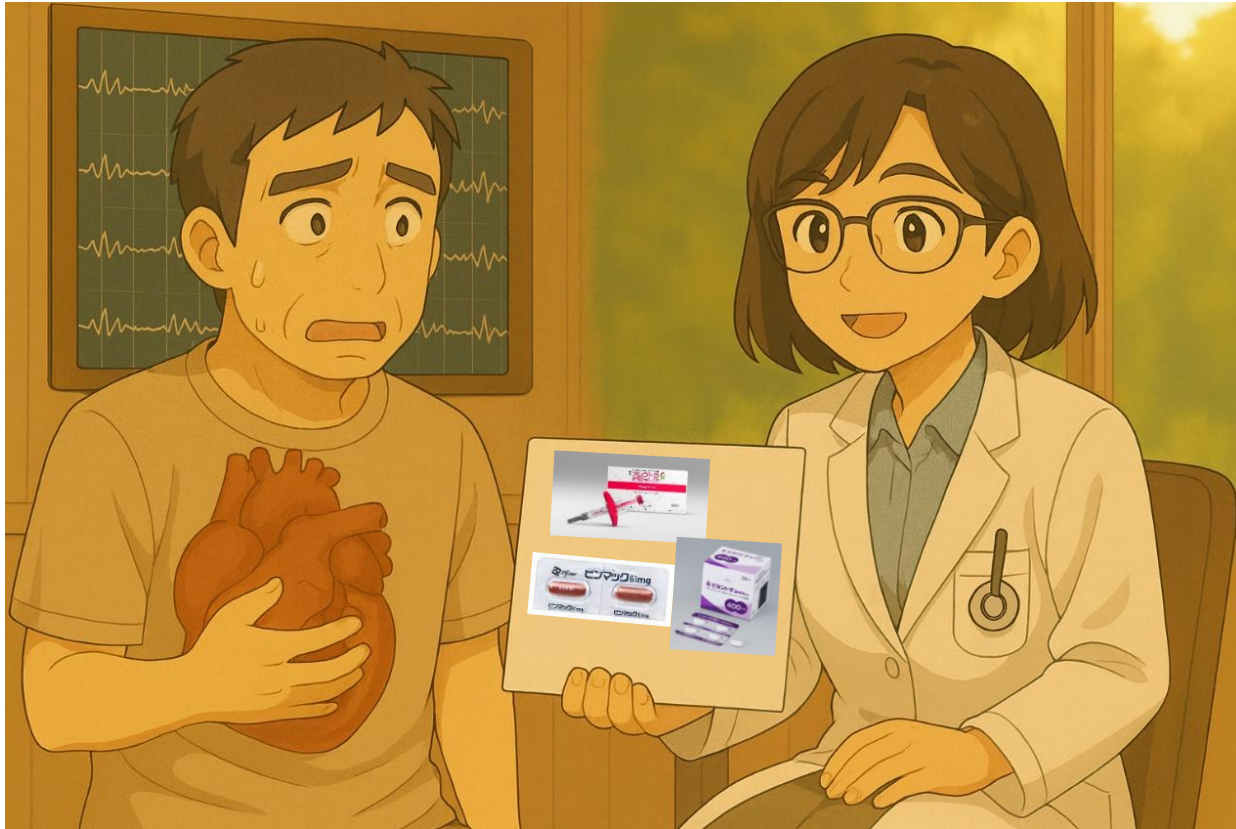


“もう歳だから”と諦めない！

息切れの原因と向き合う心臓病治療の最前線



その息切れ，心アミロイドーシス かも！？

～早期診断・治療で変わらない毎日を～

大分大学医学部循環器内科・臨床検査診断学講座

近藤秀和

2026年7月26日 令和8年度 第1回 大分大学医学部附属病院 市民公開講座

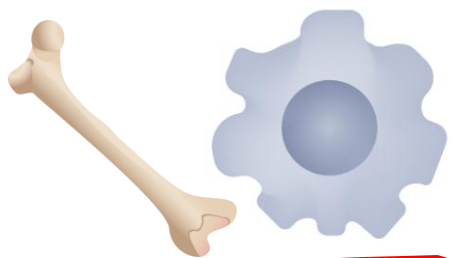
アミロイドーシスとは？

- アミロイドーシスとは、「アミロイド」と呼ばれる異常なタンパク質が体の臓器にたまり、本来の働きを失わせる病気です。
- この「アミロイド」とは、体のなかで重要な働きをしているタンパク質の形や性質が変わり、水や血液に溶けにくい線維状になってしまったものです。

アミロイドーシスは2つに大きく分かれる！！

ALアミロイドーシス → 血液内科の医師に相談，化学療法などの治療へ

異常な免疫細胞

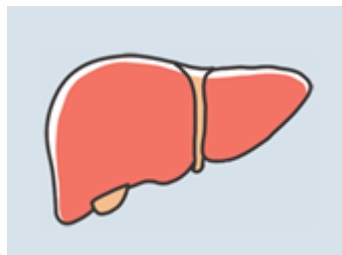


抗体

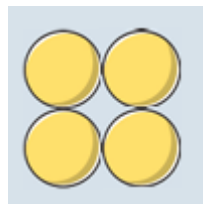


ATTRアミロイドーシス

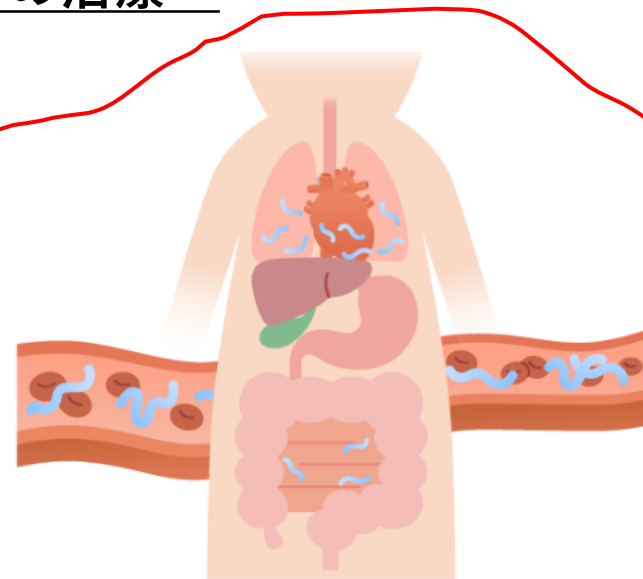
肝臓



トランスサイレチン

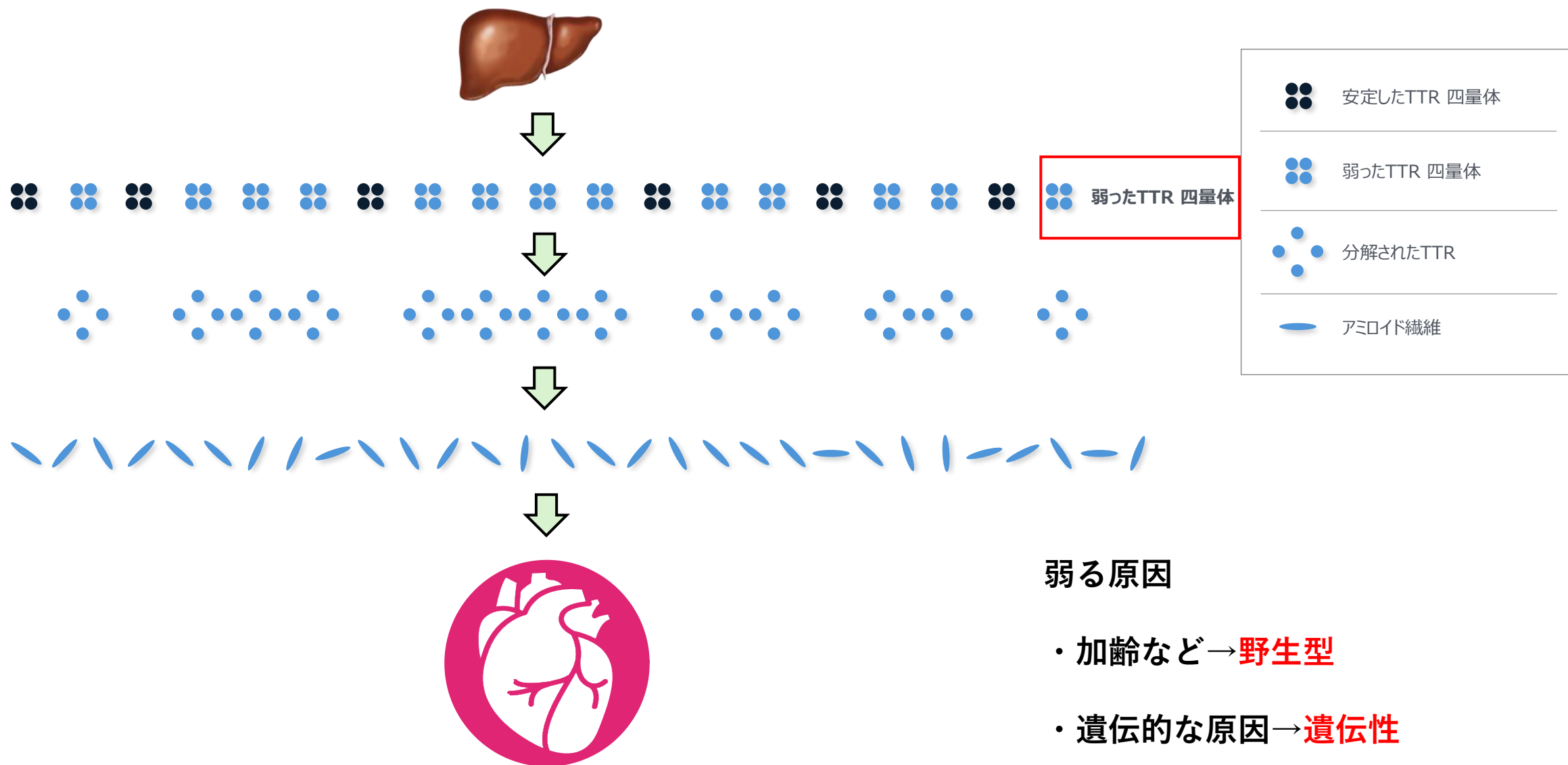


異常なタンパク質が
線維状になったもの
(アミロイド)

