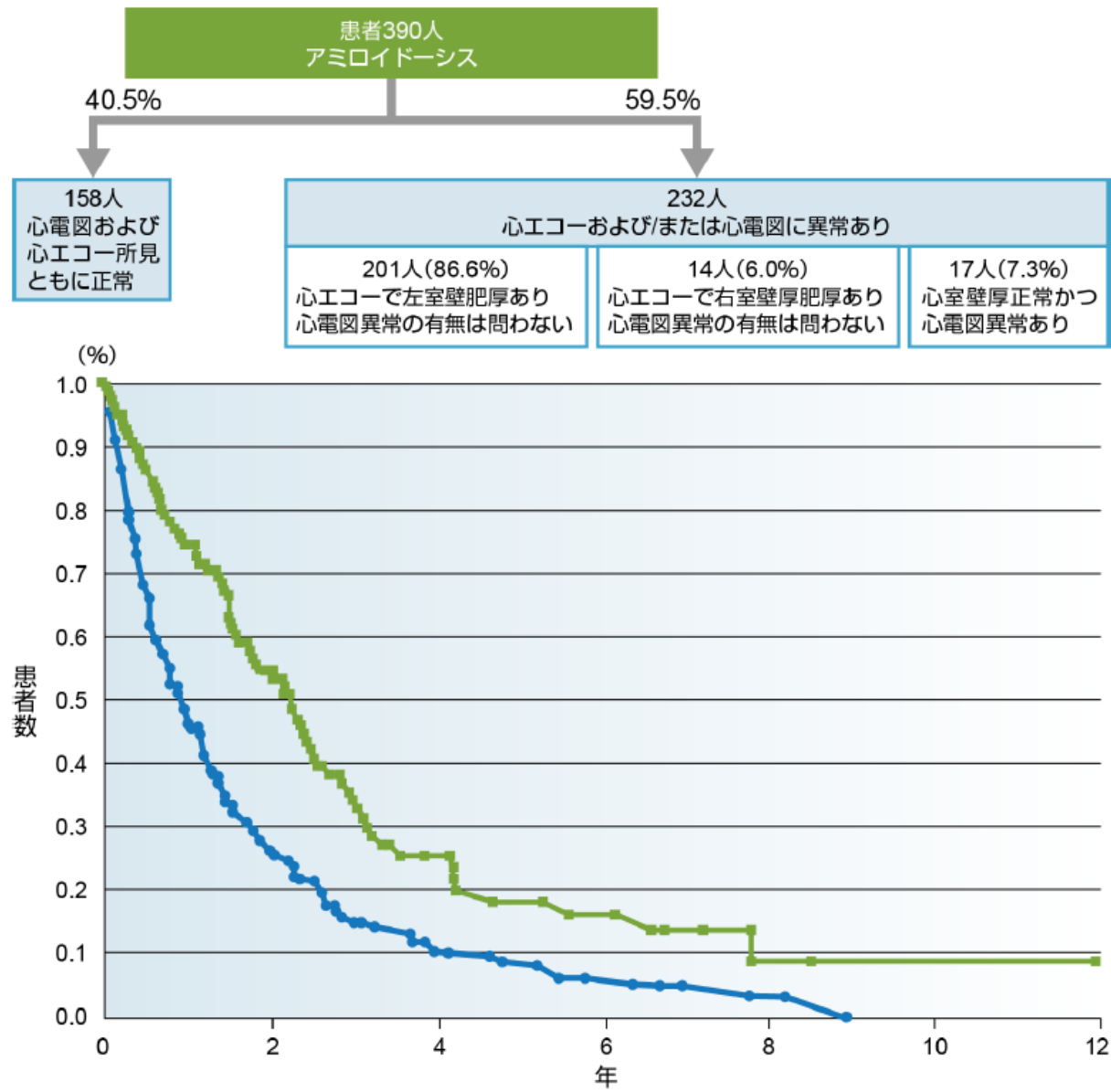
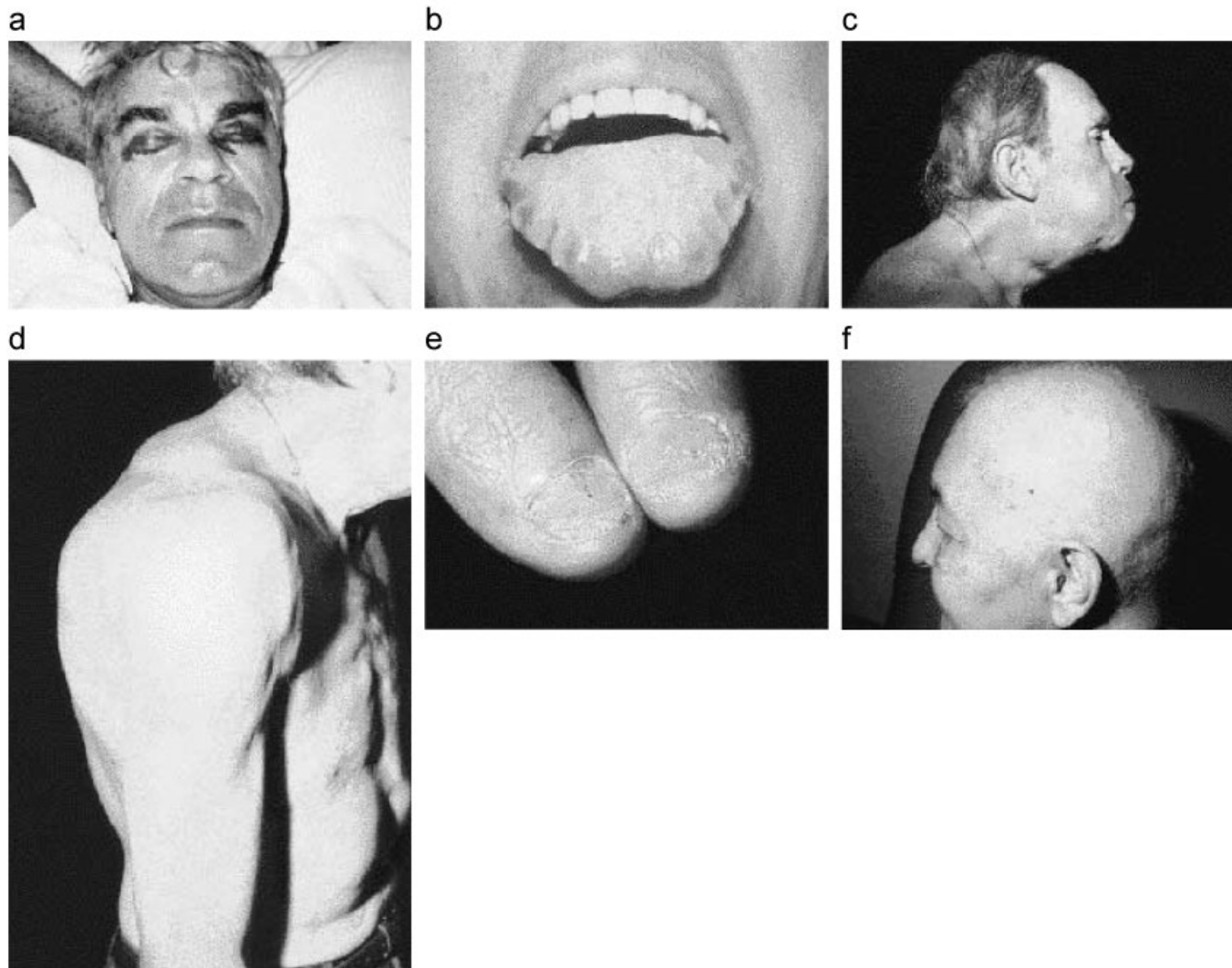


