

臨床的に血栓性微小血管症 (TMA) を診断するためのチェックリスト



【監修】(五十音順)

朝倉 英策 先生 (金沢大学附属病院 高密度無菌治療部 病院臨床教授)
芦田 明 先生 (大阪医科薬科大学 泌尿生殖・発達医学講座 小児科 教授)
加藤 規利 先生 (名古屋大学医学部附属病院 腎臓内科 講師)
松本 雅則 先生 (奈良県立医科大学 血液内科 教授)
丸山 彰一 先生 (名古屋大学大学院医学系研究科 病態内科学講座 腎臓内科学 教授)

臨床的 TMA は、微小血管症性溶血性貧血 (末梢血スメアによる破碎赤血球の存在、ハプトグロビンの著減、LDH の上昇、ヘモグロビンの減少)、血小板減少、1 つ以上の臓器障害 (中枢神経、腎臓、消化器で最も多くみられる) の三徴候を特徴とする。

発症日: _____ / _____ / _____

(時間の経過によって症状が進行し、播種性血管内凝固 [DIC] を発症する可能性がある。)

TMA を確認するための検査

| | 検査項目 | ✓ | 検査項目 | ✓ |
|-------------|---|---|--------------------------------|---|
| 微小血管症性溶血性貧血 | 血中ヘモグロビンの低下 | | 血清 LDH の上昇 | |
| | 血清ハプトグロビンの著減 | | 破碎赤血球の存在 (微小血管性溶血の有無) (末梢血スメア) | |
| 血小板減少 | 血小板数 (参考) 15 万 / μ L 未満、ベースラインから 25% 以上の低下 | | | |

間接ビリルビン値の上昇、網赤血球数の増加は TMA 診断の参考になる

臓器障害

| | ✓ | | ✓ |
|--------|---|-----------|---|
| 急性腎障害 | | 四肢先端の血流障害 | |
| 神経系症状 | | 消化器系症状 | |
| 心血管系症状 | | 眼底病変 | |
| 肺障害 | | その他 () | |

TMA 診断時に必ずしも臓器障害を認めない場合がある

発症に関わる可能性のある因子

| | ✓ | | ✓ |
|---------------|---|-----------------------------|---|
| ADAMTS13 活性低下 | | 感染症 (STEC 感染症、肺炎球菌感染症) | |
| 補体制御異常 | | 妊娠、HELLP 症候群 | |
| 自己免疫疾患・膠原病 | | 薬剤 [†] | |
| 悪性高血圧 | | 臓器移植・骨髄移植 | |
| 悪性腫瘍 | | コバラミン代謝異常症 (特に生後 6 か月未満で考慮) | |

TMA 類似疾患である DIC、悪性貧血および HIT (ヘパリン起因性血小板減少症) を鑑別すること。
DIC の鑑別: PT、APTT、フィブリノゲン、FDP または D-ダイマーなどを測定し、DIC の診断基準などを用いて鑑別する¹⁾。
悪性貧血の鑑別: ビタミン B₁₂、葉酸を測定する¹⁾。

[†] TMA と関連する薬剤: シスプラチン、ゲムシタビン、マイトマイシン、クロピドグレル、チクロピジン、キニーネ、インターフェロン α 、インターフェロン β 、抗 VEGF 薬、アレムツズマブ、シクロスポリン、タクロリムス、シプロフロキサシン、経口避妊薬、オナセムノゲンアベパルボベクなど

1) 非典型溶血性尿毒症症候群 (aHUS) 診療ガイド 2015. 日腎会誌. 2016;58(2):62-75. [利益相反: 本論文の著者にアレクシオンファーマより講演料、奨学寄附金を受領している者が含まれる。]

非典型溶血性尿毒症症候群 (aHUS) 情報サイト
aHUS Source

<https://ahussource.jp/physicians>



本資料は、非典型溶血性尿毒症症候群 (aHUS) を診断するための
チェックリストではありません。

【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：9：00～18：00（土、日、祝日及び当社休業日を除く）

ALEXION[®]
AstraZeneca Rare Disease

HUS043(2)-2302
2023年2月改訂