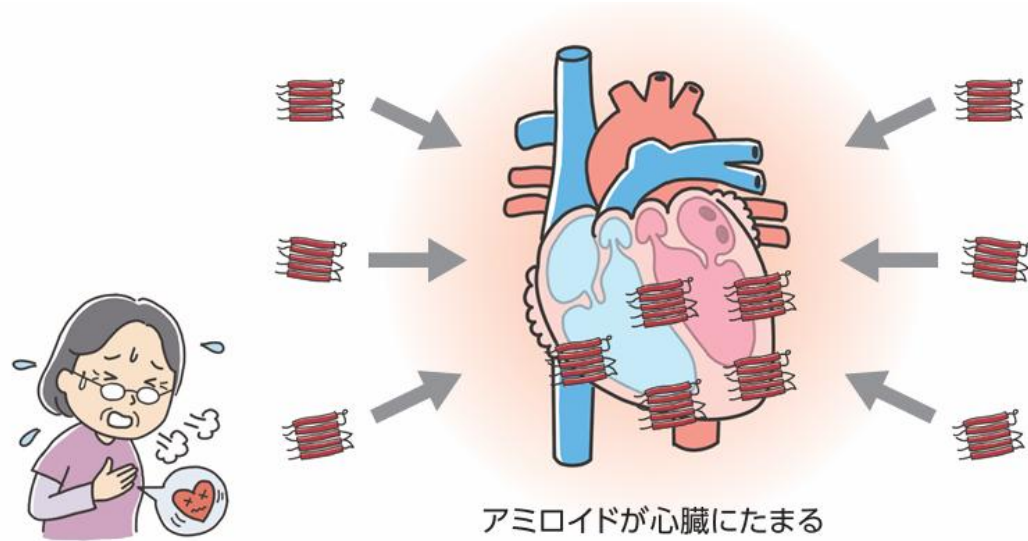


体の組織や臓器にたまり、
機能に障害を起こす

ATTR心アミロイドーシス患者さんにおけるトランスサイレチン由来アミロイドが心臓に蓄積する仕組み

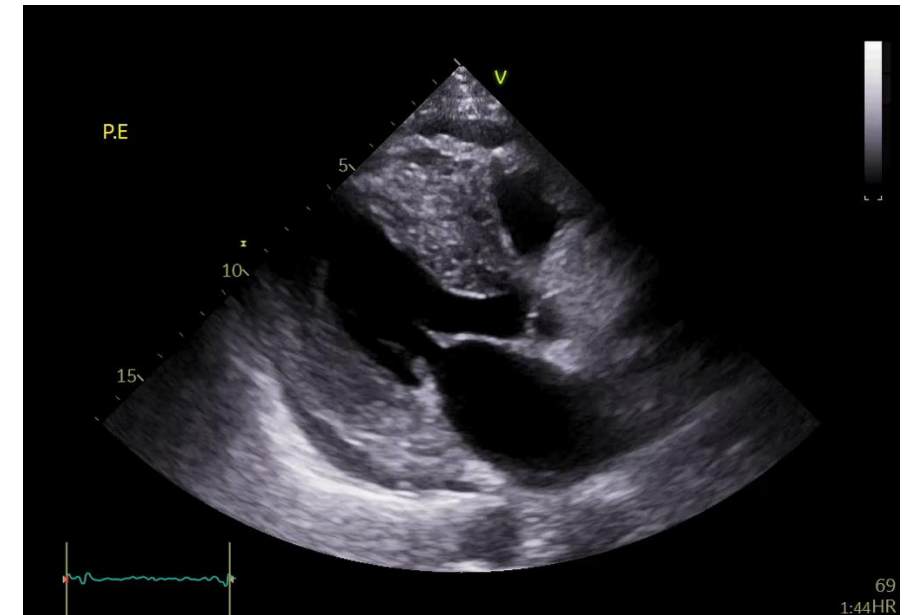


心アミロイドーシス患者さんの心エコー図検査所見

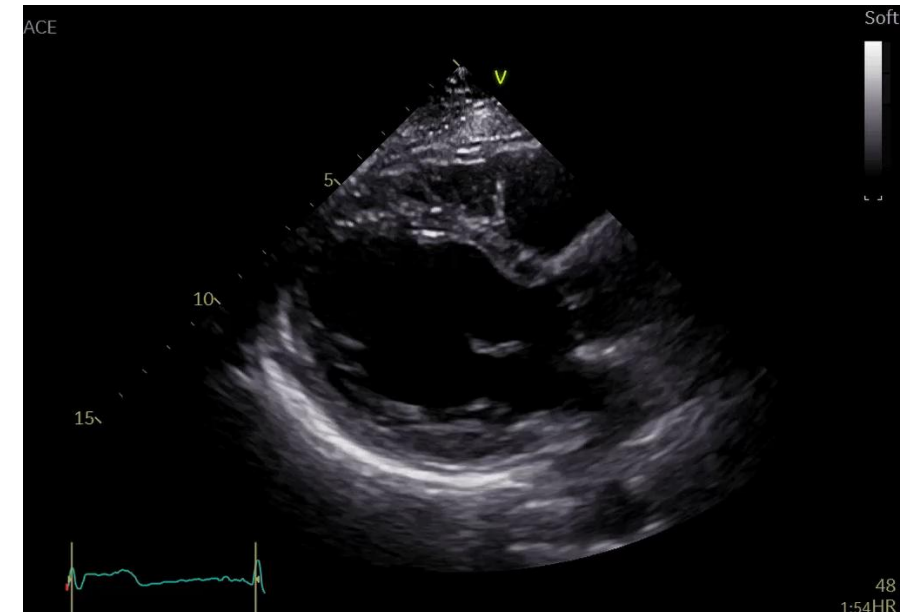


心不全の症状

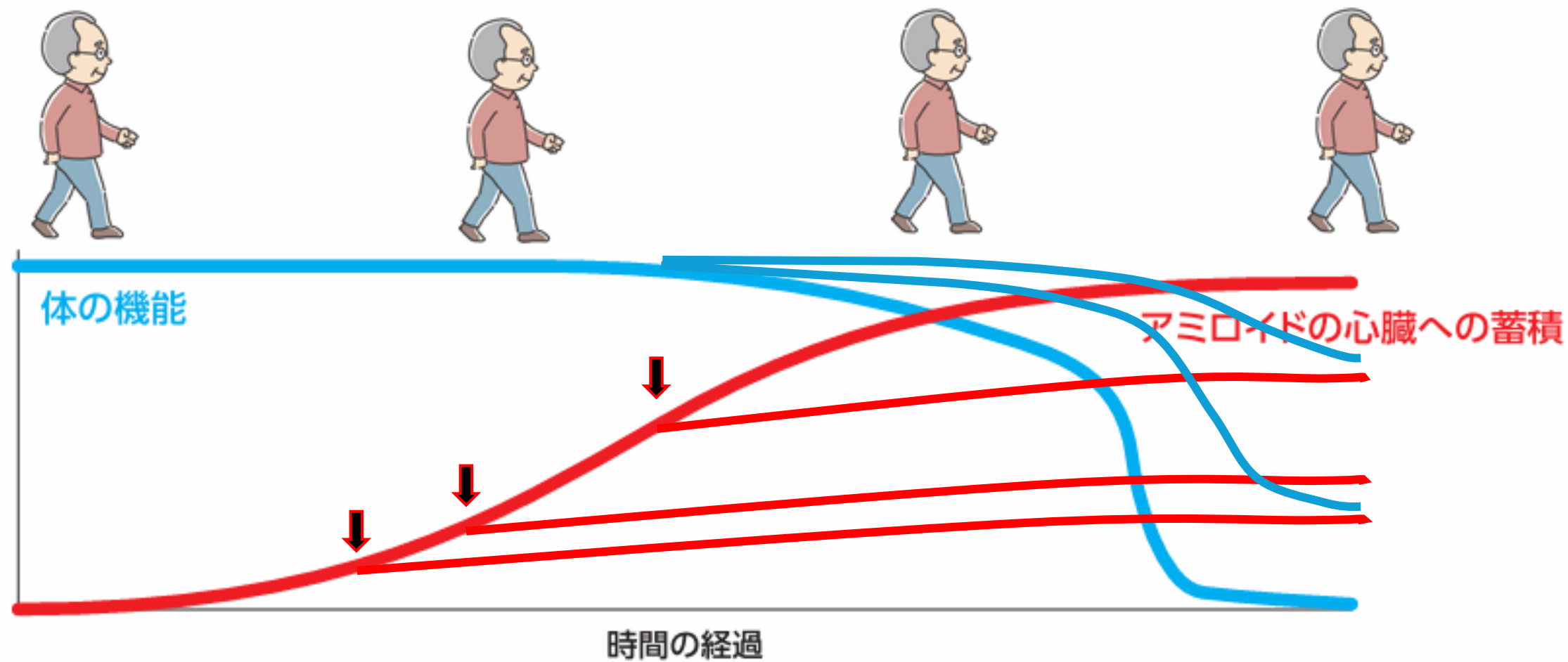
- ・動悸、息切れ
- ・食欲低下
- ・むくみ
- ・不眠
- ・疲れやすさ
- ・体重増加 など
- ・胸の圧迫感



