



ビヨントラ[®]で

**トランスサイレチン型
心アミロイドーシスを
治療される方へ**

アミロイドーシスとは

ビントラを服用される患者さんへ

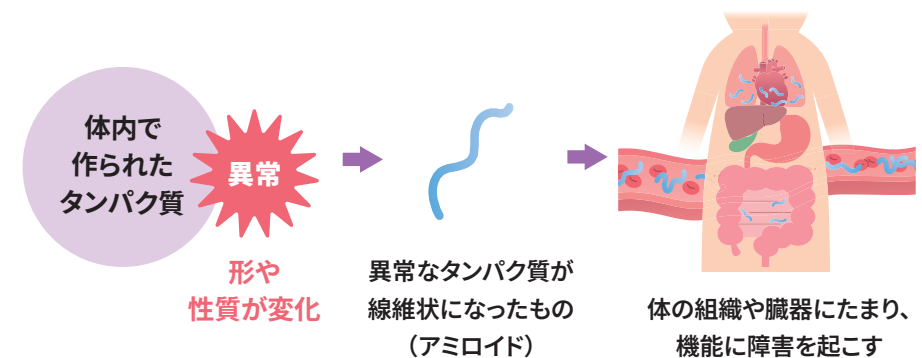
トランスサイレチン型心アミロイドーシスの治療を始めるにあたって、戸惑いや不安を感じている方もいらっしゃるかもしれません。お薬(ビントラ)がどんな作用をもち、なんのために服用するのかを理解することは、治療を続けていくうえでとても重要です。

心配事や相談事、ご不明な点などがございましたら、かかりつけ医や看護師、薬剤師にご相談ください。

「アミロイド」と呼ばれる異常なタンパク質が体の臓器にたまり、本来の働きを失わせる病気です。

この「アミロイド」とは、体のなかで重要な働きをしているタンパク質の形や性質が変わり、水や血液に溶けにくい線維状になってしまったものです。

「アミロイド」のもととなるタンパク質は、現在30種類以上あることがわかっており、その種類によってたまりやすい臓器や組織、あらわれやすい症状が異なります。



もくじ	アミロイドーシスとは	3
	トランスサイレチン型心アミロイドーシスとは	4
	トランスサイレチン型心アミロイドーシスの症状	6
	ビントラのはたらき	8
	ビントラの服用方法	9
	ビントラの副作用	10
	ビントラ® 治療あんしんサポートのご案内	11

