

トランスサイレチン型心アミロイドーシスに対する
疾患修飾薬導入の施設認定および医師認定申請要項

【認定申請資格】

- ・ 日本循環器学会が規定した施設要件・医師要件を満たすこと。
- ・ 以下の患者要件を満たす症例に、疾患修飾薬(タファミジス、アコラミジス、ブトリシラン)を適正に使用すること。

<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 ($^{99m}\text{Tc-PYP}$, $^{99m}\text{Tc-HMDP}$) *で心筋に一致した強い集積像** (Perugini score ≥ 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。

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シ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)

<施設要件>

原則として^{注)}、以下の①~⑥のすべての条件を満たす施設に限り、疾患修飾薬 (タファミジス、アコラミジス、ブトリシラン) の導入を認める。

- ① 日本循環器学会 認定専門医研修施設
- ② 日本医学放射線学会 認定放射線専門医総合修練機関
- ③ 日本病理学会 病理専門医研修認定施設
- ④ 日本血液学会 専門研修認定施設
- ⑤ 日本神経学会 認定教育施設
- ⑥ 心筋生検を年間 15 例以上実施している施設

※ 心臓超音波検査を専門とする循環器専門医が在籍する施設（日本超音波医学会 認定超音波専門医を持つ循環器専門医が在籍することが好ましい）

*日本循環器学会が審査、運用を行う認定制度に基づく。

注1)：これまでの診療実績を鑑みて適切な診断及び治療を実施することが可能な施設（国立循環器病研究センター）では、施設要件①～⑥のすべての条件をすべて満たさなくても疾患修飾薬（タファミジス、アコラミジス、ブトリシラン）の導入を認める。

注2)：「ビンダケル導入認定施設」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」へ手続きなく移行し、疾患修飾薬（タファミジス、アコラミジス、ブトリシラン）の導入を認める。その場合、認定更新の時期は「ビンダケル導入認定施設」として認定を受けた日付に基づく。

<医師要件>

下記の①もしくは②の条件を満たし、かつ、③を確約する認定医師*に限り、「トランスサイレチン型心アミロイドーシス」の効能・効果に使用する疾患修飾薬（タファミジス、アコラミジス、ブトリシラン）の導入を認める。●

- ① 最新の診断基準に則り、生検組織による病理診断(definite 診断)で、トランスサイレチン型心アミロイドーシスと診断した経験が3例以上ある医師
- ② 心病変を有するトランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチーに対して、疾患修飾薬（タファミジス、パチシラン、ブトリシラン）の使用経験がある医師
- ③ 投与症例の全例登録

*日本循環器学会が審査、運用を行う認定制度に基づく。

※ 一旦導入された患者への継続処方については、患者さんの利便性を考慮して、後方病院でも可とするが、導入した施設・医師は、臨床経過の追跡調査が可能な状態を維持すること。

※ 既に処方されている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を他の薬剤に変更を検討する際は、必ず認定施設の認定医による診断・判断の下、変更すること。

注1)：「ビンダケル導入認定医師」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、ブトリシラン）の導入を認める。その場合、認定更新の時期は「ビンダケル導入認定医師」として認定を受けた日付に基づく。

●神経内科医を想定した②を鑑み、ATTR-CM への処方については施設・医師認定の必要性を付記した。整理した内容を以下に示す。

	ATTRv-PN	ATTRv-PN+CM	ATTRv-CM	ATTRwt-CM
タファミジス	認定不要（ビンダケル20mg）	PNとしてビンダケル20mgを処方する場合、認定不要 CMとしてビンダケル80mg/ピンマック61mgを処方する 場合、認定必要	認定必要	認定必要
アコラミジス	適応なし	認定必要	認定必要	認定必要
ブトリシラン	認定不要	認定不要（PNとして処方できるため）	認定必要	認定必要

.....

【申請時提出書類】

■施設認定申請と医師認定申請を行う場合■

⇒様式1～4、7～9をご提出ください。

■すでに認定を受けた施設に所属されている医師が、医師認定申請のみを行う場合■

⇒様式5～9をご提出ください。

様式1：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導入施設・医師認定申請提出書類チェックリスト

様式2：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導入施設・医師認定申請書

様式3：疾患修飾薬導入認定施設要件チェックリスト

（日本循環器学会 認定専門医研修施設、日本医学放射線学会 認定放射線専門医総合修練機関、日本病理学会 病理専門医研修認定施設、日本血液学会 専門研修認定施設、日本神経学会 認定教育施設を証明する書類のコピーを添付：別紙1～5）

様式4：申請施設心筋生検実績リスト

（心筋生検症例の病理診断報告書のコピー10例分：別紙6）

様式5：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導入医師認定申請提出書類チェックリスト

様式6：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導入医師認定申請書

・・・様式7または様式8のいずれか一方の提出をお願いします・・・

様式7：トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチーに対する疾患修飾薬処方例リスト

様式8：トランスサイレチン型心アミロイドーシスの診断症例（3例）

※各診断症例には病理診断報告書のコピーをご提出ください。報告書に記入されている患者氏名はスタンプやマーカーで隠し、個人情報を保護した状態でご提出ください。

※TTR 免疫組織染色もしくは組織質量分析を実施している場合は、アミロイドーシスの病型診断を裏付けるものとなりますので、必ず確認できる報告書をご提出ください。なお、組織質量分析は「血清中変異型 TTR の検出」の解析結果とは異なりますので、ご注意ください。

様式9：疾患修飾薬導入症例全例登録誓約書

<申請書送付先・お問合せ先>

一社) 日本循環器学会 学術委員会担当

E-mail : academy@j-circ.or.jp