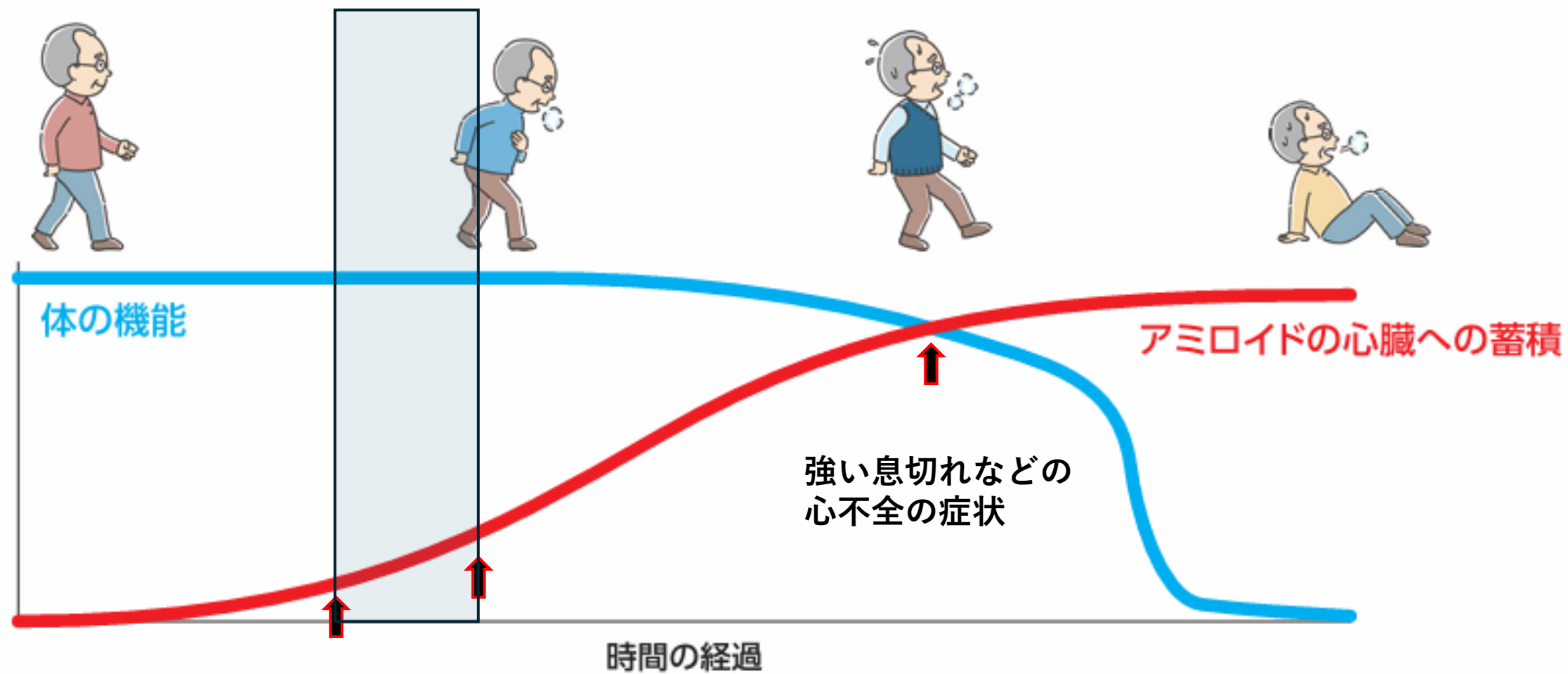
高血圧患者さんの心エコー図検査所見



● アミロイドの蓄積と日常生活への影響



● アミロイドの蓄積と日常生活への影響

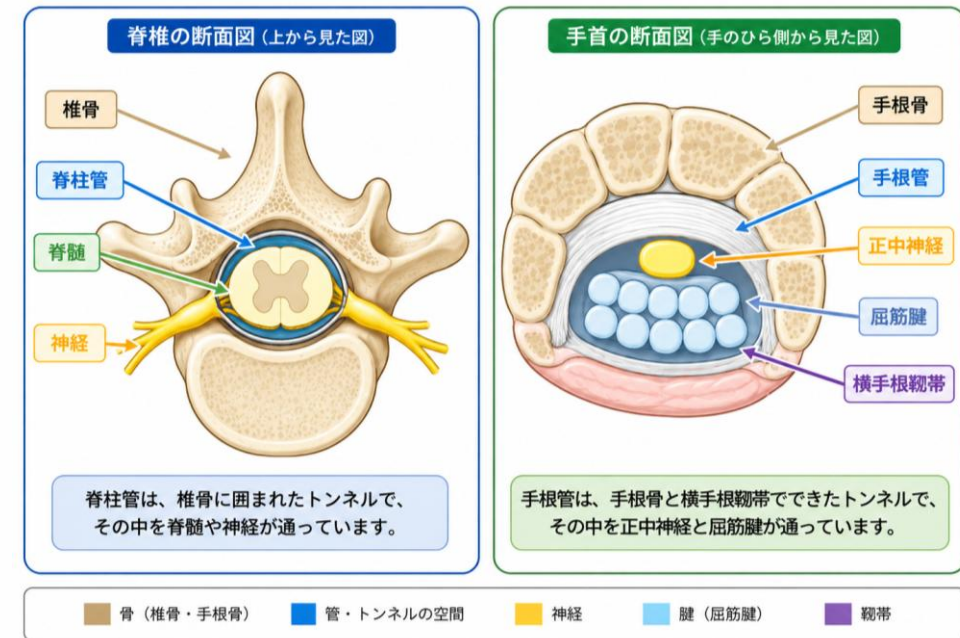


心臓以外の症状

- ・手の指の痛みやしびれ
- ・細かい作業がやりにくい
- ・腰痛
- ・歩きづらい など



- ・ 脊柱管狭窄症
- ・ 手根管症候群



医師が

確認する項目

- ✓ 既往歴（脊柱管狭窄・手根管の手術）
- ✓ 心不全の経緯
- ✓ 心電図・心エコー図検査
- ✓ 血液検査 BNP/NT-proBNP、
高感度トロポニン（hs-TnT / hs-TnI）
- ✓ MRI画像
- ✓ 骨シンチ画像

以前は、心筋生検が必須であった。

心筋生検

(心内膜心筋生検)

静脈からカテーテルを挿入し、右心房から右心室へ進め、右室側の心室中隔や自由壁の心筋から小さな組織片を採取する検査です。

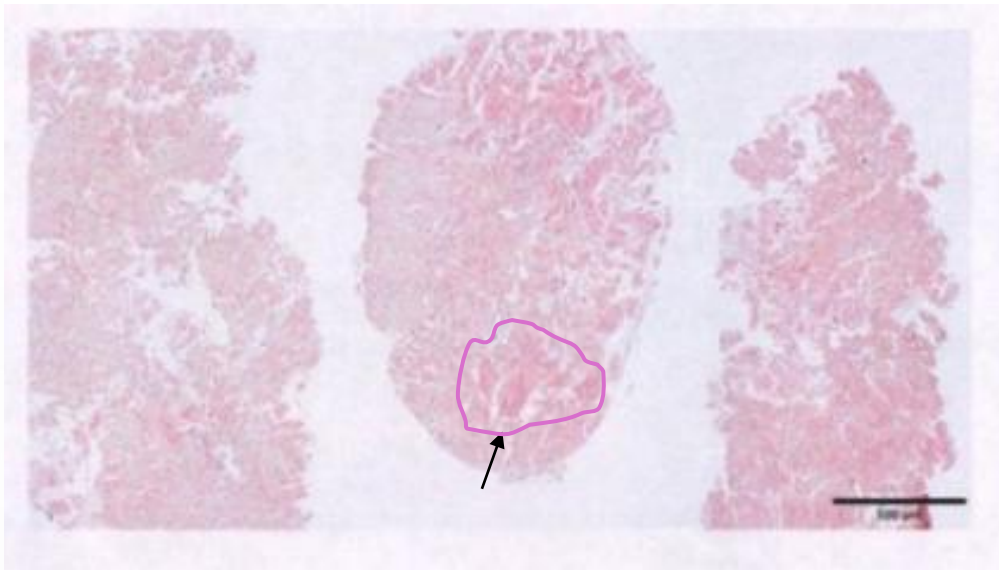
生検鉗子の拡大図

鉗子を開閉して心筋をはさみ、組織片を採取します。

採取した心筋組織 (拡大)

約1~2 mm

※図は右心系からのアプローチ (経静脈的心内膜心筋生検) を示しています。



熊本大学 データ

今重要なのは、

ピロリン酸心筋シンチ

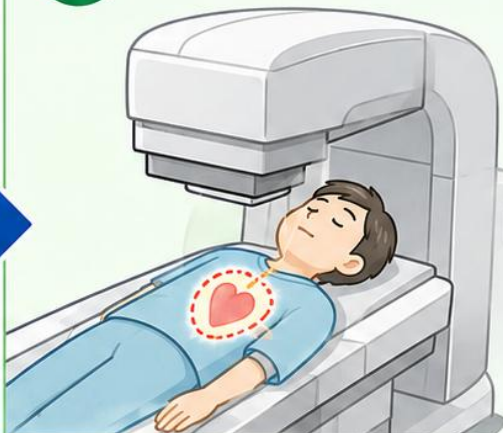
心臓に特殊な薬が集まるかを調べる検査

1. 薬を注射する



少量の検査薬（ピロリン酸）を注射します

2. カメラで撮影する



時間をおいて、胸の写真を撮ります

3. 心臓への集まり方を見る

集まりが少ない

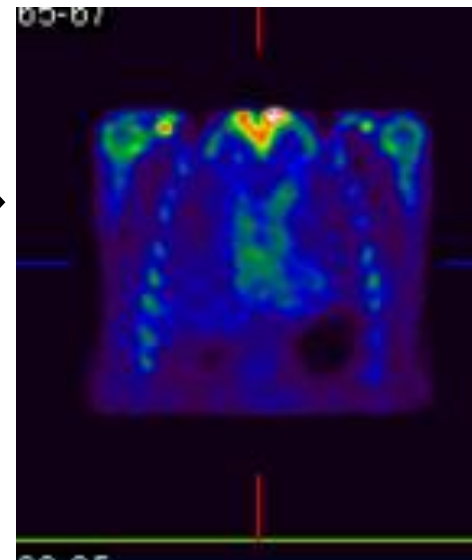


はっきりした集積なし

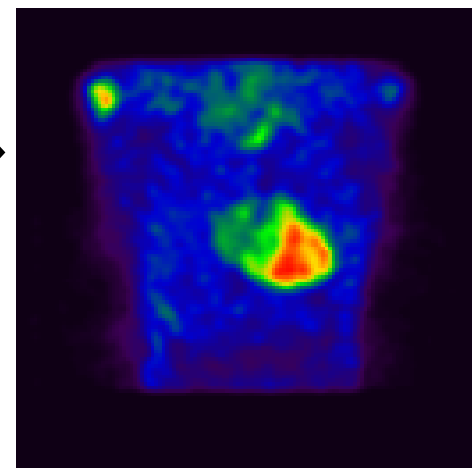
集まりが強い



アミロイドーシスが疑われます



大分大学 データ



大分大学 データ



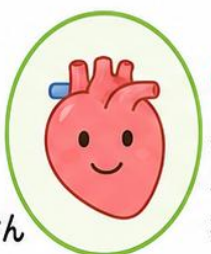
何がわかる？

心アミロイドーシスの診断の手がかりになります



痛い？

注射以外の痛みはほとんどありません



どんな病気？

異常なたんぱく質が心臓にたまる病気です

心アミロイドーシスとは？

心臓の壁にアミロイドという異常なたんぱく質がたまり、心不全や不整脈の原因になることがあります。



トランスサイレチン型心アミロイドーシスの検査・診断



採血検査

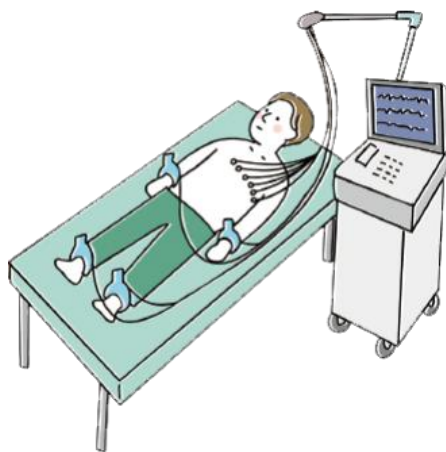


心臓超音波検査
(心エコー検査)

