

抗リン脂質抗体症候群

あいち小児保健医療総合センター感染・免疫科 岩田 直美

KEY WORDS

- 抗リン脂質抗体
- 抗カルジオリピン抗体
- 抗カルジオリピン β_2 -グリコプロテイン I 抗体
- ループスアンチコアグラント

はじめに

抗リン脂質抗体症候群 (anti-phospholipid syndrome : APS) は、病原性を有する自己抗体により主に血栓症をきたす疾患を指し、動静脈血栓症に加え、思春期以降で習慣性流産など産科合併症をきたす。APS単独で症状を呈する原発性APSと、他の膠原病に伴う二次性APSがある。劇症型APS (catastrophic APS : CAPS) では広範な微小血栓症により多臓器不全を呈する。

血栓症を誘発する自己抗体は抗リン脂質抗体 (anti-phospholipid antibody : aPL) と呼ばれる。aPLは、リン脂質自体もしくはリン脂質と血漿蛋白の複合体に対する自己抗体の総称で、複数の抗体が含まれる。一方すべてのaPLが血栓症を誘発するわけではなく、血栓症を誘発するaPLとして、リン脂質と結合した血漿蛋白である β_2 -グリコプロテイン I (β_2 GP I) とプロトロンビン

それぞれを対応抗原とした「 β_2 GP I 依存性抗カルジオリピン抗体 (β_2 GP I 依存性aCL)」および「ホスファチジルセリン依存性プロトロンビン抗体 (aPS/PT)」が知られている。これらのaPLが結合するエピトープは血漿蛋白上にあり、血栓症をきたすaPLの対応抗原は、実際にはリン脂質ではなくリン脂質結合蛋白である。

I. APSの診断

APSの診断は、小児もAPS分類基準 (札幌クライテリア-シドニー改変2006) が用いられる (表1)¹⁾。しかし、この基準は小児でほとんど検証されておらず、小児の罹患率を論じる際に問題となる。APS分類基準では、検出するaPLとして① β_2 GP I 依存性抗aCL、②抗 β_2 GP I 抗体、③ループスアンチコアグラント (lupus anticoagulant : LA) が使用され、このうち1項目以上が12週空けて2回以上陽性であること

Antiphospholipid syndrome.
Naomi Iwata (医長)

SAMPLE