

この取扱説明書をよく読んでから使用してください。

2024年3月作成

貯 法：試薬は光を避け2～8℃で保存

使用期限：試薬外箱に記載

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**

[1. 全般的な注意]

1. 本品は、急性肝性ポルフィリン症（AHP：Acute Hepatic Porphyria、ALAD 欠損性ポルフィリン症を除く）に対する診断促進や、AHP に対する禁忌薬の投与回避を目的とした研究用試薬です。
2. 本品は研究用試薬であることから、研究以外の目的に使用しないでください。
3. 本品を使用する前には、本取扱説明書を必ずお読みください。
4. 本品は塩酸溶液であり、取り扱う際は、吸入は避け、白衣、マスク、手袋、眼鏡等を着用し、皮膚や粘膜に付かないよう十分注意してください。[8. 使用上又は取扱上の注意参照]
5. 本品の納品時は、必ず同梱の譲受書に捺印の上、ご返送ください。

[2. キットの構成]

1. エールリッチ試薬 …………… 1mL/本×5本（5回分）
2. 取扱説明書 …………… 1枚
3. 採尿用スポイト …………… 5本
4. 採尿用容器 …………… 5個
5. 譲受書 …………… 1枚
6. 譲受書 返送用封筒 …………… 1枚

[3. エールリッチ試薬の組成]

化学名又は一般名	濃度又は濃度範囲
塩化水素	19.6%
p-ジメチルアミノベンズアルデヒド	1.8%
水	残り

6mol/Lの塩酸1000mLに20gのp-ジメチルアミノベンズアルデヒドを溶解し作製¹⁾1mL/本とした。

エールリッチ試薬の安全データシート（Safety Data Sheet：SDS）はこちらから



[4. 使用目的]

AHP 診断促進のための尿ポルフィビリノーゲン (PBG) の迅速スクリーニングおよび AHP に対する禁忌薬の投与回避

[5. 特徴]

1. 遺伝性希少疾患である AHP は、一般的な血液・画像検査では異常がみとめられないことから、診断が難しく、診断がつくまでの平均期間は 15 年とも報告されています²⁾。
2. AHP は激しい急性腹痛発作を主症状とし、鎮静剤、抗てんかん剤、解熱鎮痛消炎剤等、様々な薬剤投与により、発作が誘発あるいは増悪することが知られています。そのため、AHP 患者では、これらの薬剤の投与を避ける、あるいは中止する必要があります³⁾。
3. 本試薬は、AHP 患者で尿中に排出される PBG と反応することで、速やかにピンク～赤色に変色します。
4. AHP の病型の一つである ALAD 欠損ポルフィリン症 (ALAD deficiency porphyria: ADP) では、PBG が上昇しないため、本試薬には反応しません。なお、ADP は 2010 年 12 月末までに国内では 1 例報告されています²⁾。

[6. 検査方法]

1. 採尿スポイトに新鮮尿を約 10mL 採取する。
2. 使用前にエールリッチ試薬を準備する。
3. 試薬のキャップを開け、試薬瓶にエールリッチ試薬とおよそ同量の尿 (約 20 滴) を加え、攪拌する。
4. 試薬の色が、スポイトに残っている尿と比べて、赤みが増していたら陽性と判断する。尿の変色がなければ陰性とする。なお、色調確認は、攪拌後 10 分以内に行うこと (尿滴下後 1 時間程度で色調は約半分になる)

ご参考：

巻末に写真付きの検査方法、尿濃度および PBG 濃度別の試薬色調確認写真を付録として付けております。

[7. 検査結果の判定にかかる注意点]

1. PBG は、光により分解する性質がありますので、新鮮尿を用いる、もしくは尿採取後、しばらく放置する場合は尿を遮光してください。
2. エールリッチ試薬は PBG 以外の他のインドール骨格を有する化合物 (例：ウロビリノーゲン) と反応することで、偽陽性を示す可能性があります。AHP の診断には、必ず、保険適用された検査方法 (尿 PBG や尿 ALA の定量検査、遺伝学的検査等) を用いて診断を行ってください。
3. 本品は十分な PBG 濃度が得られない場合は偽陰性になることがあります。AHP では、発作時のみ尿中 PBG が上昇する病型もあり、非発作時や、発作直後では本試薬が反応するための十分な PBG 濃度が得られない可能性があります。そのような場合は、偽陰性となりますので、発作時に検査をしてください。