診断に心筋生検は必須ではなくなった。



生検



心電図検査

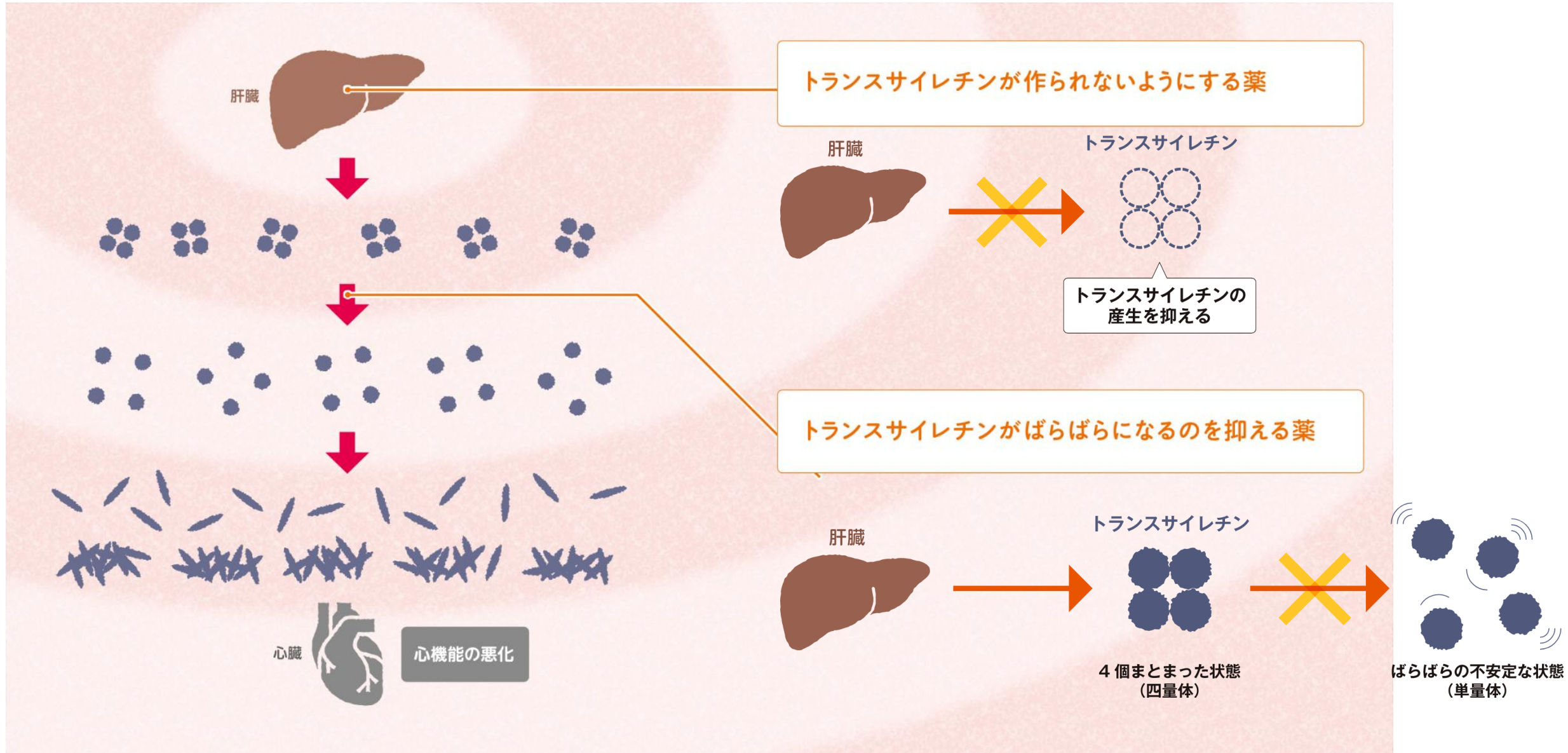


心臓MRI検査
核医学検査 (シンチグラフィ)

