

告示	番号	52	血液疾患
	疾病名	無トランスフェリン血症	

## 無トランスフェリン血症

むとらんすふえりんけっしょう

### 概念・定義

鉄の輸送を司るトランスフェリン (transferrin: TF) の欠乏により、骨髄に鉄を供給できず、ヘモグロビン産生が低下することにより小球性低色素性貧血を呈する疾患。また同時に、利用されなかった鉄が全身の臓器へ沈着しヘモクロマトーシスもきたす。

### 症状

高度の貧血による顔色不良と易疲労感が主たる症状である。貧血は乳幼児よりみられることが多く、早期に発症した症例では発育障害をきたす。易感染性も多くの例で報告されている。また、赤血球産生に利用されなかった鉄が、肝臓をはじめとした臓器に蓄積してモクロマトーシスを引き起こすため、それら臓器の障害による症状（肝障害、心不全）を来すこともある

### 治療

不足している Tf の補充により病態を是正できるため、血漿製剤や血漿から抽出したアポトランスフェリンの投与を行う。本治療が行われれば数ヶ月以内に血液学的には正常化する。ヘモクロマトーシスは生命予後に直結すると考えられるため、キレート剤を用いて積極的に除鉄を行うことが推奨される

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/9\\_5\\_6.html](http://www.shouman.jp/details/9_5_6.html)