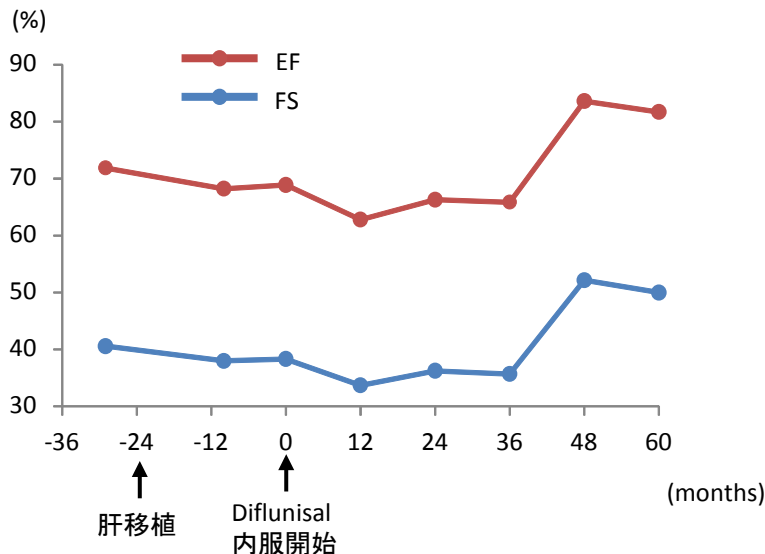
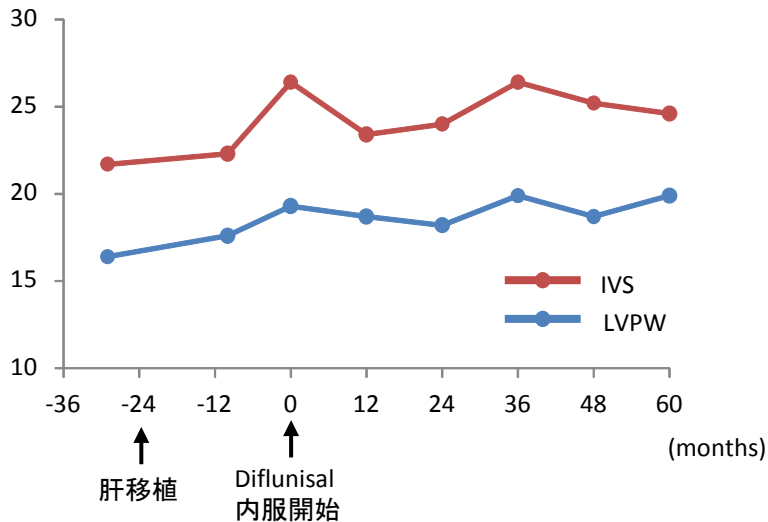


アミロイド心筋症を有する肝移植後non-Val30Met FAP患者 に対するジフルニサルの治療効果の検討

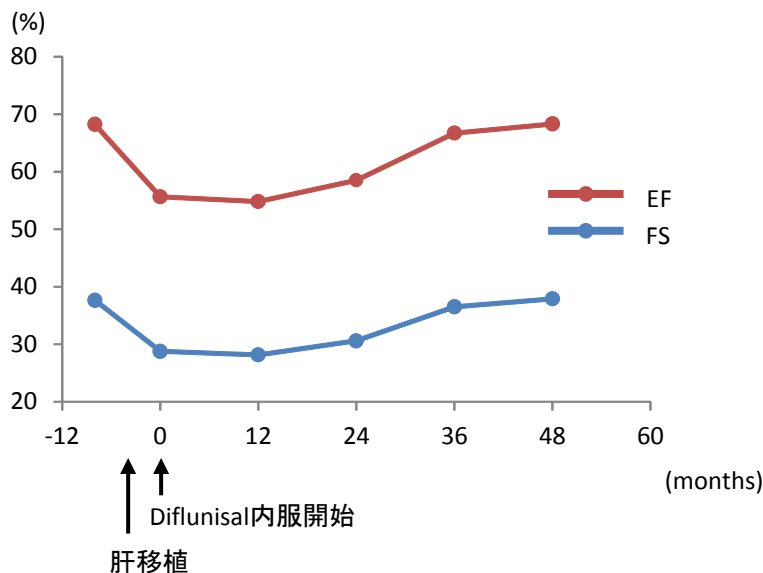
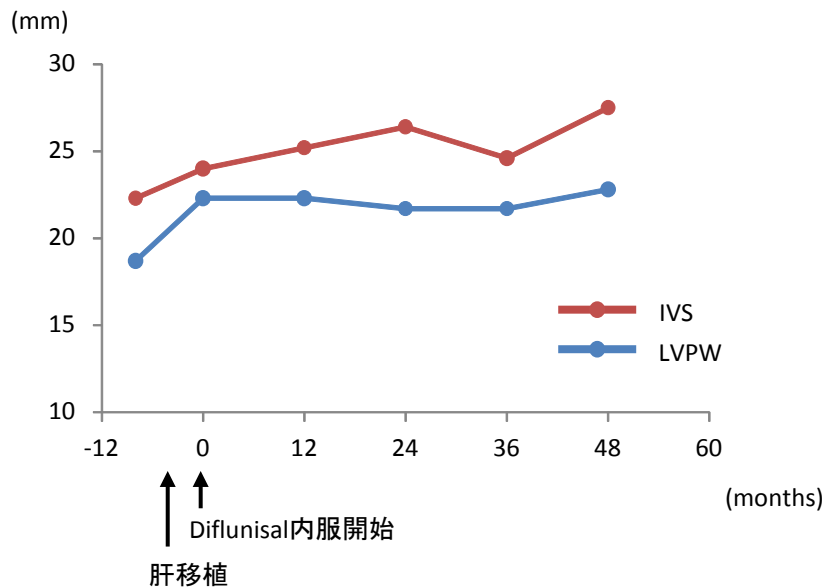
(信)