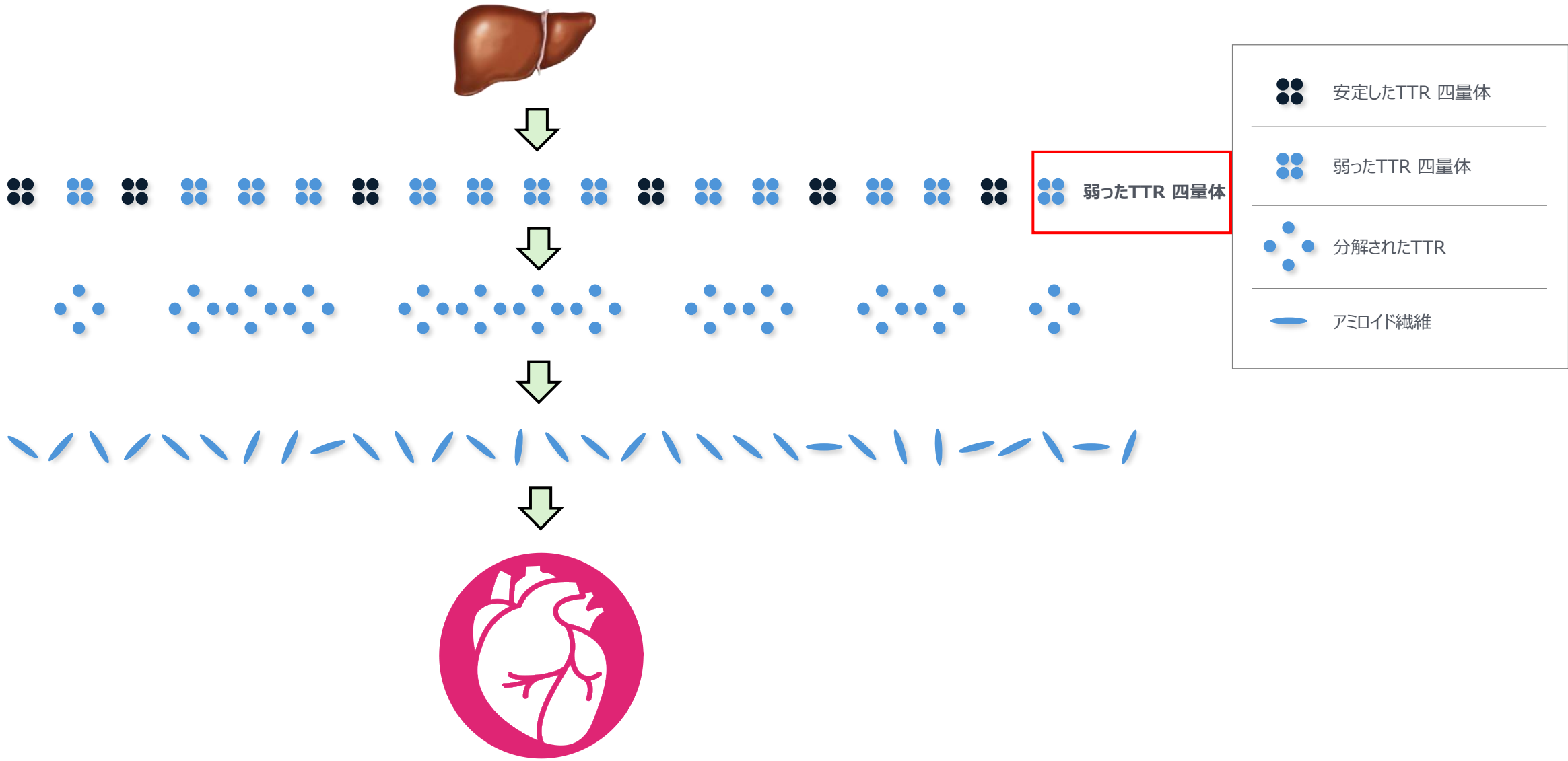


遺伝学的検査

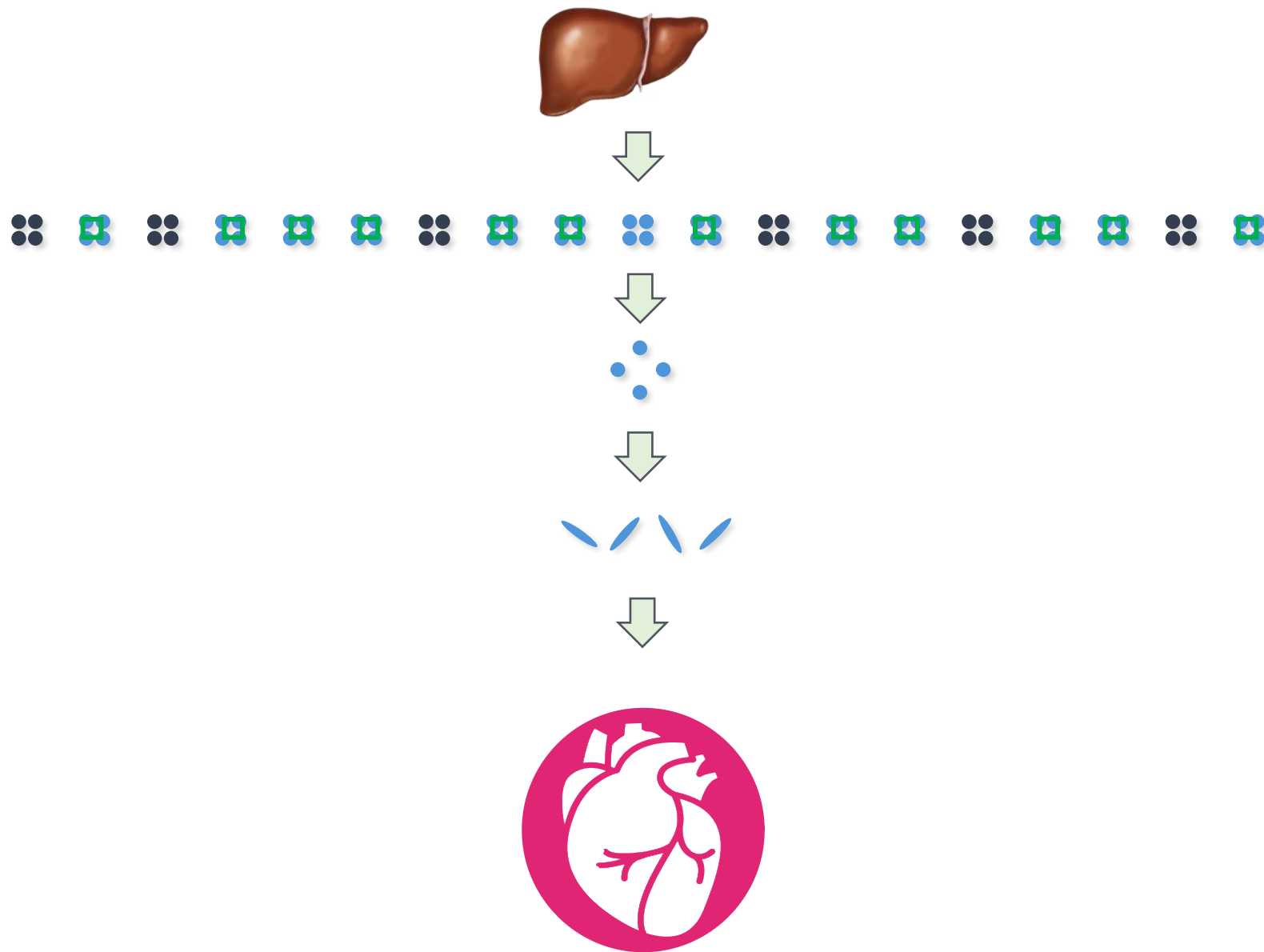
トランスサイレチン型心アミロイドーシスの治療



ATTR心アミロイドーシス患者さんにおけるトランスサイレチン由来アミロイドが心臓に蓄積する仕組み



トランスサイレチンがばらばらになるのを抑える薬が効く仕組み



安定したTTR 四量体

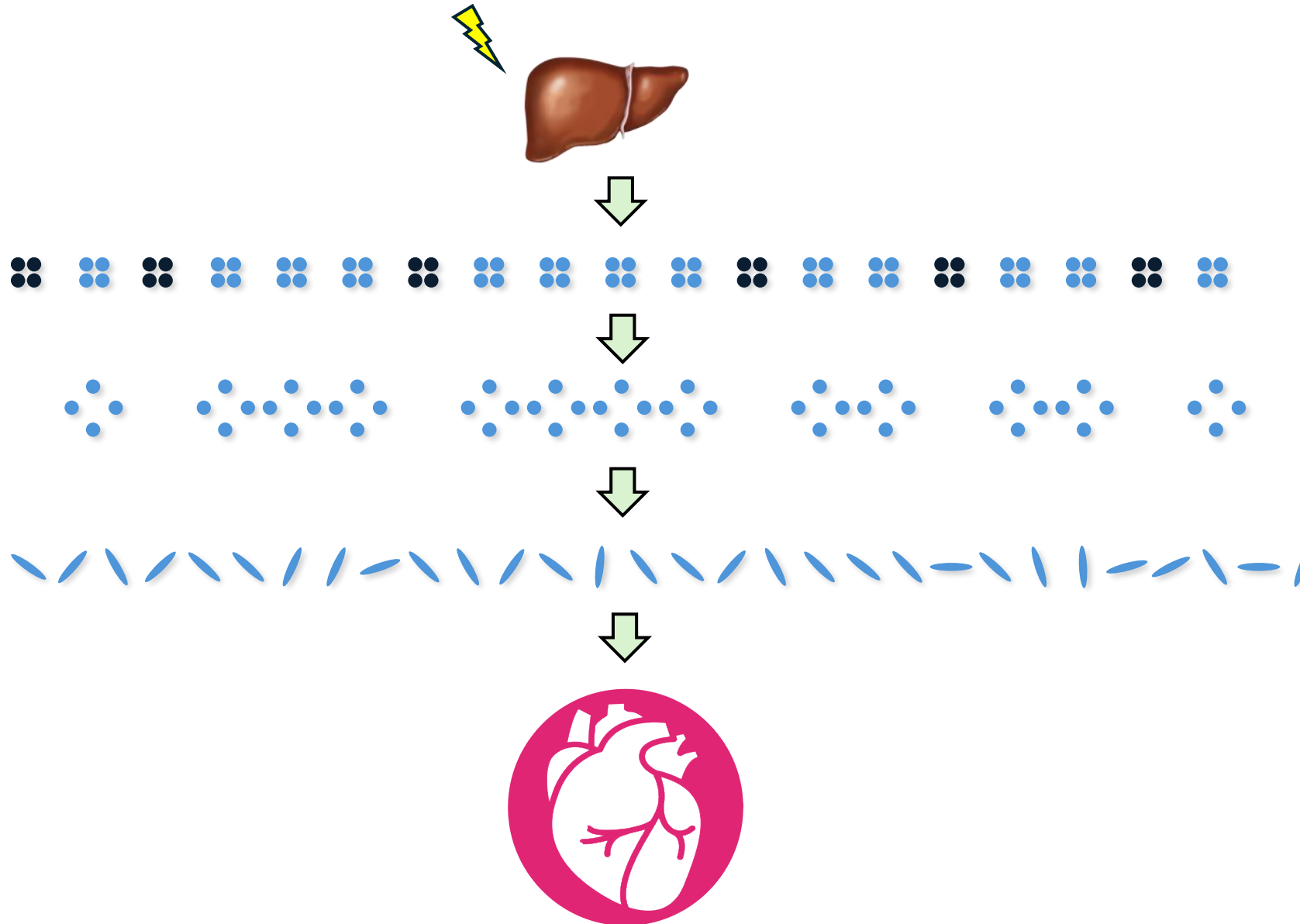
弱ったTTR 四量体

分解されたTTR

アミロイド繊維

トランスサイレチンがばらばらになるのを抑える薬

トランスサイレチンが作られないようにする薬が効く仕組み



安定したTTR 四量体

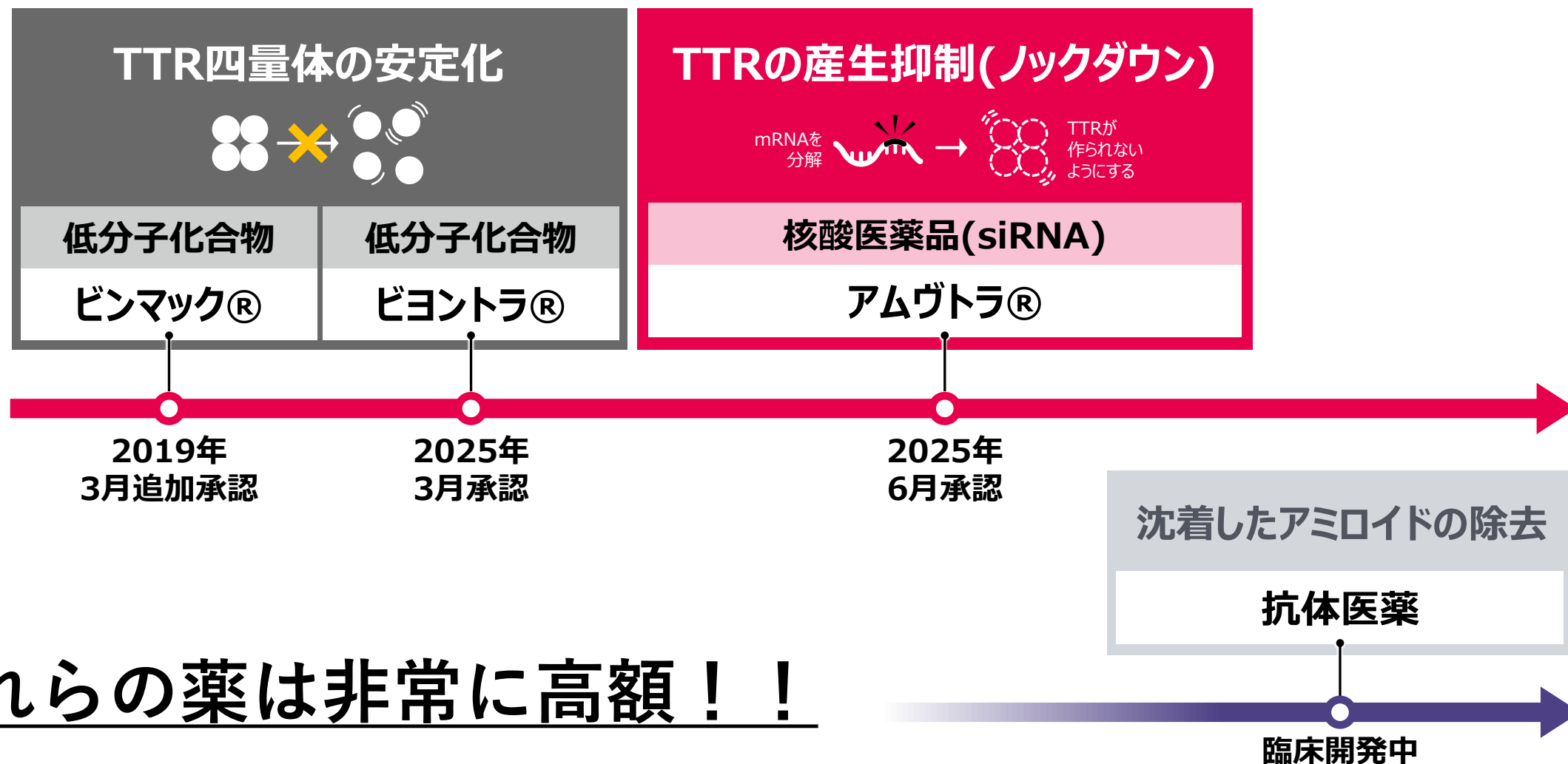
弱ったTTR 四量体

分解されたTTR

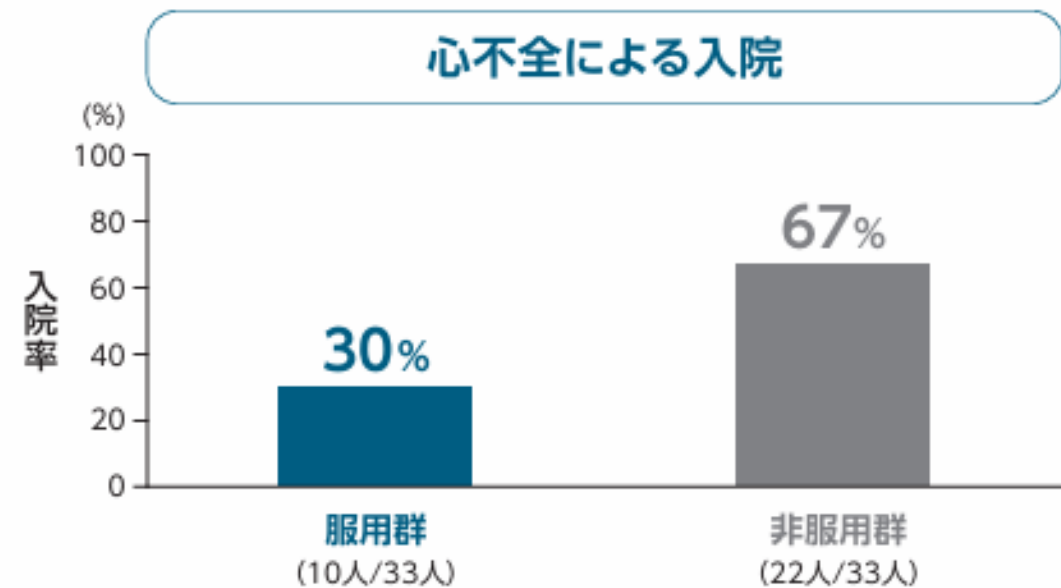
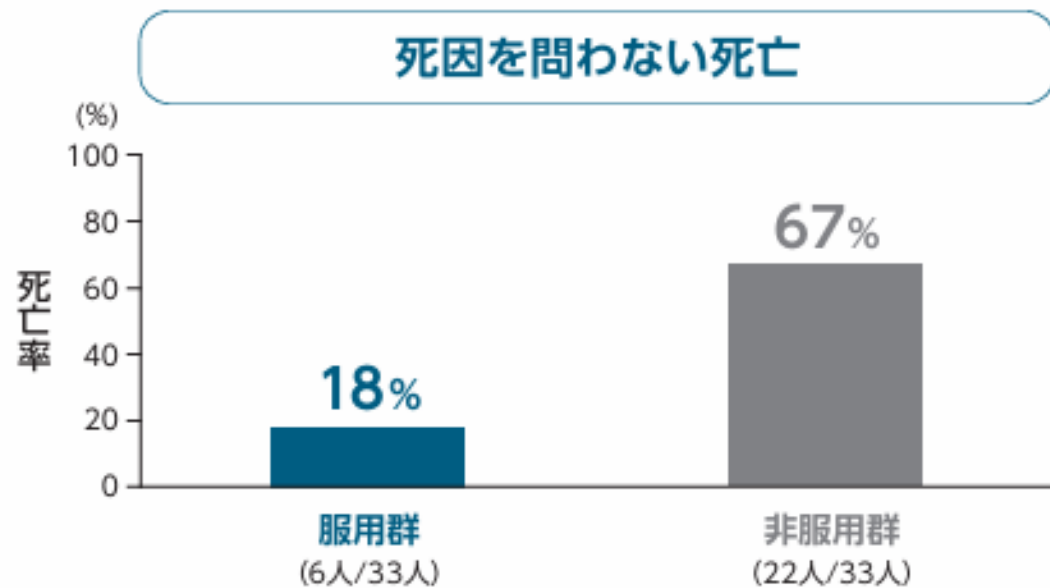
アミロイド繊維

トランスサイレチンが作られないようにする薬

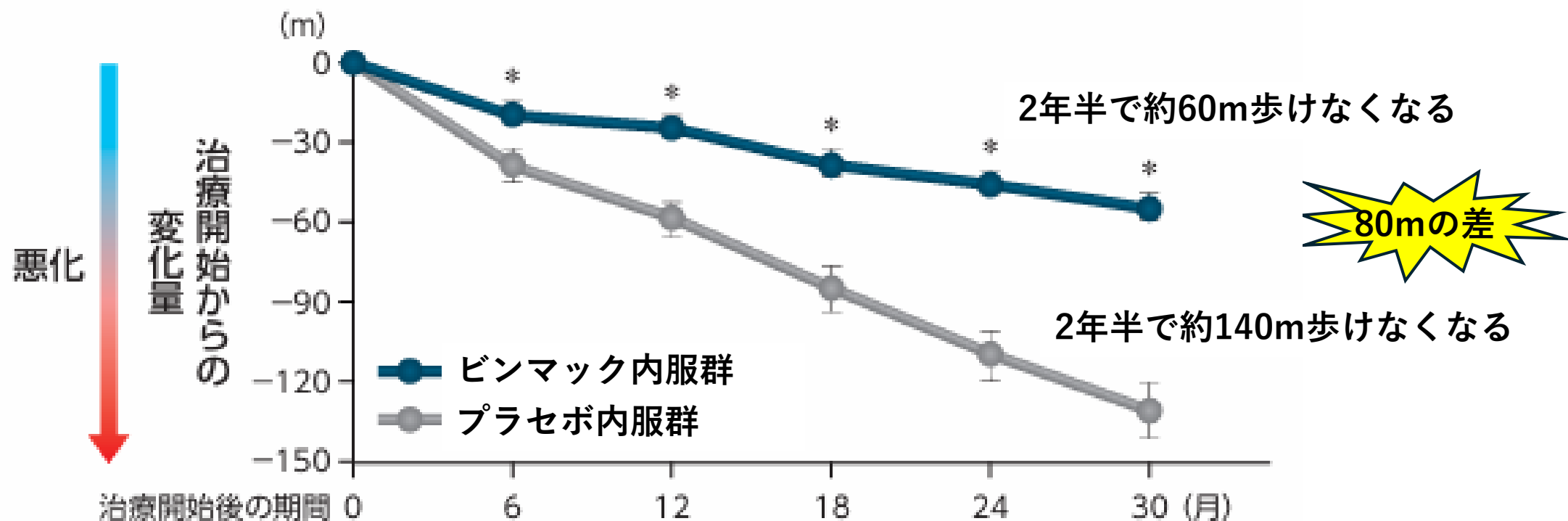
トランスサイレチン型心アミロイドーシス治療薬の変遷



例えば、ビンマックを服用していた患者さんと服用していなかった患者さんでは



● 6分間歩行検査の歩行距離における変化量の推移



指定難病医療費助成制度



① 申請

難病指定医が作成した臨床調査個人票（診断書）と以下の必要書類を合わせて、都道府県・指定都市の窓口に医療費助成の申請をする。

