

血小板減少、溶血性貧血を伴う急性腎障害(AKI)の中でTMAを見逃していませんか

監修: 杏林大学医学部 腎臓・リウマチ膠原病内科学教室 教授 要 伸也 先生

TMAは、内皮細胞の肥大、腫脹、細動脈・毛細血管からの剥離などの内皮細胞障害によって特徴づけられ¹⁾、
 ①微小血管症性溶血性貧血(破碎赤血球を伴う貧血、ハプトグロビン低下、LDH上昇、間接ビリルビン上昇などを伴う)、
 ②血小板減少、③微小循環障害による臓器障害²⁾を3主徴とする疾患概念である

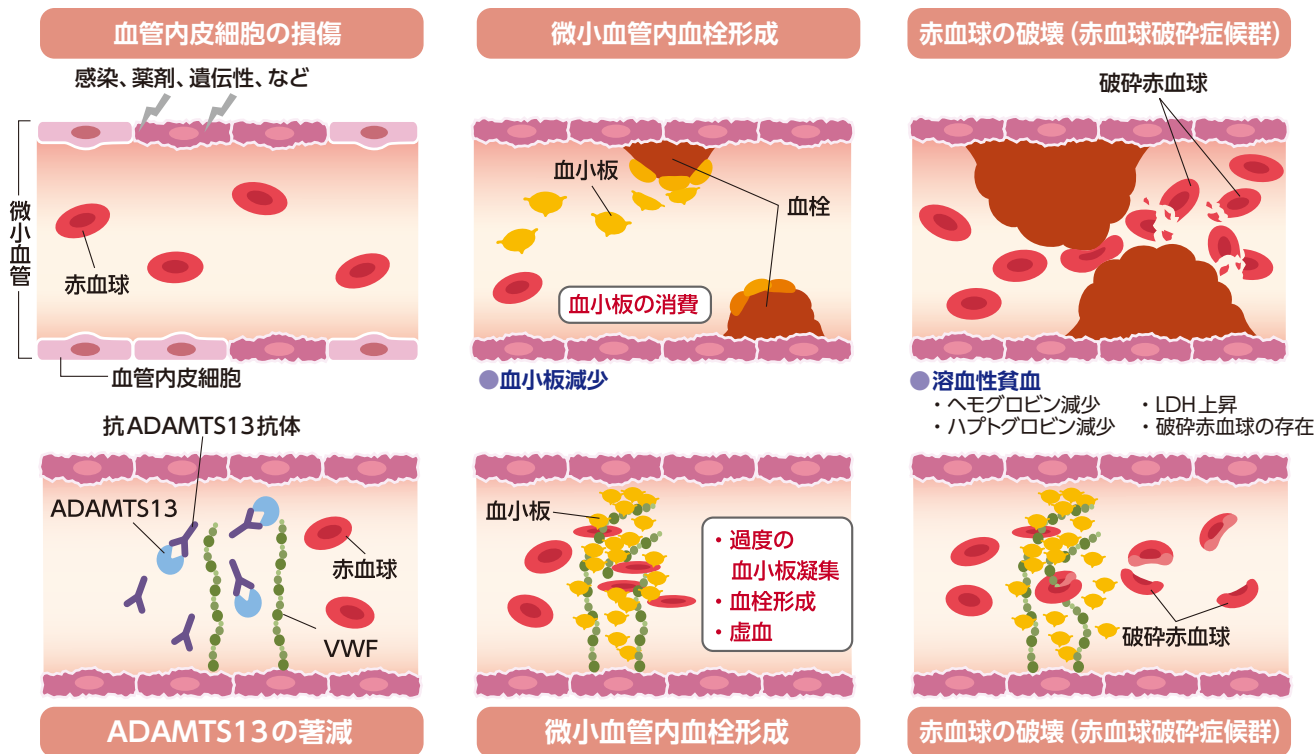
1) Harrison's principles of internal medicine 19th Edition, 2015

2) 厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)「血液凝固異常症等に関する研究班」非典型溶血性尿毒症症候群(aHUS)診療ガイド改定委員会編、非典型溶血性尿毒症症候群(aHUS)診療ガイド 2023. 東京医学社, p.1

利益相反: 本論文の著者にアレクシオンファーマ合同会社より講演料、研究助成金を受領している者が含まれる。

TMAの病態

STEC-HUS、aHUS、二次性TMA



TTP

TMA: 血栓性微小血管症、STEC-HUS: 志賀毒素産生性大腸菌感染による溶血性尿毒症症候群、aHUS: 非典型溶血性尿毒症症候群、TTP: 血栓性血小板減少性紫斑病、VWF: フォン・ヴィレブランド因子、LDH: 乳酸脱水素酵素

監修: 奈良県立医科大学 血液内科学講座 教授 松本 雅則 先生

TMAを呈する疾患分類

		TMA		
STEC-HUS	TTP	aHUS	二次性TMA	その他のTMA
		補体介在性TMA	妊娠 移植 高血圧緊急症 代謝関連 薬剤 感染 自己免疫疾患 悪性腫瘍	原因不明

厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)「血液凝固異常症等に関する研究班」非典型溶血性尿毒症症候群(aHUS)診療ガイド改定委員会編、非典型溶血性尿毒症症候群(aHUS)診療ガイド 2023. 東京医学社, p.2
 利益相反: 本論文の著者にアレクシオンファーマ合同会社より講演料、研究助成金を受領している者が含まれる。

aHUS発症初期における臨床像

- TMAの病態を示す疾患のうち、補体介在性TMA(aHUS)と診断された患者の初診時症状として、血小板減少は97%の患者に発現し、42%もの患者が重度であった。また、全ての患者で急性腎障害が認められた。
- ほとんどの患者で重度の蛋白尿と血尿が認められた。

【調査概要】

- 目的** 日本人aHUS患者の遺伝的背景を検討するとともに、それら遺伝的背景と臨床所見およびアウトカムとの関連を検討する全国疫学調査。
- 対象** 1998~2016年に日本のガイドラインに基づきaHUSと診断された日本人患者118例
- 方法** 臨床データおよび検査データを相談文書または質問票を用いてレトロスペクティブに収集し、aHUS発症初期における臨床像を調査した。

Fujisawa M et al. Clin Exp Nephrol 2018; 22: 1088-1099

利益相反: 著者には、アレクシオンファーマが謝礼金を支払ったものが3名、助成金又は寄付、謝礼金を支払ったものが1名が含まれる。

■ aHUS情報サイト

aHUS source.jp



スマートフォン等で
二次元コードを読み取ってください



■ ユルトミリス® 製品情報サイト

ultomiris.jp



スマートフォン等で
二次元コードを読み取ってください



■ ソリリス® 製品情報サイト

soliris.jp



スマートフォン等で
二次元コードを読み取ってください



**aHUS疾患・治療に関する
情報を掲載していますので、
ぜひ利用ください。**

【文献請求先及び問い合わせ先】

アレクシオンファーマ合同会社 メディカル インフォメーションセンター
〒108-0023 東京都港区芝浦3丁目1番1号 田町ステーションタワーN
フリーダイヤル:0120-577-657
受付時間:9:00~17:30(土、日、祝日及び当社休業日を除く)