

尿PBG迅速スクリーニングキット (研究用試薬、医薬用外劇物) 無償提供

急性肝性ポルフィリン症の 迅速スクリーニングをしませんか？

激しい
腹痛を繰り返す
患者さんに

監修 足立 智英 先生 (東京都済生会中央病院 脳神経内科/総合診療内科、芝浦スリーワンクリニック・ポルフィリン症外来)

急性肝性ポルフィリン症 (AHP: Acute Hepatic Porphyria)*の発症は、10代後半から30代の女性に多いとされ、便秘や嘔吐を伴う激しい腹痛発作を主症状とします。AHPの発作は一部の薬剤で悪化するため、AHPが疑われる場合には、薬剤選択を慎重に行う必要がありますが、一般的な血液検査や画像検査では診断することができません。尿中のδ-アミノレブリン酸 (ALA)、ポルフォビリノーゲン (PBG) を測定して診断します。ただし、結果がでるまで約10日を要します。本スクリーニングキットはAHPを速やかにスクリーニングでき、陽性となった場合には診断の一助となるとともに、発作を悪化させる薬剤の投与を回避することができます。

※AHPは4病型に分類され、その多くは急性間欠性ポルフィリン症(AIP)です

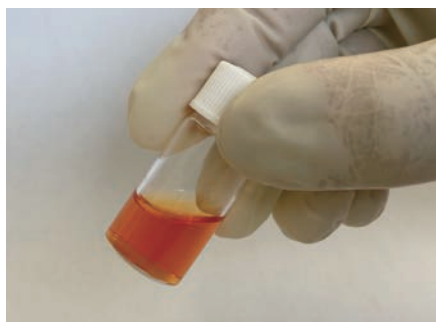
Stein PE, Badminton MN, Rees DC. *Br J Haematol*. 2017; 176(4): 527-538.
Stein PE, Edel Y, Mansour R, et al. *J Inherit Metab Dis*. 2023; 46(4): 662-674.

＼このような症状の患者さん、いらっしゃいませんか？／



* posterior reversible encephalopathy syndrome : 可逆性後頭葉白質脳症

尿PBG迅速スクリーニングキットは、試薬に尿を加えることで色調変化から判定できます



尿PBG迅速
スクリーニングキットの
お申し込みはこちら

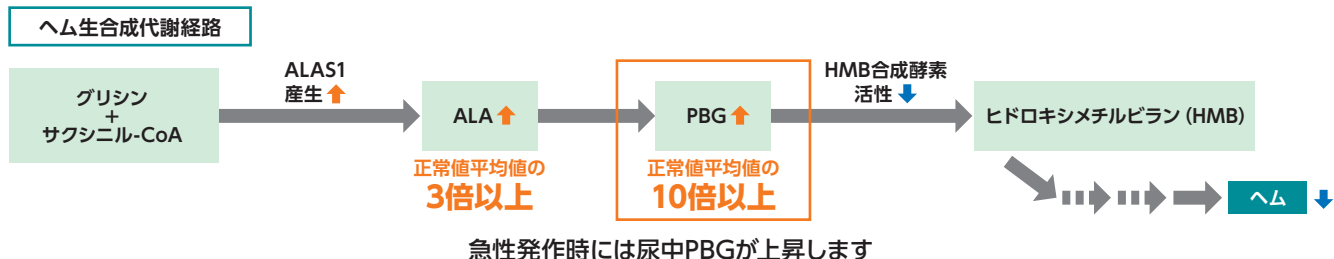


急性肝性ポルフィリン症 (AHP) とは？

AHPはヘム合成酵素の活性低下を原因とする遺伝性疾患です。ヘム合成経路の律速酵素であるδ-アミノレブリン酸合成酵素1 (ALAS1)が一部の薬剤などにより誘導されると、中間体のδ-アミノレブリン酸(ALA)、ポルフォビリノーゲン (PBG) などが体内に過剰に蓄積し、便秘や嘔吐を伴う激しい腹痛発作を主症状とした急性発作を引き起こします。

Stein PE, Badminton MN, Rees DC. *Br J Haematol*. 2017; 176(4): 527-538.