- 臨床調査個人票（診断書）
- 特定医療費（指定難病）支給認定申請書
- 世帯全員の住民票の写し、市町村民税（非）課税証明書等の課税状況を確認できる書類
- 健康保険証の写し等

② 審査

都道府県・指定都市における認定審査期間は、2～3ヵ月程度。

③ 医療受給者証交付

審査の結果、支給認定されると「医療受給者証」が交付され、不認定の場合は不認定通知が送付される。「医療受給者証」が交付されるまでの間に都道府県・指定都市が指定した難病指定医療機関においてかった医療費は払戻し請求をすることができる。

④ 受診・治療

難病指定医療機関で「医療受給者証」を提示すると医療費の助成が受けられる。

難病指定医



都道府県・指定都市から指定を受けた医師
臨床調査個人票（臨個票）の新規作成・更新が可能。

協力難病指定医



都道府県・指定都市から指定を受けた医師
更新時に必要な書類のみ作成可能。

難病指定医療機関



都道府県・指定都市から指定を受けた病院・診療所・薬局・訪問看護ステーション等
指定難病の医療費の給付を受けることができるのは、原則として指定医療機関で行われた医療に限られる。

アミロイドーシス治療薬の治療対象について

治療の対象となる患者さんには、一定の要件があります。



治療の対象となる要件

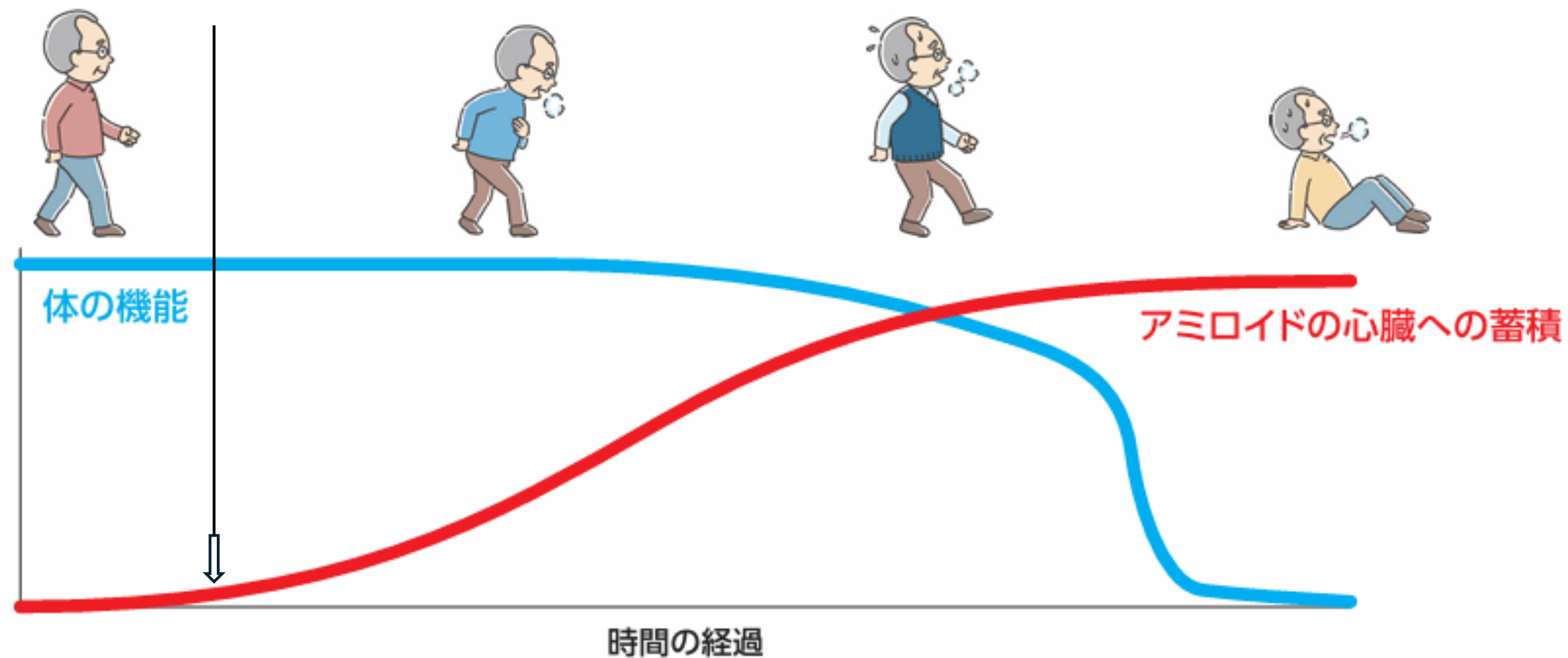
- ・心不全の症状がある
- ・心臓の筋肉の壁が厚い
- ・アミロイドの沈着がある、もしくはシンチグラフィ検査で陽性である
- ・遺伝子検査による確認を行う



