

SLE の病型別治療法

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

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、ルーブスアンチコアグulant (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.12) 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 APS (catastrophic APS: CAPS) 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

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 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「グラティボア」	◎
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に特徴的との報告がある*。	ELISA PS/PT ELISA Kit(研究用試薬) Anti-PS/PT (Human) mAb (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) の診断基準

札幌クライテリア・シドニー改変, 2006 年

臨床基準の 1 項目以上が存在し、かつ検査項目のうち 1 項目以上が存在するときに、抗リン脂質抗体症候群とする。

【臨床基準】

1. 血栓症

画像診断、あるいは組織学的に証明された明らかな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

- ・いかなる組織、臓器でもよい
- ・過去の血栓症も診断方法が適切で明らかな他の原因がない場合は臨床所見に含めてよい
- ・表層性の静脈血栓は含まない

2. 妊娠合併症

- ① 妊娠 10 週以降で、他に原因のない正常形態胎児の死亡、
- ② (i) 子癇、重症の妊娠高血圧腎症 (子癇前症)、若しくは (ii) 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、又は
- ③ 3 回以上つづけての、妊娠 10 週以前の流産 (ただし、母体の解剖学的異常、内分泌学的異常、父母の染色体異常を除く。)

【検査基準】

1. International Society of Thrombosis and Hemostasis のガイドラインに基づいた測定法で、ループスアンチコアグラントが 12 週間以上の間隔をおいて 2 回以上検出される。
2. 標準化された ELISA において、中等度以上の力価の (> 40 GPL or MPL、又は > 99 パーセントイル) IgG 型又は IgM 型の aCL が 12 週間以上の間隔をおいて 2 回以上検出される。

3. 標準化された ELISA において、中等度以上の力価 (> 99 パーセントイル) の IgG 型又は IgM 型の抗 $\beta 2$ - GPI 抗体が 12 週間以上の間隔をおいて 2 回以上検出される。
(本邦では抗 $\beta 2$ - GPI 抗体の代わりに、抗カルジオリピン $\beta 2$ - GPI 複合体抗体を用いる。)

出典：厚生労働省ホームページ (2018 年 3 月現在)

抗リン脂質抗体症候群の治療指針

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

習慣流産

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

全身性強皮症 (SSc)

全身性強皮症 (Systemic sclerosis: SSc) は、皮膚硬化が軀幹にまで及ぶびまん皮膚硬化型 (diffuse cutaneous SSc: dcSSc) と、手指、顔面に限局する限局皮膚硬化型 (limited cutaneous SSc: lcSSc) に分けられます。また、前者では抗 Scl-70 抗体 (抗トポイソメラーゼ I 抗体)、抗 RNA ポリメラーゼ III 抗体が、後者では抗セントロメア抗体が出現することから、これらの自己抗体の測定は病型の分類に有意義です。

臨床的特徴

皮膚症状 (手指腫脹、皮膚硬化、色素沈着と脱失)

末梢循環障害 (レイノー現象、手指潰瘍)

臓器障害 (肺動脈性肺高血圧症、心筋障害、消化管機能障害、間質性肺疾患、腎クレーゼ)



爪上皮出血点



レイノー症状



間質性肺炎のCT写真



指尖部の皮膚潰瘍