

抗リン脂質抗体症候群 (APS)

抗リン脂質抗体症候群 (Antiphospholipid syndrome : APS) は、ループスアンチコアグラント (LA) や抗カルジオリピン抗体などの抗リン脂質抗体の出現が認められ、動静脈血栓症、習慣流産・胎児死亡などの特徴的な臨床症状を呈する自己免疫疾患です。SLE(p.14) などの膠原病に合併して起こるものを二次性 APS、他の膠原病を合併しないものを原発性 APS と呼んでいます。また、急速に多発性の血栓症を生じ、腎機能障害、中枢神経障害により予後不良となるものを劇症型リン脂質抗体症候群といいます。

臨床的特徴

動静脈血栓症

末梢血管・皮膚（四肢壊疽、皮膚潰瘍、網状皮斑、爪床出血）

肺（肺梗塞、肺高血圧症）

肝・脾臓 (Budd-Chiari 症候群、肝動脈血栓、NRH*)

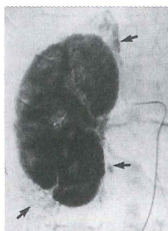
心臓（心筋梗塞）

腎臓（腎動脈血栓、腎静脈血栓、微小血管性糸球体炎）

消化管（腸間膜動脈血栓症）

習慣流産・胎児死亡、網膜病変、視神経病変など

*nodular regenerative hyperplasia



腎静脈血栓症



四肢壊疽

写真提供：一般財団法人日本健康管理協会 新宿健診プラザ 鍋木淳一先生

関連自己抗体

自己抗体	疾患、病態との関連	MBL 関連製品	診断基準
抗カルジオリピン抗体	APSで高率に検出。 (SLEなどの自己免疫疾患でも検出。)	ELISA 法 MESACUP™ カルジオリピン テスト MESACUP™ カルジオリピン IgM (研究用試薬)	◎
ループスアンチコアグラント (LA)		希釈ラッセル蛇毒試験法 LA テスト「グラディボア」	◎
抗ホスファチジルセリン・プロトロンビン抗体	LA の責任抗体と言われている。APS, SLE に特異的との報告がある*。	ELISA 法 PS/PT ELISA Kit (研究用試薬)	

* 岡田 純. リウマチ科, 23(5), 488-493, 2000

抗リン脂質抗体症候群 (APS) の分類基準

札幌クライテリア・シドニー改変 (2006 年)

[臨床基準]

①血栓症

適切な画像診断もしくは組織学的に証明された血管壁の炎症を伴わない動静脈あるいは小血管の血栓症

②妊娠合併症

- 妊娠 10 週以降でほかに原因のない正常形態胎児の死亡、または
- 妊娠高血圧症候群、子癇、または胎盤機能不全による妊娠 34 週以前の正常形態胎児の早産、または
- 妊娠 10 週以前の 3 回以上の流産 (母体の解剖学的異常と内分泌学的異常、父母の染色体異常を除く)

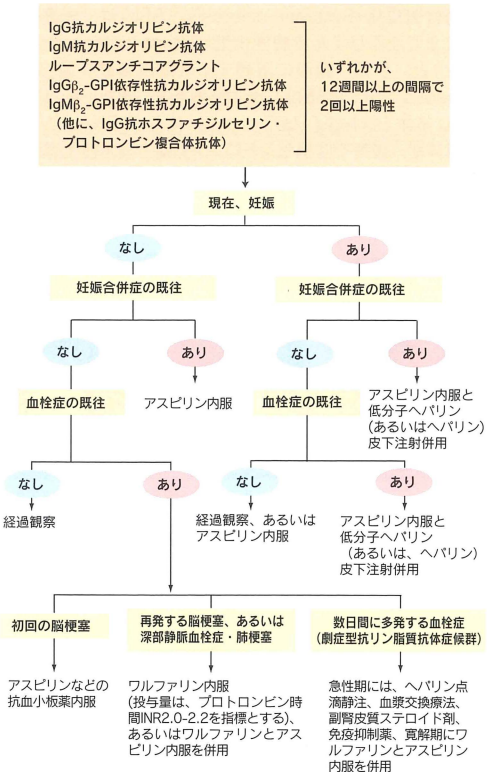
[検査基準]

- 国際血栓止血学会のガイドラインに基づいた測定方法で、ループスアンチコアグラントが陽性
- 標準化された ELISA 法で中等度以上の力価の IgG または IgM 型の抗カルジオリピン抗体陽性 (健康人の 99%-tile 以上)
- 標準化された ELISA 法で中等度以上の力価の IgG または IgM 型の抗 β_2 グリコプロテイン I 抗体陽性 (健康人の 99%-tile 以上)

臨床基準の 1 項目以上が存在し、かつ検査基準のうち 1 項目以上が 12 週間以上の間隔において 2 回以上証明されるときに抗リン脂質抗体症候群と分類する。

出典：渡邊俊之、渥美達也．病態と治療戦略がみえる 免疫・アレルギー疾患イラストレイテッド，141-145 (2013)

抗リン脂質抗体症候群の治療方法（血栓症、子宮内胎児死亡）



- * 1：再発する血栓症あるいは妊娠合併症の既往がある場合、妊娠を継続させるために、免疫グロブリン大量静注療法が試みられる
- * 2：再発する血栓症に対して、**リツキシマブ点滴静注**が試みられる