

心筋症

編集 筒井 裕之 九州大学大学院医学研究院  
循環器内科学教授  
定価(本体6,000円+税)  
196頁・写真200点 ISBN978-4-7583-1438-1

9月発売

弁膜症

編集 山本 一博 鳥取大学医学部病態情報内科学教授  
定価(本体6,500円+税)  
232頁・写真250点 ISBN978-4-7583-1439-8

9月発売

肺高血圧症

編集 伊藤 正明 三重大学大学院医学系研究科  
循環器・腎臓内科学教授  
ISBN978-4-7583-1440-4

急性冠症候群

編集 阿古 潤哉 北里大学医学部循環器内科学主任教授  
ISBN978-4-7583-1441-1

心エコー図

編集 大門 雅夫 東京大学医学部附属病院  
検査部・循環器内科講師  
ISBN978-4-7583-1442-8

心臓ペースメーカー・  
ICD・CRT・CRT-D

編集 里見 和浩 東京医科大学循環器内科准教授  
ISBN978-4-7583-1443-5

2018年より順次刊行予定

体裁：B5判・200頁程度・オールカラー

身につけた知識を

実臨床でどれだけ活かしているのか？

どのような根拠があり、どのような結果となるのか？

その答えがみつかる超実践シリーズ！

循環器診療

ザ・ベーシック

(全6冊)

編集主幹

筒井裕之

九州大学大学院医学研究院循環器内科学教授

知識を習得し、実践で活かす最強のメソッド

刊行開始!!

MEDICAL VIEW

※ご注文、お問い合わせは最寄りの医書取扱店または直接弊社営業部まで。

〒162-0845 東京都新宿区市谷本村町2番30号  
TEL.03(5228)2050 E-mail(営業部) eigyo@medicalview.co.jp  
FAX.03(5228)2059 http://www.medicalview.co.jp

スマートフォンで  
書籍の内容紹介や目次が  
ご覧いただけます。



循環器診療 ザ・ベーシック (全6冊)

注文日 年 月 日

全6冊予約注文します。

取扱店

分冊注文します。 ※ご希望の欄に冊数をご記入ください。

心筋症 冊 弁膜症 冊 肺高血圧症 冊

急性冠症候群 冊 心エコー図 冊

心臓ペースメーカー・ICD・CRT・CRT-D 冊

フリガナ  
お名前

〒 (どちらかに○印/ ご自宅・ご勤務先)

お届け先

TEL. ( )

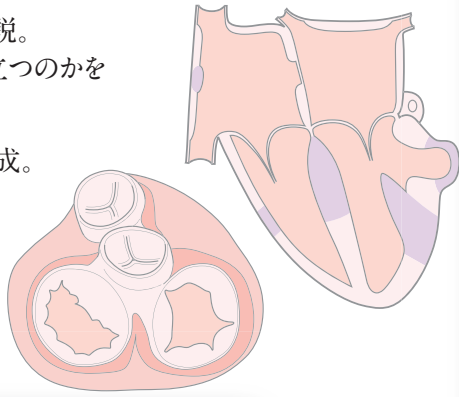


# 「基礎知識」と「実践」のリンク機能で、知りたい情報がすぐわかる！

頭を整理し、実践でフル活用するためにはどうすればいいのかわかるのか？

本シリーズの特長

- ◆ 知識を実臨床でどう使いこなせばいいのかわかる構成。知識はあるけれど、実際にどのように活用するのかわからない、そんなときに役立つ。
- ◆ 「基礎知識 Knowledge」と「実践 Practice」にわけて解説。それぞれに「Link➡」を付け、知識がどのような場面で役立つのかを第一線で活躍するドクターが実体験をもとに徹底解説。
- ◆ 「心臓解剖」の知識を盛り込み、目でみて理解できる紙面構成。



## 基礎知識 Knowledge

➡ 循環器内科医が知っておくべき知識を整理する！

### 基礎知識

## 心アミロイドーシス

小山 潤<sup>1)</sup>, 池田宇一<sup>2)</sup>  
(<sup>1)</sup>特定医療法人丸山会丸山中央病院内科, <sup>2)</sup>長野市立病院)

