

溶血を伴う血小板減少症の中で TMA を見逃していませんか？

監修 松本 雅則 先生 (奈良県立医科大学 血液内科学講座 教授)

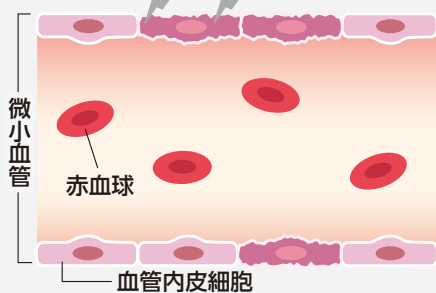
TMAの病態

TMAは血小板減少と溶血性貧血に、腎障害や神経障害などの臓器障害を合併する疾患群です¹⁾。
TMAは全身の微小血管に血小板を中心とした血栓が形成されることで発症します^{1, 2)}。

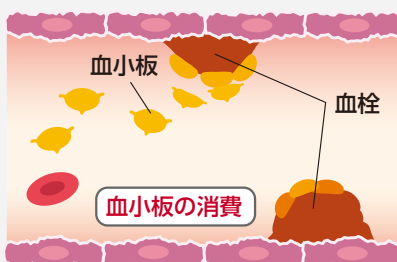
STEC-HUS、aHUS、二次性TMA

血管内皮細胞の損傷

感染、薬剤、遺伝性、など

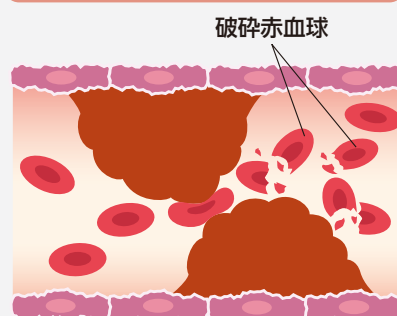


微小血管内血栓形成



●血小板減少

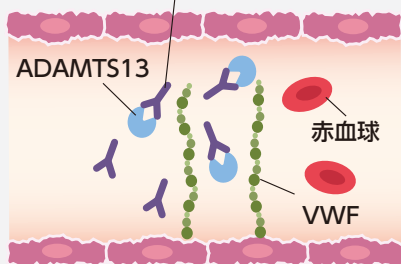
赤血球の破壊 (赤血球破碎症候群)



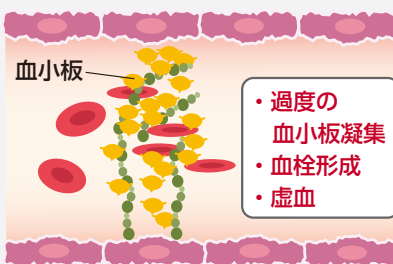
●溶血性貧血

- ・ヘモグロビン減少
- ・LDH上昇
- ・ハプトグロビン減少
- ・破碎赤血球の存在

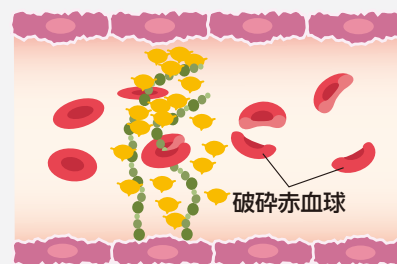
抗ADAMTS13抗体



ADAMTS13の著減



微小血管内血栓形成



赤血球の破壊 (赤血球破碎症候群)

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

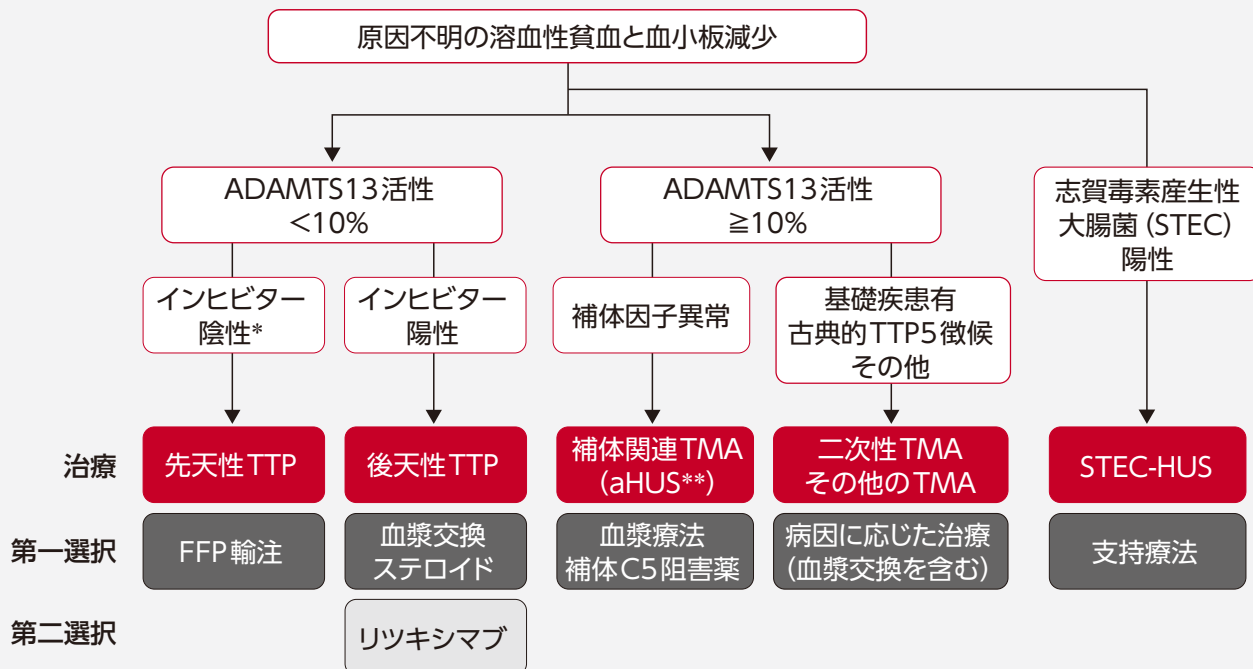
TTPにおける赤血球の破壊には、血栓の間隙通過によるものと血管内に張られた糸状のVWFによるものの2つの説がある³⁾

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. p4-75. [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。]

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 TTPグループ 編. 血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP)診療ガイド 2020. p1-2.

3) 松本雅則. 臨床血液. 2021;62(5):480-485.

TMAの診断と治療



* インヒビター陰性であっても、ADAMTS13結合抗体陽性の後天性TTPが存在する。

** 非典型HUS：保険病名や慣用名としてしばしば使用されている。

ADAMTS13：adisintegrin-like and metalloproteinase with thrombospondin type 1 motifs 13、TTP：血栓性血小板減少性紫斑病、TMA：血栓性微小血管症、aHUS：非典型溶血性尿毒症症候群、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、FFP：新鮮凍結血漿

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 TTPグループ 編、
血栓性血小板減少性紫斑病（TTP）診療ガイド 2020. p22. より一部改変

情報サイトのご案内

aHUS Source

非典型溶血性尿毒症症候群 (aHUS)
医療関係者向け情報サイト

<https://ahussource.jp/physicians>



ユルトミリス.jp

ユルトミリス®製品情報サイト

<https://ultomiris.jp>



ソリリス.jp

ソリリス®製品情報サイト

<https://soliris.jp>



情報サイトではaHUSの疾患・治療について
掲載していますので、ぜひご利用ください。

【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）