

告示	番号	6	膠原病
	疾病名	抗リン脂質抗体症候群	

## 抗リン脂質抗体症候群

こうりんしつこうたいしょうこうぐん

### 概念・定義

抗リン脂質抗体症候群は、抗リン脂質抗体の存在下に血栓傾向が増す疾患であり、小児では動静脈血栓症が問題となる。抗リン脂質抗体はリン脂質またはリン脂質と蛋白の複合体に結合する自己抗体の総称で、抗カルジオリピン抗体 (aPL) や生物学的偽陽性などが含まれるが、臨床診断には抗カルジオリピン  $\beta$ 2-グリコプロテイン I (aPL $\beta$ 2GPI) 抗体もしくはループスアンチコアグラント (LA) の存在が重要である。

単独で発症した症例は原発性 APS に、全身性エリテマトーデス(SLE) などリウマチ性疾患に伴う場合は続発性 APS に分類される。APS の特殊型として、多臓器に微小血栓をきたし急速に多臓器不全に陥る、致死率が高い劇症型抗リン脂質抗体症候群(Catastrophic APS)がある。

### 症状

APS でみられる血栓症の症状は、梗塞部位により多様であり、成人にみられる臨床症状の多くが小児例にも当てはまる。

静脈血栓では、深部静脈血栓症、網状皮疹、皮膚潰瘍、網脈静脈血栓症、Budd-Chiari 症候群、肝酵素上昇、副腎機能低下などの症状を、動脈血栓では、四肢壊疽、脳梗塞、一過性脳虚血発作、網脈動脈血栓症、腎梗塞、腎血栓性微小血管障害、心筋梗塞、肝梗塞、腸間膜動脈血栓症、骨梗塞などの症状を呈する。血小板減少症がみられることがある。

成人の女性では習慣性流産を始めとする妊娠合併症が問題となり、血栓症とならび重要な臨床所見である。

数日から 1 カ月以内という短期間のうちに複数の臓器に微小血栓が多発し、急速に多臓器不全を呈する致死率の高い病態として、劇症型抗リン脂質抗体症候群(catastrophic antiphospholipid syndrome; CAPS)がある。血栓を生じる頻度の高い臓器は、腎・肺・中枢神経・心臓・皮膚である。臨床所見および検査所見は CAPS 成人例と相違ないが、小児では成人と異なり、感染症をきっかけとして劇症型 APS をきたす頻度が高く(小児 60.9% vs 成人 26.8%)、劇症型 APS の症状が APS としての初発症状となる頻度が高い(小児 86.6% vs 成人 45.2%)。CAPS では画像所見で血栓が明らかでない臓器障害においても、生検組織で微小血栓が証明されることがある。

動脈血栓を生じた症例は動脈血栓を再発し、静脈血栓を生じた症例は静脈に血栓が再発することが多い

### 治療

抗凝固薬および抗血小板薬による血栓症の予防が治療の中心となる。APS に対する免疫抑制療法の効果は確認されていない。びまん性肺胞出

血を有する APS や CAPS などにおいて、免疫抑制療法を含めた集学的治療の効果が検討されている。小児 APS に対する特有の治療方針はなく、成人 APS の治療に準じて治療が行われている。

静脈血栓の予防には、アスピリンの効果が否定されており、ワルファリンが用いられる。

動脈血栓の予防に対しては抗血小板薬が用いられる。抗血小板薬として低用量アスピリンが用いられるが、前向き試験では効果が不十分との報告があり、成人領域では複数の抗血小板薬の併用や抗凝固薬の少量併用が必要との意見がある。

抗リン脂質抗体陽性例におけるアスピリンによる血栓症の一次予防効果に関しては、否定的なランダム化比較試験がある一方で、基礎疾患に SLE を有する症例などで有効性を示唆するメタアナリシスの報告がある

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/6\\_1\\_5.html](http://www.shouman.jp/details/6_1_5.html)