心アミロイドーシスとは、全身性アミロイドーシスにおいて心筋細胞間質にアミロイド蛋白が沈着し、形態的、機能的異常をきたす病態をさす。  
 ・米国のデータでは、原発性(AL)アミロイドーシスの年間新規発症患者数は推定2,000~2,500人とされ、このうち明らかな心臓病をもつ患者は50%程度と推定される。  
 ・わが国では、平成26年度医療受給者証保持者数は2,281名で、内訳の詳細は不明であるが、ALアミロイドーシスが最も多いと推定される。  
 ・全身性アミロイドーシスにおいて、心臓病は予後に最も影響を与える因子となる。  
 ・心不全を有するALアミロイドーシスでは、無治療での平均生存予後は6か月とされるのに対し、non-AL(トランスサイレチン関連: ATTR[mutation, 家族性アミロイドーシス], ATTRwt[野生型, 老人性アミロイドーシス])では、生存予後は比較的良好である。

Knowledge

### 診断

**症状、病歴**

- ・アミロイドーシスのタイプにより主症状は異なる。全身性疾患であるため、心臓以外の臓器症状に注目することが重要である(表1)<sup>1)</sup>。
- ・ALアミロイドーシスでは、全身衰弱、体重減少、貧血、浮腫、胸膈、四肢麻痺(特に遠位性下垂)の出現などが特徴的である。AL心アミロイドーシスでは、急性進行性の心不全を呈し、身体所見としては唇舌、硬皮下出血、膝下腫大、爪の萎縮、全眼脱臼、肩パッド徴候(shoulder pad sign)が特徴的である。肝腫大、脾腫、リンパ節腫大、関節痛、多発性ニューロパチー、手指骨節症、皮膚の独皮症肥厚、結節がみられる。Link➡ Practice Case1 p88
- ・ATTRmアミロイドーシス(FFAP)では、FFAPの病名のように神経症状が顕著になることが多い。日本では、長野県と熊本県に限定して familial amyloid polyneuropathy (FAP: familial amyloid polyneuropathy) が特徴的である。Link➡ Practice Case3 p93
- ・運動障害は通常感覚障害より遅れて出現することが多い。筋萎縮、筋力低下が下肢または上肢末端から始まる。
- ・自律神経系の障害(便秘、激しい胃腸症状、起立性低血圧、膀胱障害、皮膚症状)、心障害(伝導障害、心不全)も特徴的である。瞳孔の不正、対光反射の消失は高頻度と認められ、硝子体混濁が確認された際は強く本症を疑う。

簡条書きで読みやすい

診断 治療 予後  
にわけて解説

要点をまとめて解説

アミロイドーシス	前駆物質、原因	標的臓器	治療
AL (amyloid 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 Link➡ Practice Case1 p90
ATTRwt (senile systemic amyloidosis)	野生型トランスサイレチン (正常TTRの追加沈着)	末梢、自律神経 心	肝移植 Link➡ Practice Case3 p93 新薬(ジフルニサル?) (タファミディ?)
ATTRm (familial amyloid polyneuropathy)	変異型トランスサイレチン	心、心臓管	肝移植 Link➡ Practice Case2 p91 新薬(ジフルニサル?) (タファミディ?)
AA	血漿アミロイド蛋白A	腎、心(稀)	炎症の治療
AANP	心臓線粒体ペプチド	心臓に限局	不明
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)

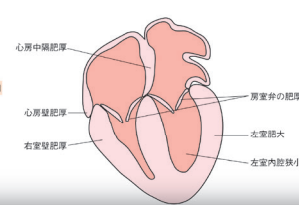
SSA: senile systemic amyloidosis

ATTRwt(老人性全身性アミロイドーシス: SSA)アミロイドーシスでは、60歳以上の男性が多く(男女比20:1~50:1海外データ)心房細動などの不整脈、心不全、手指骨節症が特徴的である。その他の臓器障害は臨時的に問題となることが多い。Link➡ Practice Case2 p91

