

ランチョンセミナー2

Thrombotic Microangiopathy (TMA)の臨床 Update

柴垣 有吾

聖マリアンナ医科大学 腎臓・高血圧内科

Thrombotic microangiopathy (TMA)は消費性血小板減少、破砕性溶血性貧血、臓器障害（主に腎、中枢神経）を3徴とし、未治療では致命的・重篤な転帰をとりうる重要な疾患群である。TMAは様々な基礎疾患に起因するが、その構成疾患概念が病態生理や診断法の進歩に伴い、整理されてきている。志賀毒素による内皮障害による溶血性尿毒症症候群(HUS)、ADAMTS13 活性低下に起因する血栓性血小板減少性紫斑病に加え、さらに、補体遺伝子異常を基礎に補体活性化要因にて顕在化する病態である非典型溶血性尿毒症症候群 (atypical HUS; aHUS)が新たな基礎疾患として注目されてきている。aHUSの病態や発症メカニズムの詳細はまだ完全に解明されたとは言い難い部分があり、診断法も確立していない。TMA、特に aHUS の診断、治療の現状を紹介する。