

告示	番号	36	慢性腎疾患
	疾病名	非典型溶血性尿毒症症候群	

非典型溶血性尿毒症症候群

ひてんけいようけつせいにようどくしょうしょうこうぐん

概念・定義

非定型溶血性尿毒症症候群 (atypical hemolytic uremic syndrome, aHUS)は、志賀毒素による HUS と ADAMTS13(adisintegrin-like and metalloproteinase with thrombospondin type I motifs, member 13)活性著減による血栓性血小板減少性紫斑病 (thrombotic thrombocytopenic purpura, TTP)以外の血栓性微小血管障害 (thrombotic microangiopathy, TMA)で、微小血管症性溶血性貧血・血小板減少・急性腎障害(acute kidney injury, AKI)を三主徴とする疾患である。

治療

1970年代後半から aHUS に対して血漿交換や血漿輸注などの血漿療法が導入され、死亡率は 50%から 25%にまで低下はしたものの、依然として予後不良の疾患である。aHUS の治療ガイドラインによれば、

ADAMTS13 活性測定を含めた鑑別診断を行い、aHUS と診断すれば 24 時間以内に血漿交換を行うべきとされている(9)。

CFH の量的異常の治療法として、血漿輸注を早期に開始することで腎機能を維持することができるとの報告がある。また、補体系機能異常症に対する、新鮮凍結血漿を用いた血漿交換の有効性は、その異常制御因子の種類により異なり、不応な場合には腎不全や不幸な転機をとる場合があり予後は不良である(10, 11)。

近年補体系機能異常症に伴う aHUS 症例に対して期待されている治療薬が補体 C5 に対するモノクローナル抗体、エクリズマブ (eculizumab) である(12)。エクリズマブは発作性夜間ヘモグロビン尿症 (PNH) の治療薬として 2007 年に欧米で、本邦では 2010 年に承認されている。近年エクリズマブの aHUS に対する有用性が欧米の数多くの研究者により報告されるようになり、米国では大規模な臨床試験の結果を受けて 2011 年に aHUS の治療薬として承認された(13)。本邦においては 2013 年に aHUS への使用が認可されている。エクリズマブの作用機序は C5 に結合することにより C5a と C5b に分解されるのを阻害し、C5b-9 による細胞膜侵襲作用を抑制すると考えられている。

抜粋元 : http://www.shouman.jp/details/2_2_17.html