解剖がわかる1

左室、右室壁肥厚、左室内腔は正常もしくは狭小化。左室駆出率(LVEF)は正常ないしは若干低下する程度に留まり、収縮性が保たれた心不全(HFrEF)を呈する。左室肥太(心室中隔厚/左室後壁厚<1.3)、右室肥太、肺静脈の肥厚、心筋、心臓中隔の肥厚などが形態的特徴である。ALでは高率に左室内腔狭窄を伴う。LVEF: left ventricular ejection fraction HFrEF: heart failure with preserved ejection fraction

図1 心アミロイドーシスの解剖図



200字でまとめる Key Sentence 2

アミロイドーシスに関する略語のまとめ  
 ALアミロイドーシス(原発性, light-chain amyloidosis), ATTR(transhyretin associated), 家族性アミロイドーシス(ATTR mutation: ATTRm, familial amyloid polyneuropathy: FAP), 老人性アミロイドーシス(ATTR wild type: ATTRwt, senile systemic amyloidosis: SSA)

### 治療

**心不全の治療**

- ・治療の中心は利尿薬の使用である。Link➡ Practice Case2 p91
- ・全身浮腫を伴う患者では利尿薬の静脈内投与が必要(消化管浮腫による消化管からの薬物吸収が障害されていることがある)。
- ・一般的な心不全治療薬であるアンジオテンシン変換酵素(ACE)阻害薬やアンジオテンシンII受容体拮抗薬(ARB)は、少量でも低血圧を引き起こすため実際の使用は困難であることが多い。自律神経障害のため、血圧を保つためにニトリン・アンジオテンシン・アルドステロン系が亢進し血圧を維持しているためと考えられている。
- ・β遮断薬に関してはデータがないが、心不全、低血圧のため使用は困難である。

### 予後

AL心アミロイドーシス  
 BNP: brain natriuretic peptide  
 ATTR心アミロイドーシス  
 ■ATTRm  
 ・V30Mは日本で一審薬の一例もある。  
 ・一方、T60A変異は心不全

Link➡

知識をどのように実臨床で活かしたらいいのかわかるよう、相互の該当ページを掲載。「基礎知識」と「実践」それぞれを読んでも、通して読んでも、「Link➡」を探して読んでも役立つ構成。

## 実践 Practice

➡ 知識をどのように実臨床で使用したらいいのかわかる!

外来、病棟で遭遇する頻度の高いcaseを取り上げ、各分野のスペシャリストが具体的に解説。

Sample (40%縮小)

### 実践 Practice

## 心アミロイドーシス

小山 潤<sup>1)</sup>, 池田宇一<sup>2)</sup>  
(<sup>1)</sup>特定医療法人丸山会丸山中央病院内科, <sup>2)</sup>長野市立病院)

### Case 1

主 訴: 下痢、手足の痺れ。  
 20XX年春から全身倦怠感を自覚。半年後から咳、痰、冷感を自覚。1年後から四肢末梢痺れと電撃痛を自覚し、最近4~5カ月で10kgの体重減少を認めた。立ちくらみ、労作時呼吸困難がひどく、臥床状態になることが多くなった。精査目的で当院入院となった。

### 診断

**症状** 本症例は全身衰弱、体重減少、進行性の心不全を認め、ALアミロイドーシスを疑うきっかけと

**検査**

- 血液、尿検査
  - ・血清、尿のM蛋白陽性(IgGκ)。免疫グロブリン軽鎖κ/λ比12.8(κ25.0/λ19.5)。Link➡ Knowledge 診断 p80
  - ・骨髄生検からplasma cell dyscrasiaの診断。IgGκタイプの全身性ALアミロイドーシスと診断された。
  - ・NT pro BNP(脳性ナトリウム利尿ペプチド前駆体N端フラグメント): 1,925pg/mL。
- 心エコー
  - ・洞調律、Poor R progression(R波増高不良)を認める(図1)。Link➡ Knowledge 診断 p82
  - ・図2は治療前、図2bは治療開始後3年での心エコー所見である。治療前から求心性左室肥太を認めるが、治療後完全寛解後も左室肥太の程度は不変であった。本症例は、左室肥太の程度に比して、拡張機能は比較的良好に保たれており、そのことが良好な予後と関連している可能性が示唆される(図2)。Link➡ Knowledge 診断 p82-83
  - ・ALアミロイドーシス患者では、治療後心臓病が改善する症例は非常に少なく、またまった報告では、140名の心不全を呈するALアミロイドーシス患者のうち、3名(2.1%)が心不全の改善、心臓病の寛解を認めるのみであった。これらの寛解を示した患者は、全例メルファランを使用していた(Ann Intern Med 125: 481-484, 1996)。治療後、5年後に心臓病の寛解を認める症例なども報告されており、心エコーによる長期的な観察が必要である。