アミロイドーシスは、以下にわけられます。

アミロイドが
全身のさまざまな臓器にたまる
「全身性」

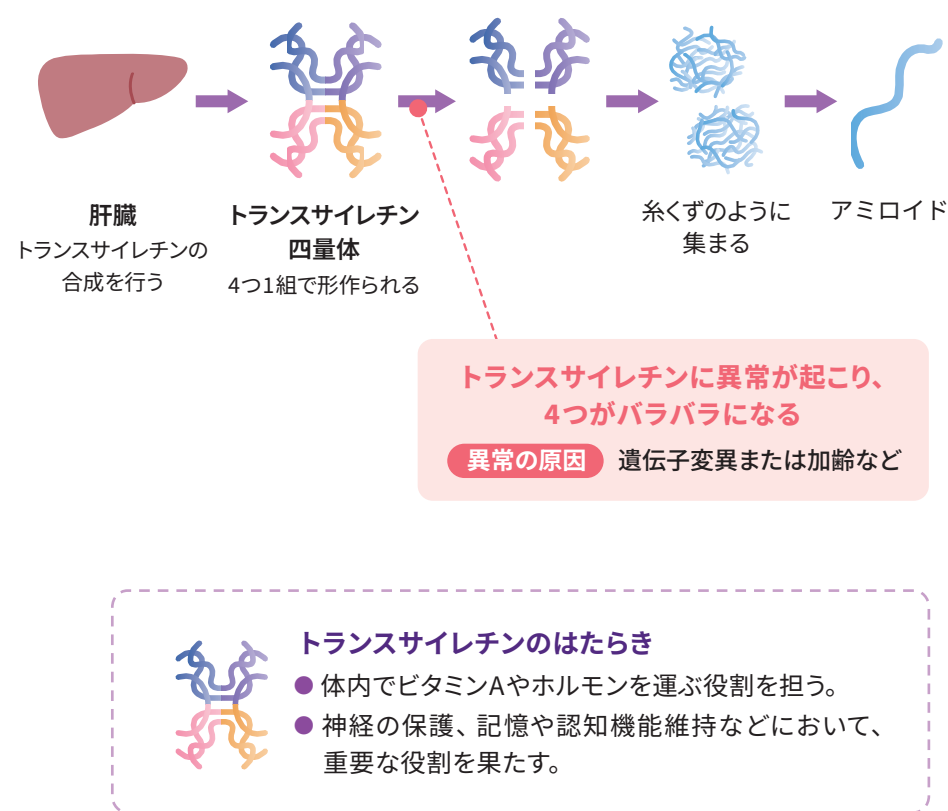
アミロイドが
1つの臓器のみにたまる
「限局性」

「全身性」アミロイドーシスのなかでも、主に心臓にアミロイドがたまり、心臓のはたらきに異常を起こすのが、心アミロイドーシスです。

トランスサイレチン型心アミロイドーシスとは

トランスサイレチン(TTR)というタンパク質に異常が起こり、アミロイドとなって心臓にたまることで、心臓のはたらきに異常を起こした状態のことを指します。

トランスサイレチンは、肝臓で合成され、通常4つ1組で形作られています(四量体)。異常が起こると、4つがバラバラになり、糸くずのような形に集まります。その糸くずがさらに集まり、「アミロイド」という水や血液に溶けにくい線維状になり、体の臓器にたまります。



また、トランスサイレチン型心アミロイドーシスには、遺伝子の変異(変化)によりタンパク質に異常を起こす「**遺伝性(変異型)**」と、遺伝子の変異によるものではなく、加齢が1つの原因とされている「**野生型**」の2種類があります。

「野生型」のトランスサイレチン型心アミロイドーシスでは、アミロイドが手首や腰の神経の通り道にたまりやすく、手根管症候群や脊柱管狭窄症しゅこんかんしょうこうぐん せきちゅうかん きようさくしょうがあらわれることがあります。

一方、「遺伝性」では、心臓以外に神経や消化管などにアミロイドがたまりやすいことが知られています。

▼「野生型」と「遺伝性」の特徴

	野生型 トランスサイレチン型 アミロイドーシス	遺伝性 トランスサイレチン型 アミロイドーシス
アミロイドの もとになる タンパク質	野生型 トランスサイレチン	変異型 トランスサイレチン
原因	加齢	遺伝
好発年齢・性別	60歳以上の男性	20～70歳
アミロイドが たまりやすい部位	心臓、関節・靱帯、 神経など	神経、心臓、消化管、 腎臓、眼など

参考：日本循環器学会(編). 2020年版 心アミロイドーシス診療ガイドライン. P.9-16.
https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/02/JCS2020_Kitaoka.pdf (2025年2月確認)
日本アミロイドーシス学会. アミロイドーシスについて. <https://www.amyloidosis.jp/about-amyloidosis.html> (2025年2月確認)

トランスサイレチン型心アミロイドーシスの症状

以下のような症状が病気と関連してあらわれることがあります。気になる症状 がある場合にはかかりつけ医に必ず相談しましょう。

● 心不全

心臓にアミロイドがたまり、心臓の働きが悪くなったこと(心不全)により、息切れやむくみ、疲れやすく感じるなどの症状があらわれることがあります。



● 不整脈

心臓の拍動を制御している電気の流れがアミロイドによって邪魔されることにより、脈が速くなったり遅くなったり、不規則になったりする症状(不整脈)と、ドキドキする、息切れ、めまい、胸が苦しい、気を失うなどの症状があらわれることがあります。



● 大動脈弁狭窄症 だいどうみやくべんきょうさくしょう

心臓の弁の1つである大動脈弁にアミロイドがたまって働きが悪くなると、心臓が十分な血液を送り出せなくなり、胸の圧迫感や息切れ、気を失うなどの症状があらわれることがあります。