[8. 使用上又は取扱上の注意]

1. 取扱上の注意

- ①本品は劇物になりますので、患者には渡さず、医療従事者が取り扱いを行ってください。
- ②本品は p-ジメチルアミノベンズアルデヒドを含む塩酸溶液であり、取り扱う際は、換気のよい場所で使用し、吸入は避け、白衣、マスク、手袋、眼鏡等を着用し、皮膚や粘膜に付かないよう十分注意してください。また、アルカリ性物質や金属との接触も避けてください。
- ③本品の取り扱い後は、十分手洗いを行ってください。
- ④万が一、皮膚や衣類に付着した場合は、速やかに水で洗い流してください。また、眼に入った場合は、水で数分間注意深く洗い、コンタクトレンズを着用していて容易に外せる場合は外し、その後も洗浄を続けてください。
- ⑤エールリッヒ試薬を容器からこぼした場合は、紙やウエス等に吸収させて、試薬が漏出した場所を水でよく洗浄してください。
- ⑥本品の保管は、施設の所在地を管轄する保健所の劇物の保管に関する規制に準じて保管してください。
- ⑦本品を廃棄する際は、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。
- ⑧本品の返品は、品質の不具合を除き、承っておりません。

2. 使用上の注意

- ①取扱説明書に記載された検査方法に従って使用してください。
- ②本品は貯蔵方法に従い保存してください。

[9. 貯蔵方法・使用期限]

1. 貯蔵方法：エールリッヒ試薬は光を避け 2～8℃に保存
2. 使用期限：試薬外箱に記載（安定性データの更新により変更する場合があります）

[10. 包装単位]

1. キット：1mL/本×5本（5回分）

[11. 問い合わせ先]

- 製品に関する医学的なお問い合わせ（発注除く）

Alnylam Japan 株式会社
メディカル インフォメーションセンター
電話：0120-907-347
E-mail：jp-medinfo@alnylam.com
受付時間 9：00～17：30
(祝祭日を除く月曜日から金曜日まで)

- 発注及び発注に関するお問い合わせ

Alnylam Japan 株式会社
E-mail：jp-pbg-project@alnylam.com
Fax：03-6629-6194
AHP に関する医療関係者向け疾患情報 Web サイト | Porphyrin.jp
<https://porphyria.jp/>

[12. 製造販売]

製造元：伊勢久株式会社

〒460-8558 愛知県名古屋市丸の内三丁目4番15号

販売元：Alnylam Japan 株式会社

〒100-6211 東京都千代田区丸の内一丁目11番1号
パシフィックセンチュリープレイス丸の内11階

[13. 主要文献]

- 1) Lamon J, et al. The Hoesch test: bedside screening for urinary porphobilinogen in patients with suspected porphyria. Clin Chem. 1974; 20(11): 1438-1440.
- 2) Bonkovsky HL, et al. Acute porphyrias in the USA: features of 108 subjects from porphyrias consortium. Am J Med. 2014; 127(12): 1233-1241.
- 3) 堀江 裕. 急性肝性ポルフィリン症の病態と診断・治療の最新知見 - ありふれた症状に潜む希少疾患の兆候 -. Prog Med. 2021; 41 (9): 865-876.