Caseごとに具体的に解説! イメージがつかやすい構成

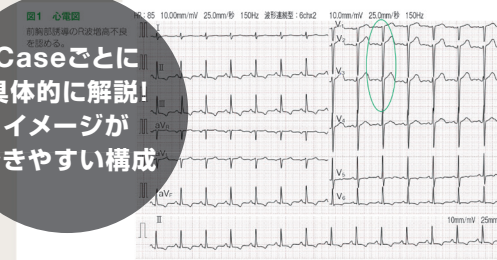
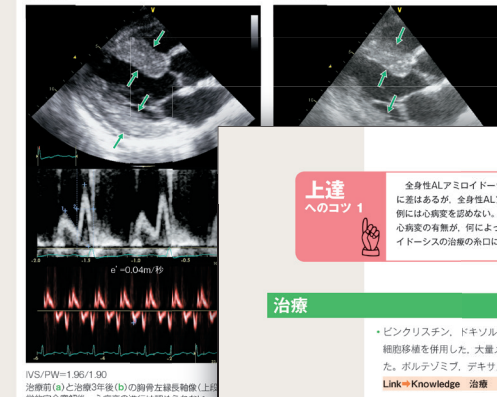


図2 心エコー



上達へのコツ1

全身性ALアミロイドーシスは必ずしも全てで心臓病を認めるわけではなく、腎臓に病変があるが、全身性ALアミロイドーシスの30~50%に心臓病を認め、寛解の例には心臓病を認めない。自験例では15例にわたり、心臓病を認めない例もあつた心臓病の有無が、何によって規定されるかわかれば、予後不良であるALアミロイドーシスの治療の糸口になることが期待される。

### 治療

・ビンクリスチン、ドキシソビシン、デキサメサゾン投与に引き続き、自己末梢血幹細胞移植を併用した。大量メルファラン投与を行ったが、血液学的には無反応であった。ボルテゾミド、デキサメサゾン療法に切り替えたところ、完全寛解が得られた。Link➡ Knowledge 治療 p86

なぜその薬剤を処方したのか? 1

当初、全身性ALアミロイドーシスの標準療法は、VAD+自己末梢血幹細胞移植(自己末梢血幹細胞移植)に由来する。全身性ALアミロイドーシスの30~50%に心臓病を認め、寛解の例には心臓病を認めない。自験例では15例にわたり、心臓病を認めない例もあつた心臓病の有無が、何によって規定されるかわかれば、予後不良であるALアミロイドーシスの治療の糸口になることが期待される。Link➡ Knowledge 治療 p86

上達へのコツ2

ALアミロイドーシスでは、全身衰弱が顕著で治療対象にならない。全身性肉腫のスクールであるKarnofsky Performance Scale Index、重症心不全の存在、左室駆出率(LVEF)の低下など総合的に判断し、治療の可否が決定される。LVEF: left ventricular ejection fraction

### 予後

・ALアミロイドーシスの予後、心不全寛解後治療での平均生存予後は約6か月とされる。Link➡ Knowledge 予後 p87

多彩な囲み記事や目次とのリンクで欲しい情報が一目で探せる!

解剖がわかる

循環器内科医が苦手とする解剖学の知識を理解できるよう、豊富なイラストを交えて解説。

200字でまとめる Key Sentence

各項目で特に重要な用語を簡潔に解説。

Check Point !!

各項目で特に押さえておくべきポイントを簡条書きで端的に解説。重要事項をすばやく把握できる!

上達へのコツ

患者を診る際のコツや、各種検査・手技を行う際のステップアップのコツなど+αの知識を解説。

なぜその薬剤を処方したのか?

症例ごとに、薬剤の処方例とその処方理由を端的に解説。