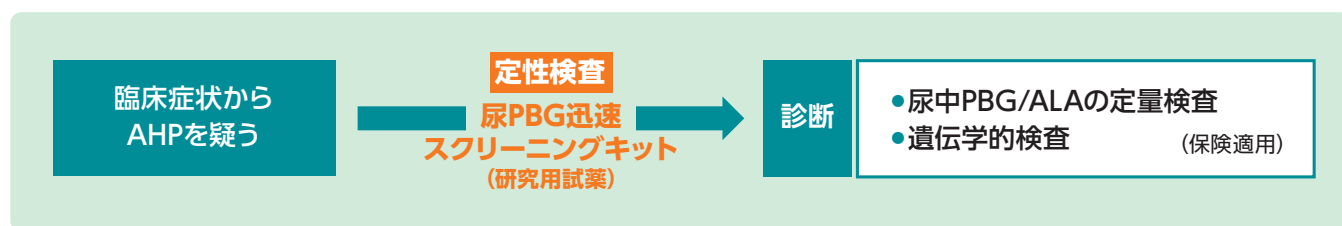
急性間欠性ポルフィリン症 (AIP) の場合



尿PBG迅速スクリーニングとは？

本スクリーニングで用いるエールリッヒ試薬は、尿中PBGに含まれるインドール骨格に反応し呈色するため、尿中PBGの定性検査として使用されています。ウロビリノーゲン等、他のインドール骨格を有する化合物と反応し偽陽性を示す可能性がありますので、診断には定量検査を実施してください。

Lamon J, With TK, Redeker AG. *Clin Chem*. 1974; 20 (11): 1438-1440.



陽性 (ピンク～赤色) となった場合の治療上の注意

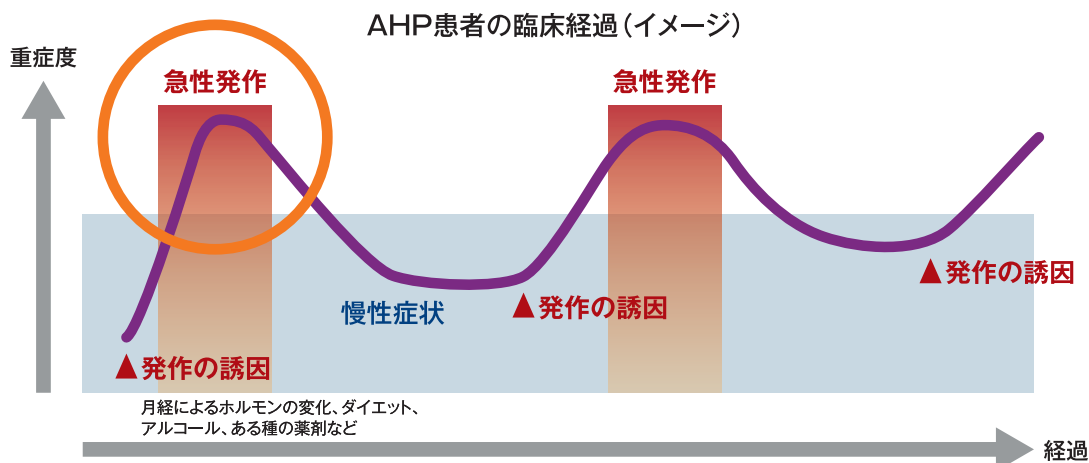
- 鎮静剤、抗てんかん剤等のなかには症状を悪化させる薬剤が含まれますので、薬剤選択には十分ご注意ください。
- 発作時の救急対応には、ブドウ糖の経口投与 (または静脈内投与) をご検討ください。

(参考: American Porphyria Foundation, Safe/Unsafe Drug Database)

検査を行うタイミングは？ 「症状の強いときに検査をしてください」

発作時には尿中PBGが上昇しますが、非発作時には低下するため偽陰性となることがあります。

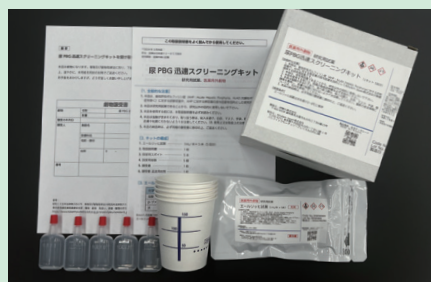
腹痛、嘔吐などの急性発作の症状の強い時に検査を行ってください。



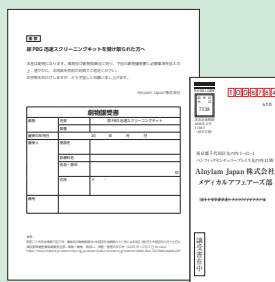
Kizilaslan EZ, Ghadge NM, Martinez A, et al. *Cureus*. 2023; 15(3): e36058.
Jensen NF, Fiddler DS, Striepe V. *Anesth Analg*. 1995; 80(3): 591-599.
Wang B. *Transl Gastroenterol Hepatol*. 2021; 6: 24.

