

1名分料金で
2人目無料

免疫性血栓性血小板減少性紫斑病(TTP)の

歴史、病態、治療の新たな展開と残された課題【LIVE配信】
【アーカイブ配信】

◆日時：2024年6月21日(金)13:00～16:00

【アーカイブ配信：6/25～7/5(何度でも受講可能)】

◆会場：【WEB限定セミナー】※ご自宅や職場でご受講下さい。

◆受講料：1名につき49,500円(税込、資料付)

※会員登録(無料)をしていただいた方には下記の割引・特典を適用します。

- ・1名でお申し込みされた場合、1名につき46,200円
- ・2名同時にお申し込みされた場合、2人目は無料(2名で49,500円)
- ・ライブ配信視聴、アーカイブ配信視聴いずれも受講料は同じです。

セミナーHP <https://www.rdsc.co.jp/seminar/240652>

セミナーお申込みFAX

03-5857-4812

※お申込み確認後は弊社よりご連絡いたします。

【講師】※講師のご略歴等の詳細は弊社HPでご確認下さい

(公財)大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院 顧問 医学博士 上田 恭典 氏

習得できる知識など：TTPの病態

TTP治療の考え方

アフェレンス治療の意味

Caplacizumabによる治療の意味とPit fall TTP診療における保険適用の問題点

後天性血栓性血小板減少性紫斑病(後天性TTP)は、微小血管血栓症(TMA)の1病型であり、血管内皮から分泌されたvon Willebrand factor (VWF)の大きな重合体が、末梢の細動脈等で、ずり応力によって進展された際に、通常であればVWFのA2ドメインでVWFを切断するADAMTS13と呼ばれる酵素に対する中和抗体や時に結合抗体が生じて機能せず、VWFが非常に大きな重合体のまま進展し、その各A1ドメインに血小板が結合、さらに末梢に進んでVWF血小板血栓を生じ、消費性の血小板減少と虚血による組織障害を生じる疾患である。後天性TTPは、現在ではその機序により次第に免疫性TTPと呼ばれるようになっていく。疾患の概念が明確になった1966年時点では致死率90%とされていたが、その後病因が明確になる以前に、新鮮凍結血漿(FFP)を用いた血漿交換の有効性が前向き比較試験で確立し、さらに免疫学的機序が明らかとなり、血漿交換と副腎皮質ホルモンを中心とした免疫抑制療法が初期治療として確立、死亡率も20-10%程度まで改善した。しかしながら、FFPを用いた血漿交換は、抗ADAMTS13抗体を除去する一方で不足するADAMTS13を補充する治療であるが、同時に抗体産生しているBリンパ球に対応抗原を負荷する治療であるため、約半数でinhibitor boostingと呼ばれる、いったん減少した抗体の再上昇による病状の悪化が生じ、免疫抑制の強化と頻回の血漿交換が必要となる。ADAMTS13活性、インヒビターの確認には時間がかかる一方で、死亡症例の大部分は、発症早期の微小血管血栓による心臓死であることも明らかとなり、早期対応の重要性が指摘されている。ラマは重鎖のみの抗体を持つが、VWF A1ドメインに対するラマの抗体の変部位をヒト化したNanobodyであるCaplacizumabが、昨年血漿交換、適切な免疫抑制薬との併用で保険適応となった。Caplacizumabは、抗ADAMTS13抗体存在下でも、VWFと血小板の結合を阻害し、VWF血小板血栓形成を阻止するため、血栓形成も血小板減少も速やかに生じなくなる。海外国内の試験で有効性が確認され、2023年の我が国の診療ガイドでも1Aの評価となっている。ただし、Caplacizumab使用下では、抗体が存在しADAMTS13活性が著減していても症状は改善するので、臨床症状の改善が病因の解決に結び付かないことに留意が必要であり、臨床症状のみで病因が改善されたと誤認すると、その中止によってTTPが再燃しさらに病状を悪化させる可能性がある。CaplacizumabはTTP治療のパラダイムシフトをもたらす薬剤である一方、強力な免疫抑制療法と綿密なADAMTS13活性、抗体価の確認がその終了時期の決定には必要である。免疫性TTPは初期対応が重要な疾患であるが、疑うことができれば診断にたどり着くことは難しくない。その歴史、病態、治療について、最新の知見も交えて、理解を深めていただきたい。

- | | |
|-----------------------------------|-----------------------|
| 1. 免疫性血栓性血小板減少性紫斑病の歴史、病態、治療と新たな展開 | 6. TTPの治療と問題点 |
| 2. 血栓性微小血管症 | 7. 免疫性TTPの臨床 |
| 3. 血栓性血小板減少性紫斑病(TTP)診療の歴史 | 8. 免疫性TTP診療の新たな展開 |
| 4. TTPの病態 | 5. 先天性TTPと免疫性TTP |
| | 9. TTPの診断・治療における臨床ニーズ |
- 【質疑応答】

本セミナーは「Zoom」を使ったWEB配信セミナーとなります。Zoomを使ったWEB配信セミナー受講の手順

- 1) Zoomを使用されたことがない方は、こちら(https://zoom.us/download#client_4meeting)からミーティング用Zoomクライアントをダウンロードしてください。ブラウザ版でも受講可能です。
 - 2) セミナー前日までに必ず動作確認をお願いします。はじめかたについてはこちら(<https://www.rdsc.co.jp/files/instruction/zoom.pdf>)をご覧ください。
 - 3) 開催日直前にWEBセミナーへの招待メールをお送りいたします。セミナー開始10分前までにメールに記載されている視聴用URLよりご参加ください。
- ・セミナー資料は開催前日までにお送りいたします。無断転載、二次利用や講義の録音、録画などの行為を固く禁じます。

『免疫性血栓性血小板減少性紫斑病』セミナー申込書 ※ご希望の参加形式にチェックを入れて下さい⇒LIVE アーカイブ

会社・大学			
住所	〒		
電話番号		FAX	
お名前	所属	E-Mail	
①			
②			
会員登録(無料) ※案内方法を選択してください。複数選択可。			
		<input type="checkbox"/> Eメール	<input type="checkbox"/> 郵送

●Webセミナーの受講申込みについて●

必要事項をご明記の上、FAXでお申込み下さい。上記のLIVEかアーカイブにチェックを入れて下さい。弊社から受付完了のご連絡をいたしまして請求書をお送りいたします。セミナーお申込み後、ご都合により出席できなくなった場合は代理の方がご出席下さい。代理の方も見つからない場合、営業日(土日祝日を除く)で8日前まででしたらキャンセルをお受けします。

受講料の支払いに関してはHPをご覧ください。

⇒ <https://www.rdsc.co.jp/pages/entry>

個人情報保護方針の詳細はHPをご覧ください。

⇒ <https://www.rdsc.co.jp/pages/privacy>