

ランチョンセミナー 1 ファイザー株式会社
心アミロイドーシス早期診断のために

座長 : 平川 大悟 (土佐市立土佐市民病院 検査室)
演者 : 山村 展央 (市立八幡浜総合病院 臨床病理科)
日浅 豪 (愛媛県立中央病院 循環器内科)

心アミロイドーシス早期診断のポイント ～心エコー、心電図判読の二刀流を目指して～

◎山村 展央

市立八幡浜総合病院 臨床病理科

希少疾患と思われていた心アミロイドーシスの中で、野生型トランスサイレチン心アミロイドーシスは、99mTc ピロリン酸シンチグラフィを用いた診断の広がりにより、日常診療において比較的遭遇することが多い疾患であることが明らかになってきた。治療薬であるトランスサイレチン安定化薬（タファミジス）の有効性が明らかとなり、早期の治療介入でよりよい治療効果を得られることが分かってきた。早期の治療介入には、臨床所見や検査所見から心アミロイドーシスを疑い、精査と確定診断へ繋げることが重要である。心電図所見においては心房細動、房室ブロックや脚ブロック、低電位、V1-V3 誘導のQSパターン、Poor Rが重要な所見である。心エコー所見においては、心室心筋の肥厚、心房中隔の肥厚、左室拡張障害、心筋の輝度亢進、心膜夜貯留などに加え、スペックルトラッキング法を用いての左室長軸方向ストレインのApical sparingが重要な所見である。さらに両所見を組み合わせることで、心アミロイドーシスを疑うことが可能である。心エコー所見に心アミロイドーシスの可能性を積極的に記載し、多くの症例を経験することで検査精度は向上すると思われる。当院における現状を供覧させて頂き、心アミロイドーシスの早期診断に少しでも役立てて頂ければ幸いである。

Red-flag サインを見逃さない！ チームで行う心アミロイドーシス診療

◎日浅 豪

愛媛県立中央病院 循環器内科

心臓の間質にアミロイド線維の沈着を来す心アミロイドーシスはALアミロイドーシスとATTRアミロイドーシスに大別されるが、臨床的に共通する点も多く、心肥大、拡張障害の病態を呈する。特にATTR型心アミロイドーシス（ATTR-CM）はその治療薬タファミジスの登場に伴い、診断される患者数が増加している。早期介入が予後を改善することが示されており、早期診断が極めて重要であるが、診断のための新たなアルゴリズムが確立されている。原因不明の左室肥大を呈する60歳以上の患者において心不全症状、手根管症候群・腰部脊柱管狭窄症の既往、BNP・高感度トロポニンの上昇や特有の心電図、心エコーやMRIなどの画像所見といったRed-flagサインを認める症例は心アミロイドーシスを積極的に疑い、99mTcピロリン酸シンチグラフィとモノクローナル抗体検出検査を行い、鑑別診断を進める。probable diagnosisが得られれば、続いて生検、アミロイドタイプングを行い、ATTR-CMの場合は遺伝子検査を追加し確定診断（definite diagnosis）する。このように心アミロイドーシスの診断には心電図や心エコーなどの生理検査のみならず、検体検査や病理組織検査、遺伝子検査など多くの検査部門が関与するため、まさしく施設の総合力が試される疾患と言っても過言ではない。日常診療において最も遭遇する病型であり、かつて老人性全身性アミロイドーシスと呼ばれた野生型ATTR-CMを中心に、自験例を交え概説する。