

● APS の定義

抗リン脂質抗体を持つ患者に、血栓症や妊娠合併症が起こった場合抗リン脂質抗体症候群、すなわち APS と定義される。特殊型として重篤な血小板減少症を合併して多臓器に血栓症を起こし、致死率の高い劇症型 APS がある。

● 病態生理

抗リン脂質抗体 (aPL) が、プロテイン C 系やプロテイン S 系の抗凝固反応など多くの血拴制御機構に作用して、血拴傾向が出現すると考えられている。aPL には aCL 抗体、LA 抗体、抗β2GP-I 抗体などがある。また、aPL は血管緊張を増やし、流産や動脈硬化の危険を上昇させる。aPL はこの異なる経路で凝固能亢進と血拴傾向に影響し、APS の症状を呈すると考えられている。

● 診断

再発性や若年発症の血栓症や副腎静脈など一般にはみられない部位の血栓症、妊娠中期～後期に起こる習慣性流産を認めた患者では APS を考慮する。診断には 2006 年に報告された Sapporo Criteria を改定した APS 分類基準が用いられる。

以下の臨床所見が1つあって、検査所見が12週間以上の間隔をあけて2回確認されること
 臨床所見・・・画像検査や既往歴に1つ以上の動静脈もしくは小血管の血栓または妊娠合併症があること
 検査所見・・・血漿中に aCL 抗体、LA 抗体、抗β2GP-I 抗体が存在すること。

● 治療

疾患を根治させる治療法はなく、加えて無治療の APS 患者における血栓症の再発率はかなり高くなるため、動静脈血栓症のリスクを極力減らすことが治療においての原則である。従って血流鬱滞、動脈硬化の危険因子 (喫煙、高血圧など)、エストロゲン補充などを極力取り除くよう指導する。臨床症状に対しては以下のような治療が行われる。

動脈血栓症	静脈血栓症	妊娠合併症
低容量アスピリン 血小板凝集薬の併用 (ク ロピドグレル等) ワルファリンの併用 (PT-INR:2.0~3.0)	ワ ル フ ァ リ ン (PT-INR:2.0~3.0) 低容量アスピリン	ワルファリンは催奇形性があるので禁忌! 経口プレドニゾロン 非分画ヘパリン アスピリン 血栓症の既往がある場合高容量点滴ヘパリン

* 参考文献

- WM リウマチ科コンサルト Kevin M. Latinis・Kathryn Dao・Ernesto Gutierrez p267~273
- 膠原病診療ノート—症例の分析 文献の考察 実践への手引き 三森明夫p161~164
- UptoDate ver18.2 "Clinical manifestations of the antiphospholipid syndrome" "Diagnosis of the antiphospholipid syndrome"
- Treatment of the Antiphospholipid Syndrome Michael D. Lockshin, M.D., and Doruk Erkan, M.D. N Engl J Med 2003; 349:1177-1179 September 18, 2003
- Miyakis S, et al.: International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). J Thromb Haemost 4: 295-306, 2006.