付録 1：検査方法

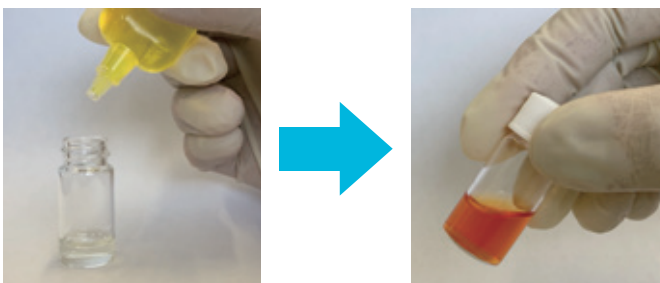
1. 採尿スポイトに新鮮尿を約10mL 採取する。



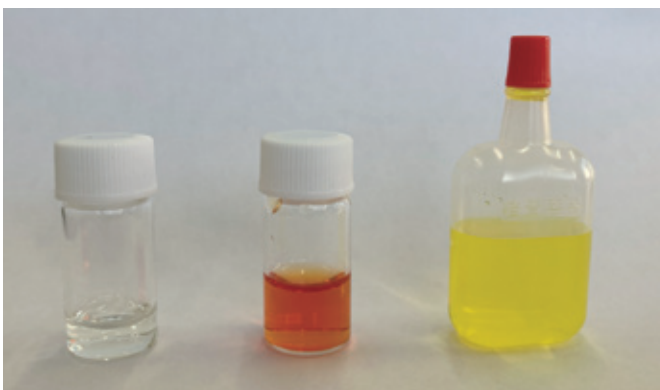
2. 使用前にエールリッヒ試薬を準備する。



3. 試薬のキャップを開け、試薬瓶にエールリッヒ試薬とおおよそ同量の尿 (約20滴) を加え、攪拌する。

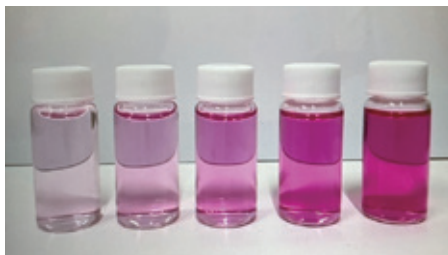


4. 試薬の色が、スポイトに残っている尿と比べて、赤みが増していたら陽性と判断する。尿の変色がなければ陰性とする。なお、色調確認は、攪拌後すぐに行うこと (尿滴下後、約1時間程度で色調は約半分になる)



付録 2 : 尿濃度および PBG 濃度別の試薬色調

1. PBG 粉末を水に溶かし、PBG 濃度別にエールリッヒ試薬に加えた写真

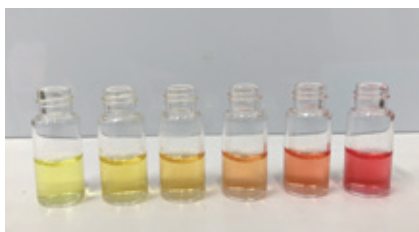


(PBG 濃度は、左から 1.25mg/L、2.5mg/L、5.0mg/L、10.0mg/L、20.0mg/L)

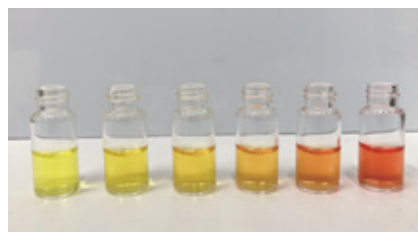
尿中 PBG 濃度は通常 0 ~ 4mg/L であるが、発作時には大幅に上昇 (20 ~ 200mg/L) する¹⁾。

2. PBG 粉末を人工尿 * に溶かし、PBG 濃度別にエールリッヒ試薬に加えた写真

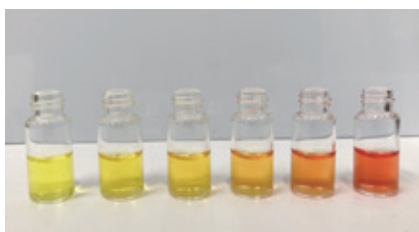
2-1 通常尿の 1/4 の尿の色調



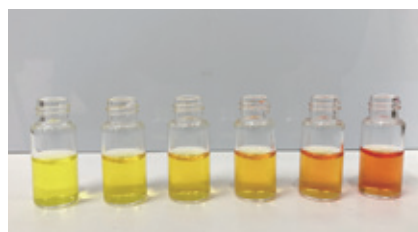
2-2 通常尿の 1/2 の尿の色調



2-3 通常尿の 3/4 の尿の色調



2-4 通常尿の色調



(PBG 濃度は、左から 0mg/L、1.25mg/L、2.5mg/L、5.0mg/L、10.0mg/L、20.0mg/L)

* 人工尿は JIS 規格に基づきタートラジン (黄色 4 号) を加え作成した。

1) American Porphyria Foundation “Emergency Room Guidelines for Acute Porphyrias”
<https://porphyriafoundation.org/for-healthcare-professionals/emergency-room-guidelines-for-acute-porphyrias/> (2023/05/22 Access)