● 手根管症候群 しゅこんかんしょうこうぐん

手首の神経(正中神経)にアミロイドがたまり、圧迫することで親指や人差し指、中指、薬指(薬指は親指側のみ)にしびれや痛みがあらわれることがあります。



● 脊柱管狭窄症 せきちゅうかんきょうさくしょう

背骨にある神経の通り道(脊柱管)にアミロイドがたまり、圧迫するようになると足腰のしびれや痛みが起こる可能性があります。

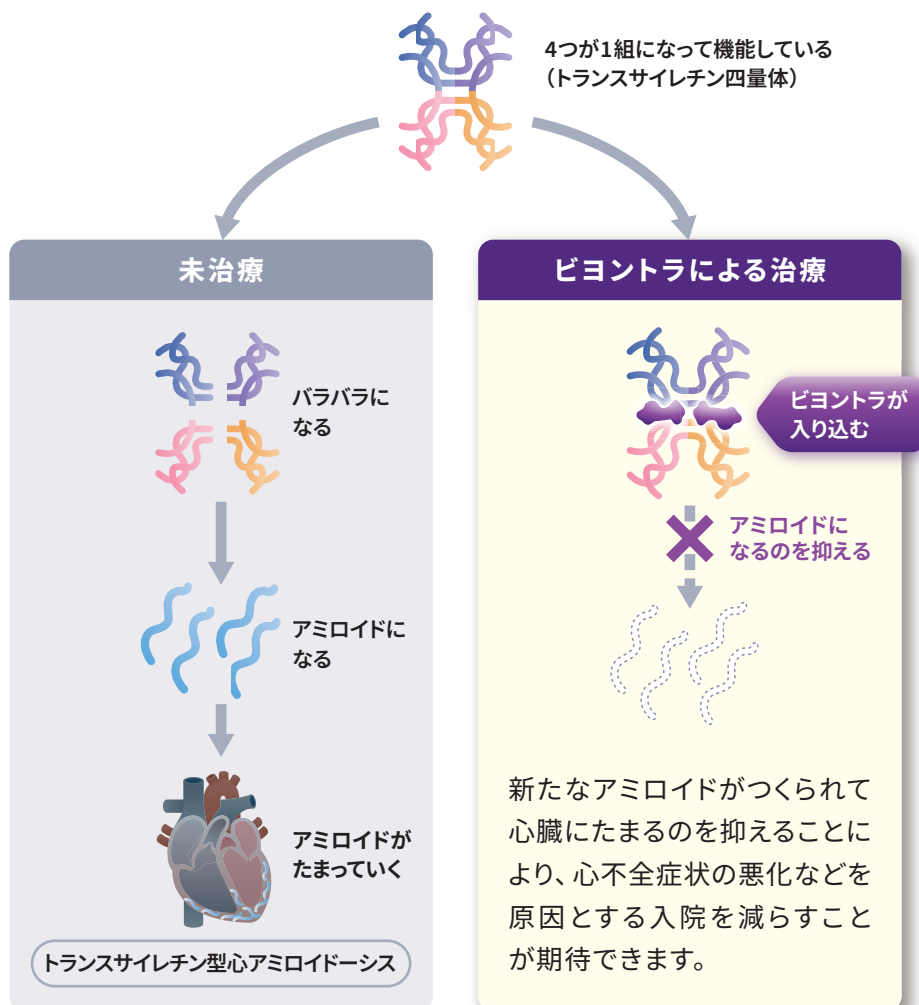


これらの症状は、アミロイドの蓄積が進むにつれて重症化していきます。重症化すると入退院を繰り返すようになりますが、入院するごとに身体の機能も低下することが知られています。そのため、早期に治療を始め、入院が必要にならないよう重症化を防ぐことが大切です。

ビントラのはたらき

ビントラは、トランスサイレチンが4つ1組の形からバラバラにならないよう結び付け、アミロイドがつくられることを防ぐ「トランスサイレチン四量体安定化薬」と呼ばれるお薬です。

ビントラは、トランスサイレチンがそれぞれ結びついている部分に約100%*入り込み、しっかりと結びつけるのが特徴です。 *in vitro (FPE法)



参考 社内資料：効力を裏付ける試験(承認時評価資料)

ビントラの服用方法

■ 1回400mg錠を2錠、1日2回服用します。

食事の時間にかかわらず、いつ服用してもかまいません。飲み忘れないように、例えば、朝と夜など時間を決めておきましょう。

■ コップ1杯の水またはぬるま湯で服用してください。



お薬を飲み忘れた場合

気がついたときに、その時点で1回分を飲んでください。
ただし、次に飲む時間が近い場合は1回分をとばして、次の時間に1回分を飲んでください。

※2回分を1度に服用しないでください。

ビヨントラの副作用

次のような副作用があらわれる場合があります。

- 悪心（気持ちが悪くなる、吐き気がする）
- 下痢
- 腹部不快感
- 上腹部痛（胃の辺りに痛みがある）

このほかにも気になる症状がある場合には、**かかりつけ医や薬剤師など**にご相談ください。



ビヨントラを服用中に気をつけてほしいこと

ビヨントラには、トランスサイレチンがバラバラにならないよう結び付け、新たにアミロイドがつくられるのを抑えるはたらきがあります。**服用をやめてしまうと、再びアミロイドが増えて症状が進行してしまう**可能性があります。気になることがあれば、かかりつけ医にご相談ください。

ビヨントラの服用中には、血液検査（例：腎機能の検査など）が行われます。医師の指示を守って検査を受けてください。

ビヨントラ® 治療あんしんサポート



専任看護師による無料電話相談

サポート内容※

- 病気やお薬（ビヨントラ）に関すること
- 医療・福祉制度に関すること（医療費の助成など）
- 日常生活のお困りごと など

お問合せ
窓口

0120-234-116

通話は無料です。携帯電話からもご利用が可能です。

【受付時間】 平日9:00～17:00
(土日・祝日、年末年始[12/29～1/3]を除く)

※診療や治療など、医療行為に当たるサポートは提供していません。

詳しくは「ビヨントラ® 治療あんしんサポート」冊子をご覧ください

