

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3徴を特徴とする。

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: 抗血小板薬(チクロピジン、クロピドグレル)、抗寄生虫薬(キニーネ)、抗ウイルス薬、インターフェロン、抗悪性腫瘍薬(ゲムシタビン、VEGF阻害薬)、免疫抑制薬(シクロスポリン、タクロリムス、シロリムス)、ウイルススペクター製剤(オナセムノゲン アベパルボベク)、プロテアソーム阻害薬(カルフィルゾミブ)、麻薬、経口避妊薬 など¹⁾

1) 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. p15, 23-24. [利益相反:本書籍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。]

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：9：00～17：30 (土、日、祝日及び当社休業日を除く)

ALEXION[®]
AstraZeneca Rare Disease

HUS043(3)-2306
2023年6月改訂