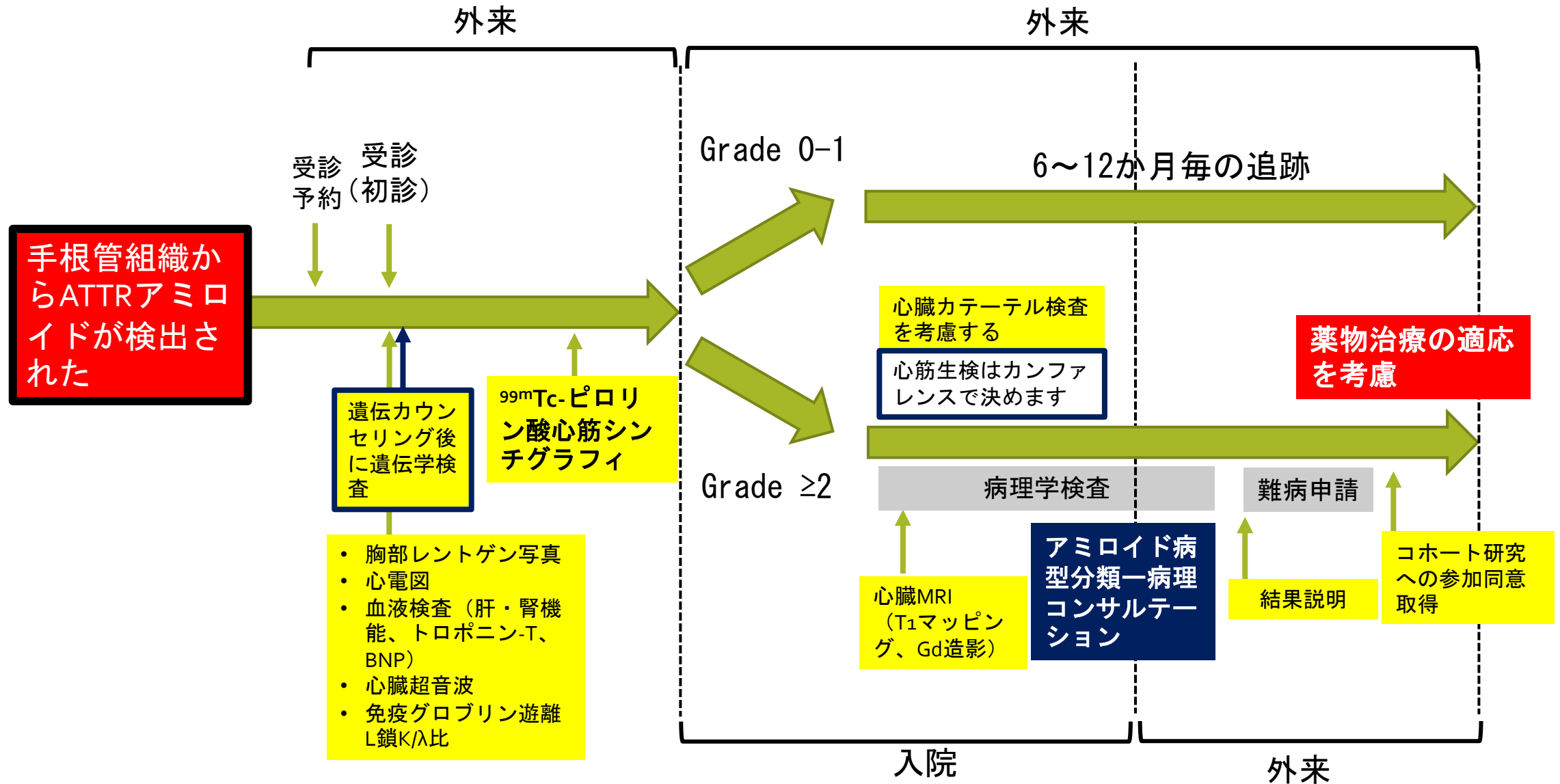
宮崎大学医学部附属病院 循環器内科

当院での診療の流れ（内科・循環器内科から紹介）



院内のスムーズな連携でアミロイドーシス診療に取り組んでいます。

当院での診療の流れ（整形外科から紹介）



トランスサイレチン型心アミロイドーシス診療の地域連携

疾患修飾薬（タファミジス、アコラミジス、ブトリシラン）
心不全薬の継続処方

疾患修飾薬の導入



宮崎大学医学部附属病院

＜6か月毎＞

- 問診
- 胸写
- 心電図
- 心エコー
- 採血
- MRI（2年毎）

＜6か月毎の診察・検査で情報共有＞
心不全増悪、予期しない事象が発生し
た場合の対応

疾患修飾薬（タファミジス、アコラミジス、ブトリシラン）
心不全薬の継続処方



基幹病院



クリニック

オールジャパンで行う全身性アミロイドーシスコホート研究への登録、データベース構築