

## 全身性ALアミロイドーシスとは？

- 全身性アミロイドーシスは全身の諸臓器にアミロイドが沈着し、臓器障害を引き起こす場合に診断がなされます<sup>4)</sup>。
- 全身性ALアミロイドーシスは全身症状を呈する疾患で、脳を除く臓器が障害されます<sup>5)</sup>。
- 心アミロイドーシスにおける5年死亡率は、ALアミロイドーシス患者で65%、野生型ATTRアミロイドーシス患者では44%であり、ALアミロイドーシスは野生型ATTRアミロイドーシスより2.28倍死亡率が高いと報告されています<sup>6)</sup>。

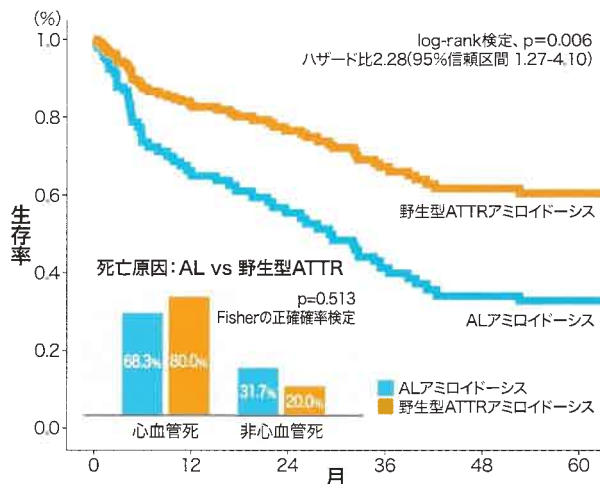
### 試験概要

本研究の限界: 多くの患者で死因に関する情報が得られなかった。また、非致死性脳卒中、心不全による入院、ペースメーカー依存度に関する情報は入手できなかった。

目的: 心ALおよびATTRアミロイドーシス患者における疾患進行と死亡に関するデータを収集した。  
方法: オーストリアのALアミロイドーシス66例、野生型ATTRアミロイドーシス48例を対象とし、2018年6月～2020年5月のコホートにおいてアミロイドーシスのサブタイプについて、全死亡を評価項目として生存率を解析し、死因を層別化した。

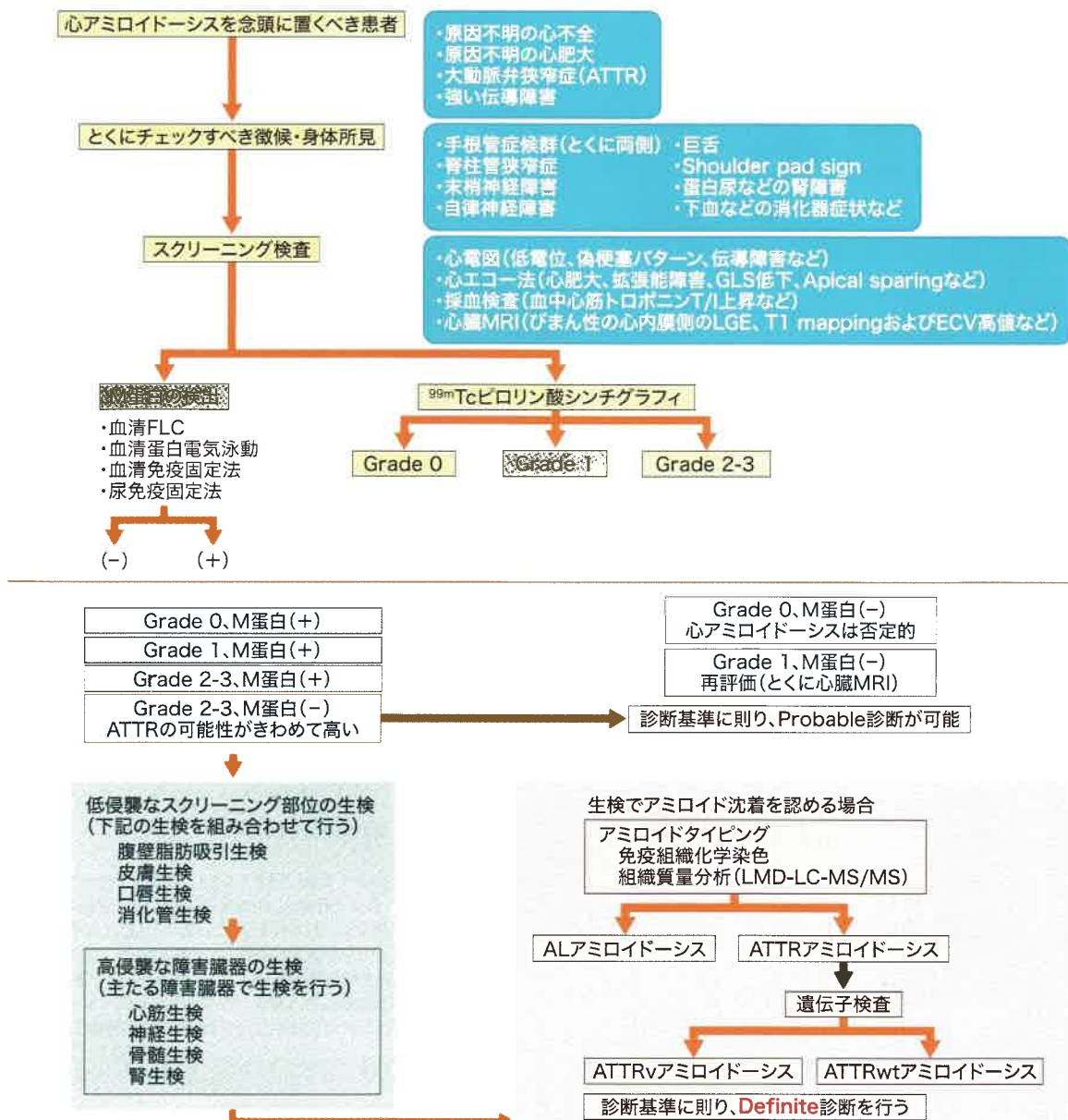
Escher F, et al. Clin Res Cardiol. 2020; 109: 78-88. <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>

## 心アミロイドーシスにおける生存率と死亡原因(海外データ)



4) 瀬田真一: ALアミロイドーシスの病態・診断・治療. 日内会誌 112: 1231-1236, 2023. [COI: 著者はヤンセンファーマ株式会社より講演料を受領している。]。5) Merlini G, et al.: Nat Rev Dis Primers 4: 38, 2018. [COI: 著者にJanssenより講演料、コンサルタント料等を受領している者が含まれる。]。6) Escher F, et al.: Clin Res Cardiol 109: 78-88, 2020.

## 心アミロイドーシス診療アルゴリズム



日本循環器学会, 2020年版 心アミロイドーシス診療ガイドライン, [https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/02/JCS2020\\_Kitaoka.pdf](https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/02/JCS2020_Kitaoka.pdf) (2025年3月閲覧)