ALアミロイドーシスの心病変の頻度と、生命予後



390人の患者のうち正常な心電図、心エコー所見を示した患者は158人(40.5%)であったのに対し、異常所見を呈する患者は232人(59.5%)であった。心不全を呈する患者(○)は心不全を呈さない患者(□)より有意に予後不良であった。

アミロイドーシスに特徴的な身体所見

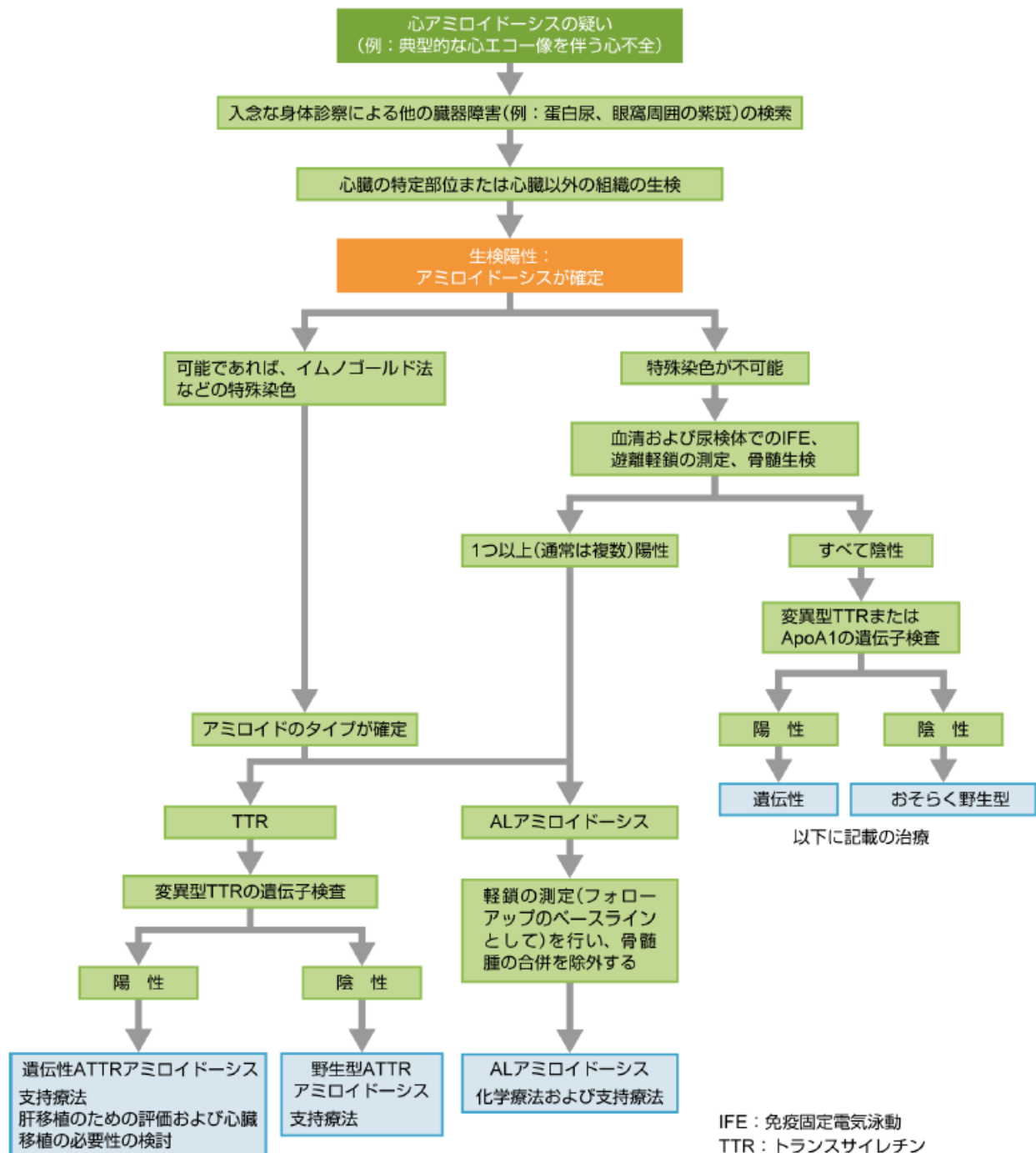


眼窩の皮下出血、巨舌、顎下腺腫脹、爪の萎縮、全頭脱毛、肩パッドサインはALアミロイドーシスに特徴的な所見である。

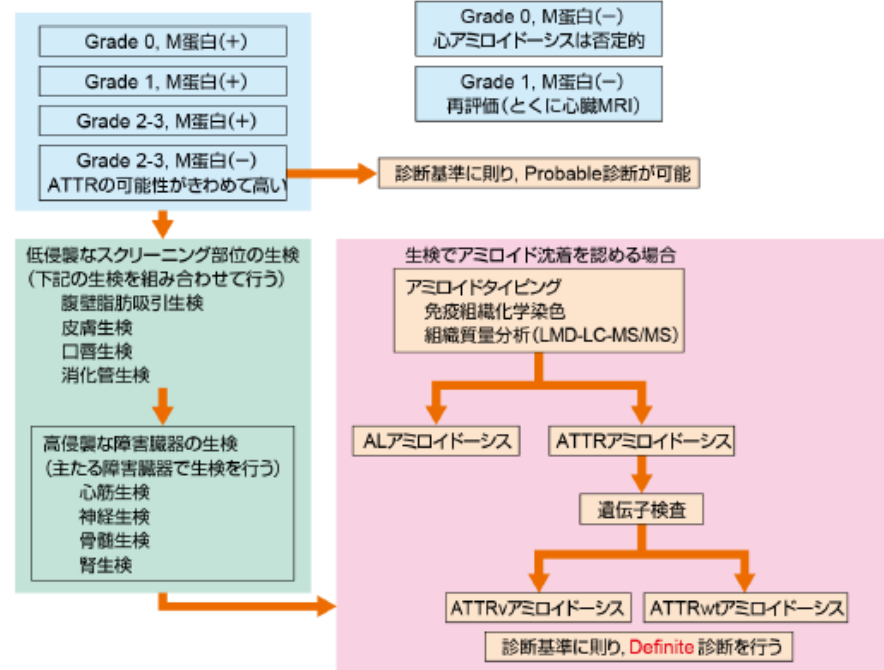
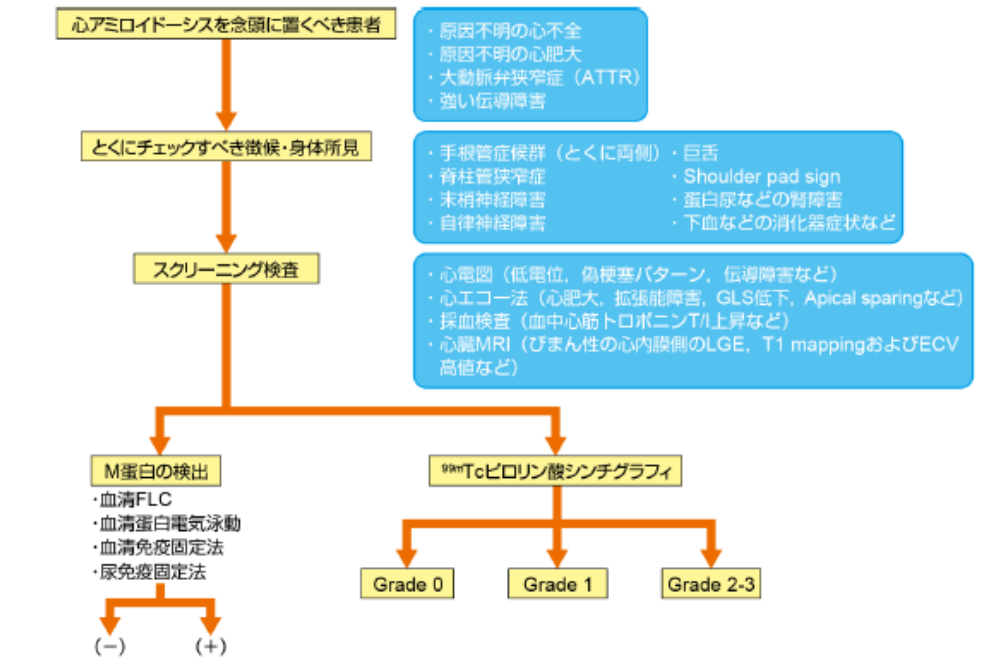
アミロイドーシスの原因、標的臓器、治療

