

抗リン脂質抗体症候群 (antiphospholipid syndrome: APS、1993年、Hughes) :

① 本態： リン脂質に対する自己抗体によってもたらされる血栓形成 (動静脈血栓症、習慣性流産、血小板減少症)、

分類： 原発性、続発性：SLE や他の膠原病に合併、

病態： 検査上、

抗カルジオリピン抗体(aCL、全身性エリテマトーデス (SLE) における血清梅毒反応の生物学的偽陽性に関与する抗体)→ $\beta$ 2GPI依存性抗カルジオリピン抗体( $\beta$ 2GPIaCL、血管内で容易に血栓が形成されないようにリン脂質依存性凝固反応を抑制している $\beta$ 2-glycoprotein I ( $\beta$ 2GPI) に対する抗体)、

試験管内でリン脂質依存性凝固反応を抑制する物質として報告されたループスアンチコグラント(LAC)→抗プロトロンビン抗体、

しかし生体内では逆説的に血栓形成促進となり、これらの抗体が APS に深く関与していることは明らかであるが、実際 APS における血栓形成の機序は十分に解明されていない。何らかの刺激により活性化した血小板や血管内皮細胞上に表出された陰性荷電リン脂質に $\beta$ 2GPI が結合し、これに aCL が結合して $\beta$ 2GPI の Xa, IIa 生成抑制作用の阻害を誘発し、さらに Fc $\gamma$  RII レセプターを介して血小板の活性化が誘導されることで、血栓が形成させる機構が考えられている。また、抗カルジオリピン抗体が $\beta$ 2GPI の存在下で活性化 protein C の抗凝固作用を阻害するという報告もあり、種々のメカニズム

が想定されている。

一連の抗リン脂質抗体は直接病態に関与していると考えられているが、抗体価は APS の発症と必ずしも相関するわけではなく、実際に病態が起こるには感染症など何らかの "引き金"が必要とされている。」

## APS の診断基準案(札幌基準シドニー改変)(2004)

---

### 臨床基準

1. 血栓症
2. 画像検査や組織学的検査で確認された動脈、静脈、小血管での血栓症
3. 妊娠に伴う所見
  - a. 妊娠第 10 週以降の形態学的な正常な胎児の原因不明の死亡
  - b. 重症の子癇前症・子癇または高度の胎盤機能不全による妊娠第 34 週以前の形態学的な正常な児の早産
  - c. 母体の解剖学的・内分泌学的異常、染色体異常を除外した、妊娠第 10 週以前の 3 回以上連続した自然流産

### 検査基準(12 週間以上 5 年未満の間隔で 2 回以上陽性となる)

1. ループス抗凝固因子陽性
2. ELISA で測定した IgG/IgM 抗カルジオリピン抗体中等度以上陽性(40U/ml 以上)
3. ELISA で測定した IgG/IgM 抗  $\beta$  2-グリコプロテイン I 抗体陽性(>99 パーセントイル)

臨床基準と検査基準の両方で、それぞれ 1 項目以上陽性のものを APS と診断する。