州大学 (mm) 池田修一)

患者1



患者2

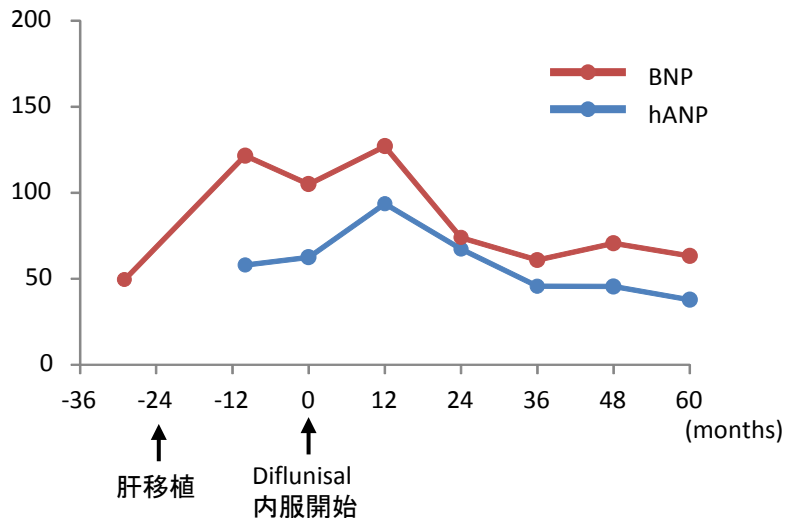


アミロイド心筋症を有する肝移植後non-Val30Met FAP患者 に対するジフルニサルの治療効果の検討

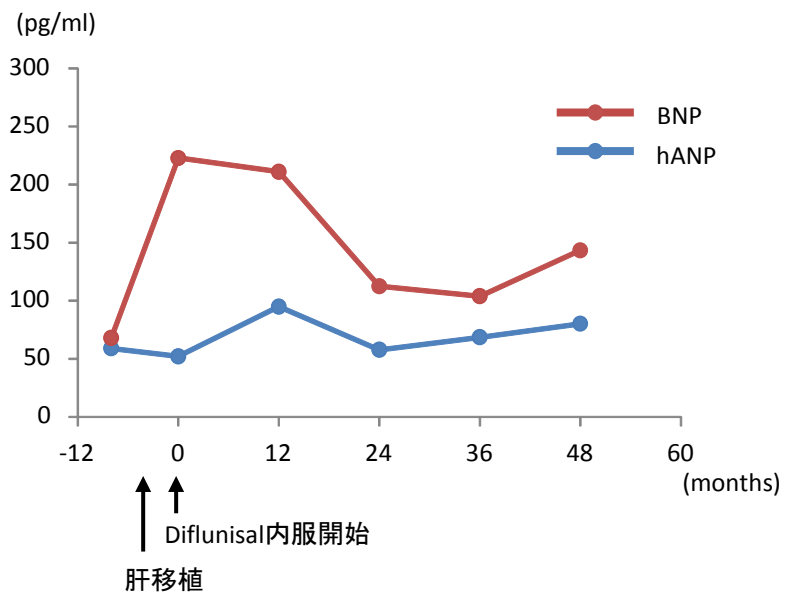
(信

州大学^(pg/)池田修一)

患者
1



患者
2



結論

1. ジフルニサルは、アミロイド心筋症を有する肝移植後non-Val30Met FAP患者の移植後の心筋症の進行を抑制する可能性が示唆された。
2. アミロイド心筋症を有する移植後non-Val30Met FAP患者に対しては、TTR四量体安定化薬（ジフルニサルまたはタファミジス）の投与を検討すべきである。

【目的】 FAPに対する肝移植の有効性は確立しているが、移植後の野生型TTR沈着による心アミロイドーシスの進行という重大な問題が指摘されている。特に移植前にアミロイド心筋症を有しているnon-Val30Met FAP患者の予後は不良である。一方、TTR四量体の安定化薬であるジフルニサルは、FAPにおける末梢神経障害の進行を抑制することが最近明らかとなった。今回の研究の目的は、アミロイド心筋症を有する肝移植後non-Val30Met FAP患者に対するジフルニサルの治療効果を明らかにすることである。

【方法】 肝移植前に明らかなアミロイド心筋症を認めたnon-Val30Met FAP患者2名にジフルニサル500mg/dayを投与し、移植前後の心機能を経時的に評価した。対照として、ジフルニサルの投与を受けていない同様の患者2名を評価し、ジフルニサル投与群と比較した。

【結果および考察】 ジフルニサル非投与群のFAP患者2名は肝移植後にアミロイド心筋症が急速に進行し移植後約1年で死亡した。一方、ジフルニサル投与群FAP患者では、平均4.5年間のジフルニサル投与により、心筋壁厚、心収縮能、血漿BNPが改善した。

【結論】 ジフルニサルは、アミロイド心筋症を有する肝移植後non-Val30Met FAP患者の移植後の心筋症の進行を抑制する可能性が示唆された。アミロイド心筋症を有する移植後FAP患者に対しては、TTR四量体安定化薬（ジフルニサルまたはタファミジス）の投与を検討すべきである。