これらの要件を確認するためには、検査が必要です。
検査を受けたうえで、医師から説明を受けてください。



● アミロイドの蓄積と日常生活への影響



治療対象となった場合は医療費助成あり

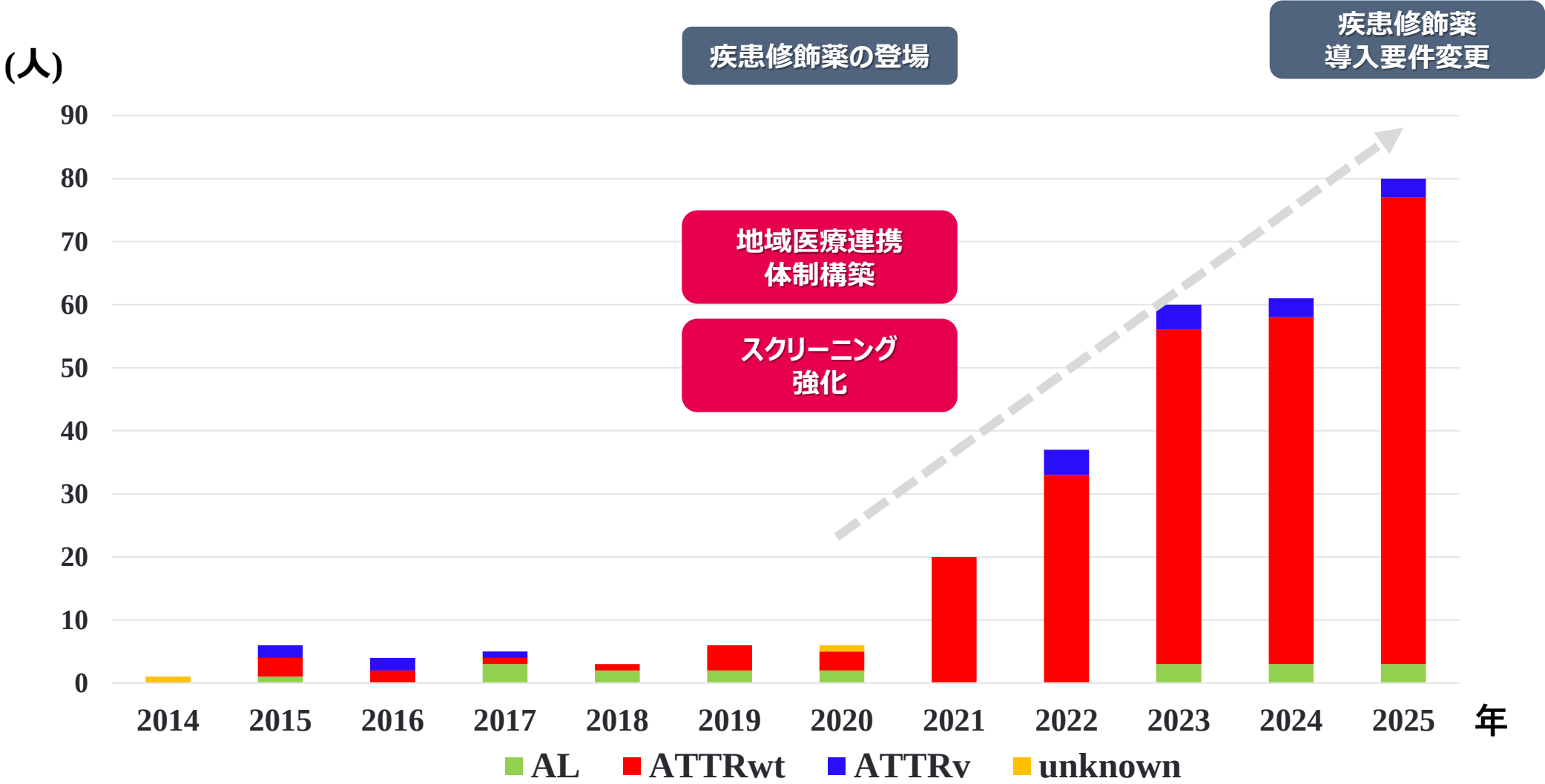
● 1ヵ月に患者さんが負担する上限額

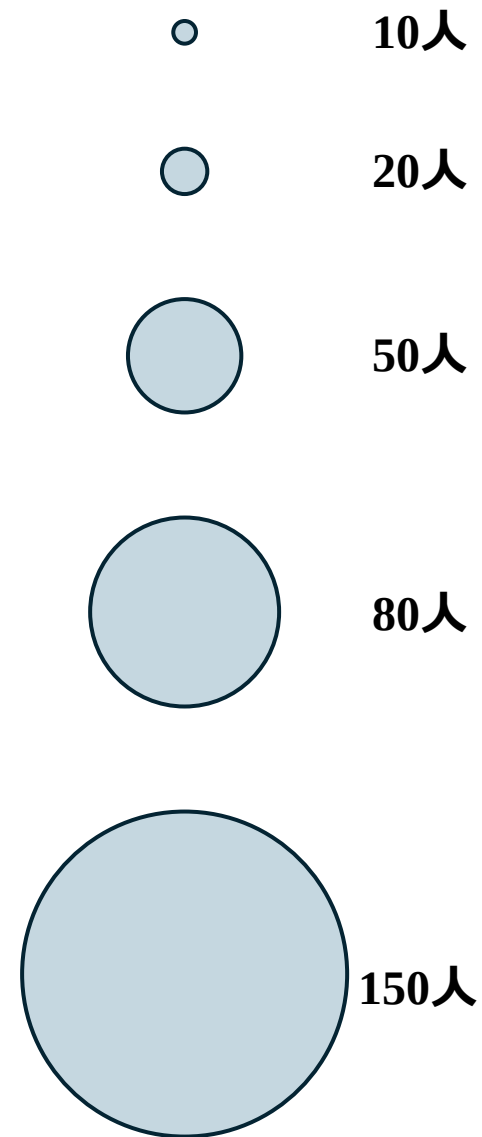
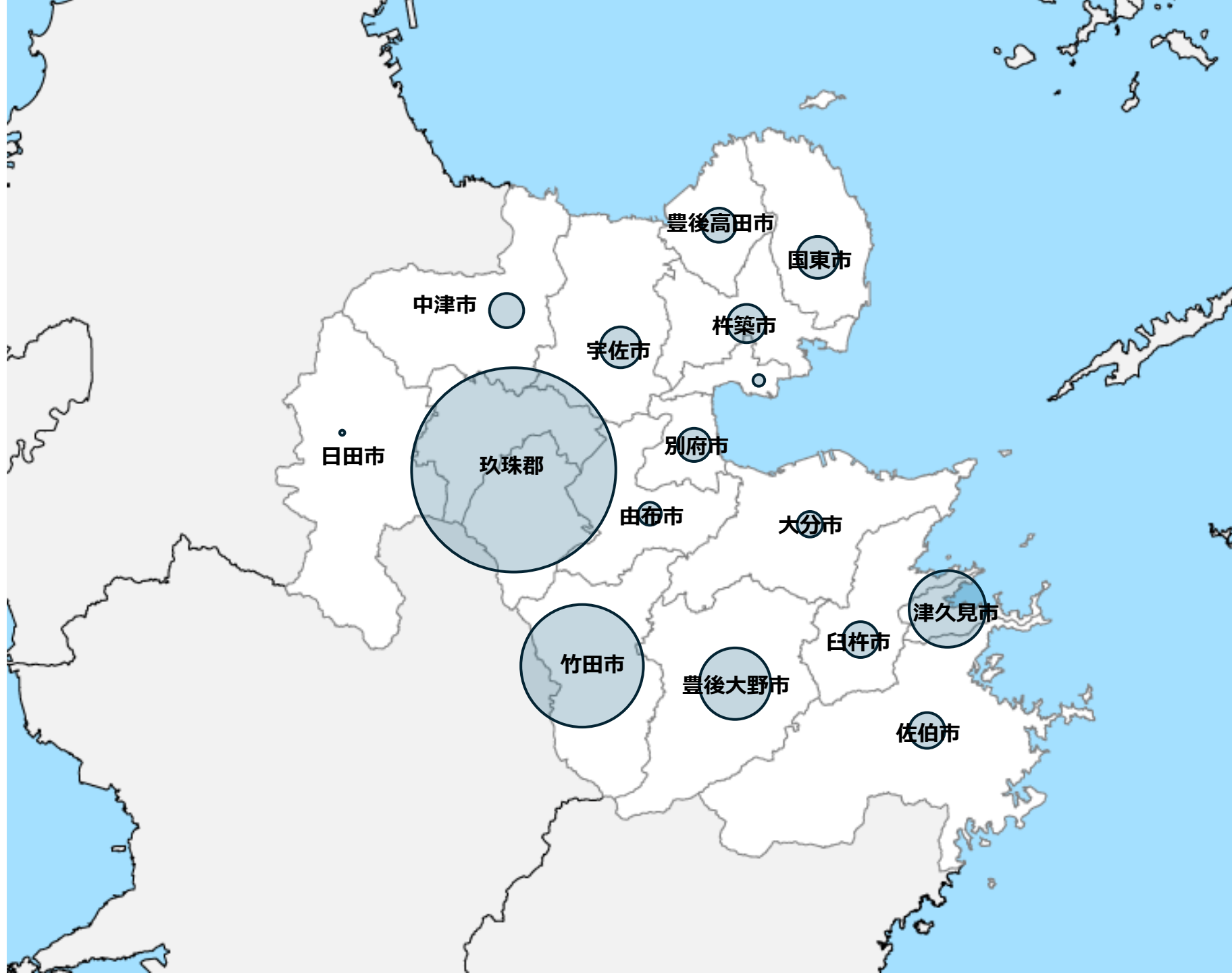
(単位:円)