学名	前駆物質、原因	標的臓器	治療
AL(原発性) (Light-chain Associated)	免疫グロブリン軽鎖 Plasma cell dyscrasia (多発性骨髄腫)	心、腎、肝、脾、 末梢神経、自律 神経、軟部組織、 消化管	化学療法(大量メルファラン+ 自己末梢血幹細胞移植) 分子標的薬 Dara-CyBorD療法
ATTRv(家族性FAP) (Variant Trans-ThyRetine Associated)	異常トランス サイレチン (正常TTR追加沈着)	末梢、自律神経、 心	肝移植 siRNA(パチシラン、ブトリシラン) 末梢神経障害(+)、心筋症(-): タファミジス(20 mg) 1 Cap 心筋症(+): タファミジス(20 mg) 4 Cap
AapoA1	異常アポリポ蛋白	腎、心	肝移植?
ATTRwt 老人性(Senile) (wild type Trans-ThyRetine Associated)	野生型トランス サイレチン	心 手根管	タファミジス
AA	血漿アミロイド蛋白A	腎、心(稀)	炎症の治療
AANP	心房利尿ペプチド	心房に限局	不要
AH (Heavy-chain Associated)	免疫グロブリン重鎖	腎	化学療法(大量メルファラン)

アミロイドーシスの原因により、アミロイド沈着が生ずる標的臓器が異なるが、免疫グロブリン重鎖以外のタイプでは心病変を起こしてくる。



IFE：免疫固定電気泳動
TTR：トランスサイレチン



心肥大を鑑別

1. 心筋細胞の肥大による左室肥大

1. 圧負荷に対する反応性肥大：大動脈弁狭窄症、大動脈縮窄症、高血圧症など
2. 遺伝的、あるいは原因不明の肥大：肥大型心筋症
3. 生理的肥大：スポーツ心など
4. 虚血性心疾患に伴う左室リモデリング
5. 容量負荷に伴う肥大：大動脈弁閉鎖不全症、僧帽弁閉鎖不全症など
6. 加齢心：原因は複合的要素による

見かけ上の左室肥大

2. 見かけ上の左室肥大

1. 浸潤性心疾患 (infiltrative cardiomyopathy)

◦ 沈着する物質による分類：

1. 過剰輸血による過剰鉄沈着：ヘモクロマトーシス
2. 先天性代謝異常：Pompe病、ファブリー病など

1. 肉芽腫性心筋疾患：サルコイドーシス

2. 原発性、転移性腫瘍

3. 心筋炎急性期の一部

4. 脚気心：間質の浮腫による

5. その他：ミトコンドリア脳筋症 (MELAS)、Crow-Fukase症候群など

3. その他肥大と間違えやすいもの

- 右室側筋束 (moderator band)