

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要件

(1) 患者要件

疾患修飾薬(タファミジス、アコラミジス、ブトリンラン)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トランスサイレチン型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。

注):トランスサイレチン型心アミロイドーシス患者へのブトリンランとトランスサイレチン 4 量体安定化薬の併用に関しては、併用による付加的な有効性は確認されていない(2025 年 4 月時点)。