階層区分	階層区分の基準 (()内の数字は、夫婦2人世帯の場合における年収の目安)		自己負担上限額(外来+入院) (患者負担割合：2割)		
			一般	高額かつ長期※	人工呼吸器等装着者
生活保護	—		0	0	0
低所得Ⅰ	市町村民税非課税 (世帯)	本人年収～80万円	2,500	2,500	1,000
低所得Ⅱ		本人年収80万円超～	5,000	5,000	
一般所得Ⅰ	市町村民税課税以上7.1万円未満(約160万円～約370万円)		10,000	5,000	
一般所得Ⅱ	市町村民税7.1万円以上25.1万円未満(約370万円～約810万円)		20,000	10,000	
上位所得	市町村民税25.1万円以上(約810万円～)		30,000	20,000	
入院時の食費			全額自己負担		

※「高額かつ長期」とは、月ごとの医療費総額が5万円を超える月が年間6回以上ある者(例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が1万円を超える月が年間6回以上)。

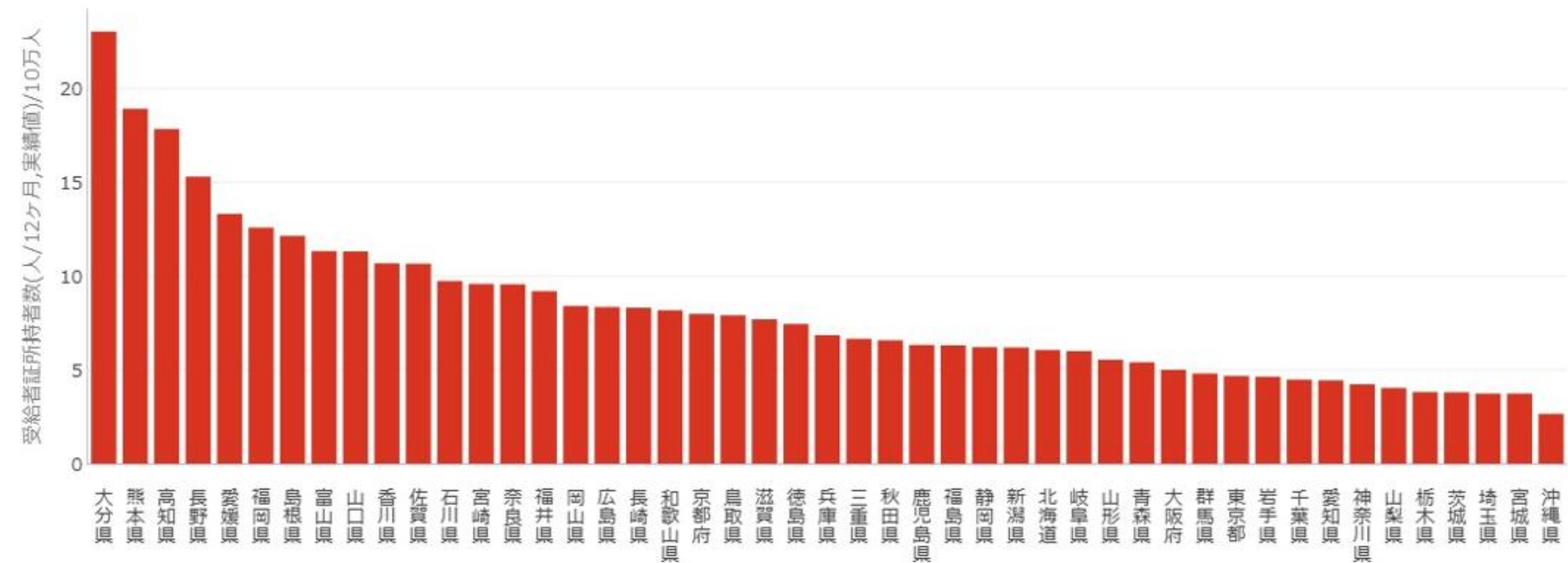
大分大学における心アミロイドーシス新規患者数の推移





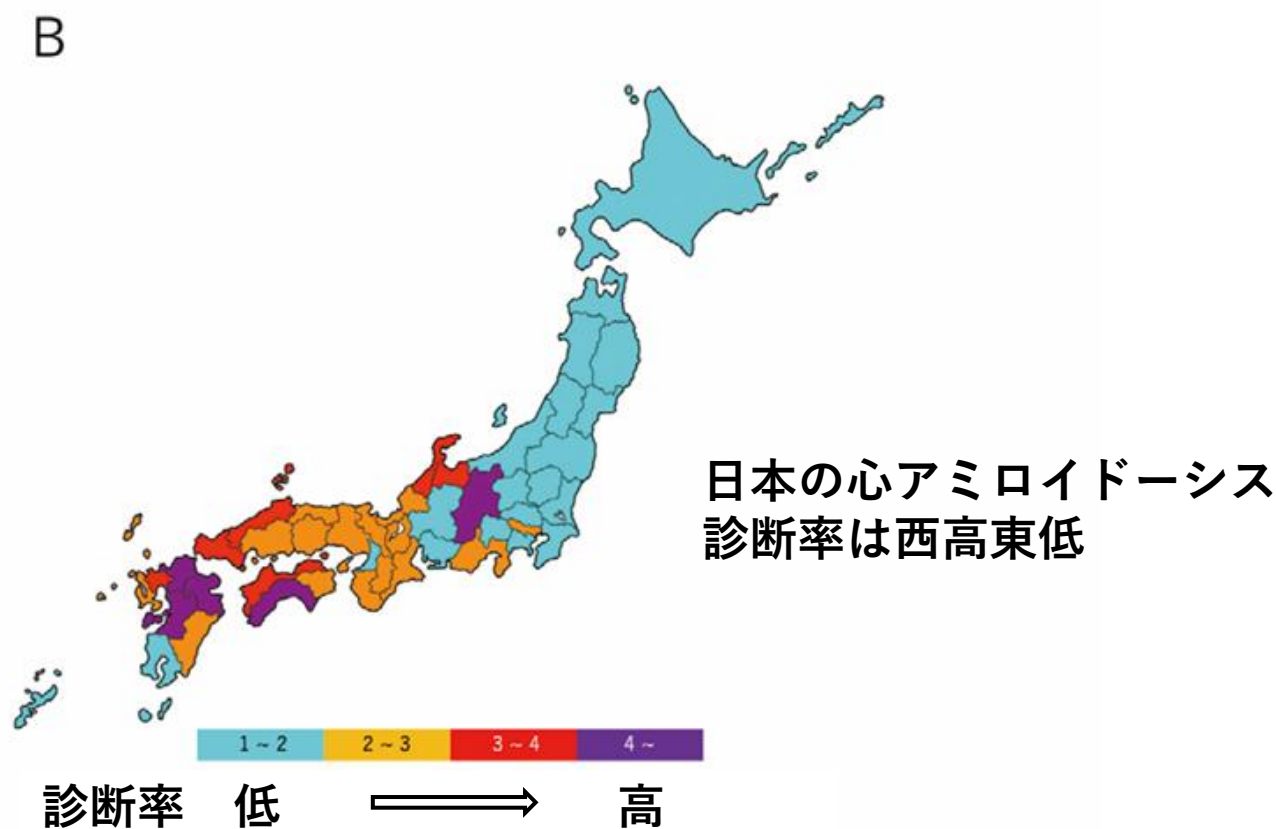
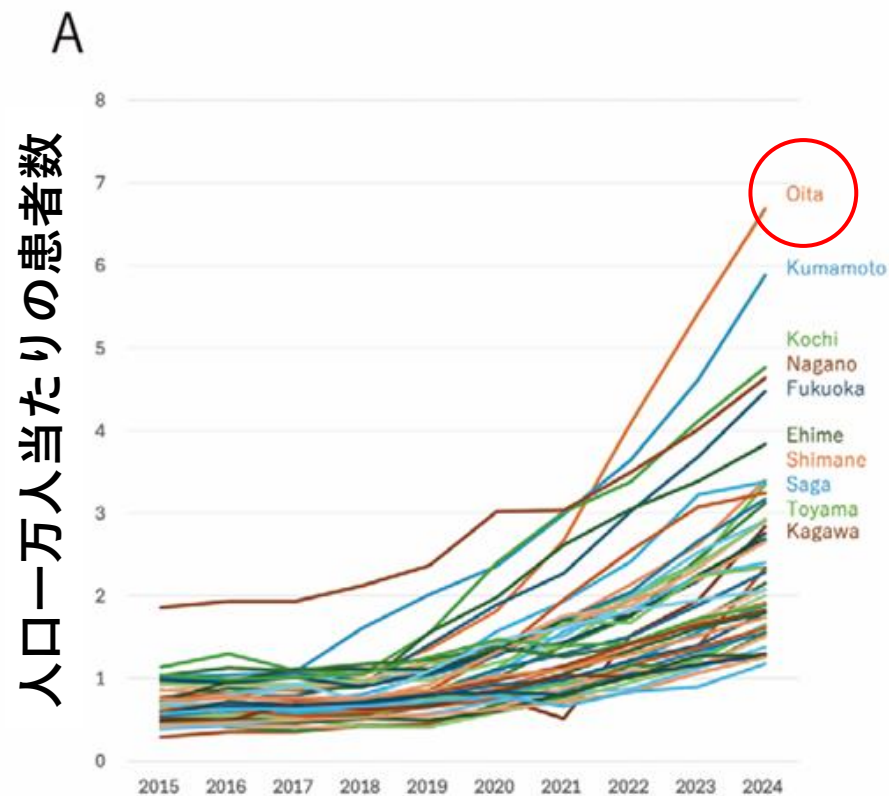
人口10万人あたりの
診断者数

都道府県別人口当たり保有者数 -2024年,全身性アミロイドーシス-



都道府県別人口当たり診断者数 -2024年,全身性アミロイドーシス-

Geographical Disparities in the Detection and Certification of Systemic Amyloidosis in Japan:
A Nationwide Registry Analysis, 2015–2024



Marked geographical disparities were observed, with a pronounced west–east gradient and consistently higher rates in western Japan.

これからも大分県民の健康寿命延伸のために、我々大分大学医学部循環器内科・臨床検査診断学講座は
息切れの原因と向き合っていきます！
“もう歳だから”と諦めないでください！！



Chat GPTにて作成