尿PBG迅速スクリーニングキットが届くまで

お申込み後、伊勢久株式会社より
1～2週間程度でキットが届きます



同封の劇物譲受書を
弊社へ返送してください



試薬はご使用までの間、
冷暗所(2～8℃)で
保管してください



尿PBG迅速スクリーニングキットの使い方 ※試薬には塩酸が含まれるため、手袋等を使用してください。

1

採尿スポイトに新鮮尿を
約10mL採取します

新鮮尿



2

エールリッヒ試薬を準備しま
す(常温に戻す必要はありま
せん)



3

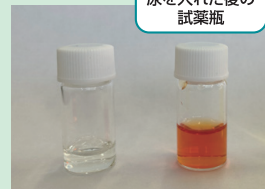
試薬瓶のキャップを開け、
尿を2滴加え攪拌します



4

色調を比較してください

尿を入れた後の
試薬瓶



無色透明の試薬がピンク～赤色に変化したら陽性と判断します

色の変化がなければ陰性です。攪拌後、すぐに色調を確認してください。※攪拌後、約1時間程度で色調は約半分になります。

Lamon J, With TK, Redeker AG. Clin Chem. 1974; 20 (11): 1438-1440.

使用に関する注意事項

- 本試薬は、PBG以外のインドール骨格を有する化合物(ウロビリノーゲン等)と反応し偽陽性を示す可能性があります。
- PBGは光により分解する性質のため、新鮮尿を用いるか、採尿後しばらく放置する場合は遮光し冷蔵してください。
- 発作時には尿中PBGが上昇しますが、非発作時には尿中PBGの濃度が低く、偽陰性となる場合がありますため、症状の強い時に検査を行ってください。
- 本試薬は研究用試薬です。診断の際には保険適用の尿中PBG定量検査等も合わせて行ってください。
- 迅速スクリーニングキット無償提供プロジェクトは、予告なく中止となる場合がございます。ご了承ください。

試薬の取り扱い・保管に関する注意事項

- 本試薬は塩酸が含まれる劇物のため、取扱いにはご注意ください。また、試薬は患者には渡さず必ず医療従事者が取り扱ってください。
- 劇物の譲受には、法令で譲受書の保管が義務付けられています。受取後、必ず同梱の譲受書に捺印の上、ご返送ください。
- 試薬は凍結を避け、冷暗所(2～8℃)で保管してください。また劇物の保管に関する規制に準じて保管してください。
- 試薬を廃棄する際は、自治体や施設の医療用廃棄物処理マニュアルに準じた方法で処理してください。
- 弊社への返品は使用の有無に関わらずお引き受けできません。

保険適用とされている定量検査(尿検査)

尿中PBG定量(検査料186点、尿糞便等検査判断料34点)※BMLのみ受託

AHPの病型を含めた確定診断に有用なその他の検査(保険適用)

尿検査(定量): δ-アミノレブリン酸、ウロポルフィリン、コプロポルフィリン等、遺伝学的検査: かずさDNA研究所 かずさ遺伝子検査室

尿PBG迅速
スクリーニングキット
特設ページ



Porphyria.jp
AHP医療関係者向けサイト



Alnylam Japan株式会社からの情報提供
を希望する方はAlnylamConnectにアク
セスしてください。アクセスはこちらから➡



急性肝性ポルフィリン症
尿 PBG 迅速スクリーニングキット（医薬用外劇物、研究用試薬）
FAX 申込書

Alnylam Japan（株）尿 PBG 迅速スクリーニングキット提供プロジェクト宛
03-6629-6194

FAX 受領後、ご記載のメールアドレスに受注完了メールを送付致します。
3 営業日以内にメールが届かない場合は、jp-pbg-project@alnylam.com にお問い合わせください。

申込に際してのご注意とお願い

- ☐ 本試薬は研究用試薬であり、診断には尿ポルフォビリノーゲン（PBG）の定量検査が必要です。
- ☐ キットお受取後、試薬は冷暗所（2～8℃）にて保管してください。
- ☐ 本試薬は劇物となります。キットをお受取後、同封の劇物譲受書に必要事項を記入の上、ご返送ください。
- ☐ 申込後のキャンセル・返品をお受けすることはできません。ご了承ください。

<お申込者>

施設名	
診療科	
氏名	
メールアドレス	

<キット送付先（キットは製造元より発送されるため下記情報は伊勢久株式会社へ提供されます）>

施設名（上記と異なる場合）	
納品先（医局、外来、検査室等）	
お受取人	
住所	〒
電話番号	

発注に関するお問い合わせ

Alnylam Japan 株式会社 尿 PBG 迅速スクリーニングプロジェクト 担当窓口 E-mail：jp-pbg-project@alnylam.com

製品に関する医学的なお問い合わせ（発注に関するお問い合わせを除く）

Alnylam Japan 株式会社 メディカルインフォメーションセンター 受付時間 平日 9:00～17:30（土日・祝日を除く）

TEL：0120-907-347（フリーダイヤル） E-mail：jp-medinfo@alnylam.com

個人情報の取り扱い

弊社プライバシーポリシー（<https://alnylampolicies.com/ja/privacy>）をご参照ください。