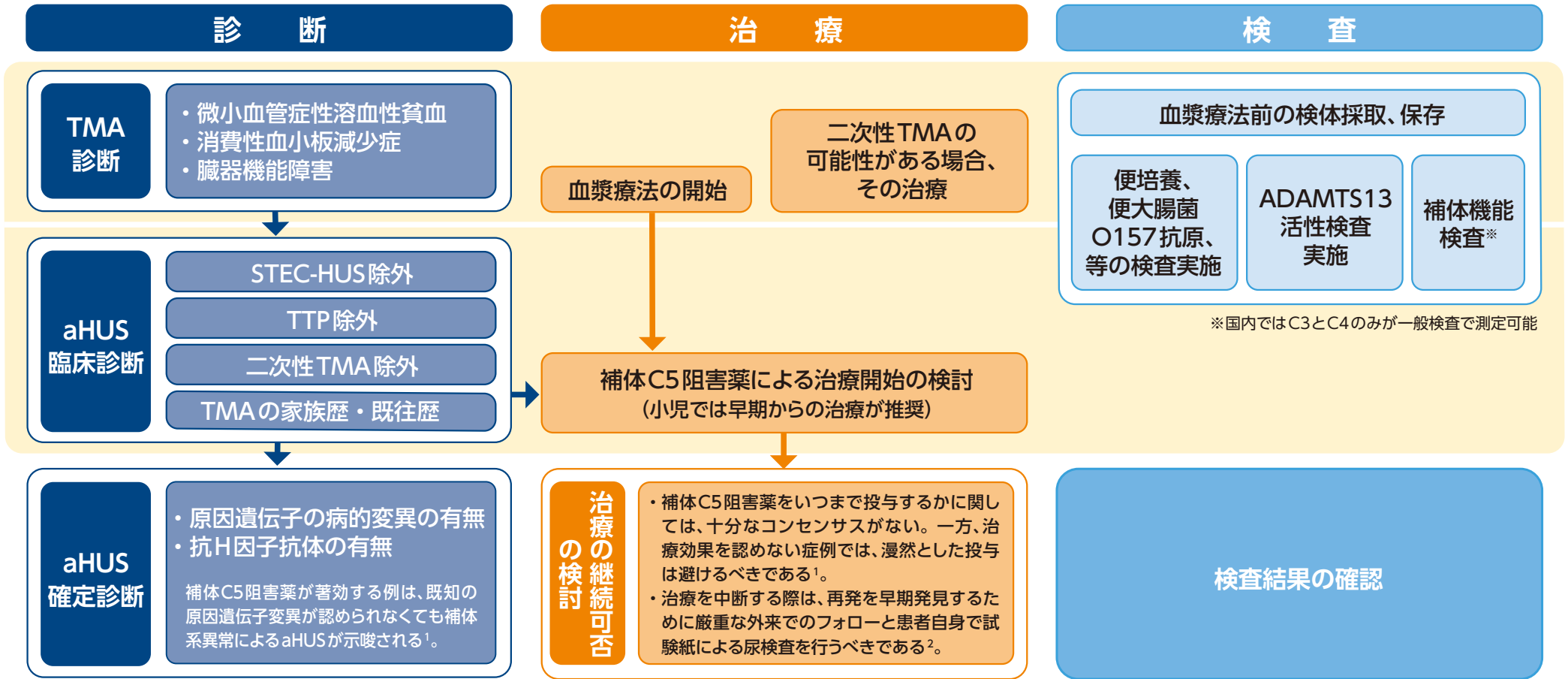


# 非典型溶血性尿毒症症候群 (aHUS) 診療フロー 1, 2

【監修】丸山彰一 先生 (名古屋大学大学院医学系研究科 病態内科学講座 腎臓内科学 教授)、加藤規利 先生 (名古屋大学医学部附属病院 腎臓内科 講師)



非典型溶血性尿毒症症候群 (aHUS) 診療ガイド2015. 日腎会誌. 2016;58(2):62-75.に基づき作成

TMA：血栓性微小血管症

STEC-HUS：志賀毒素産生性大腸菌感染による溶血性尿毒症症候群

TTP：血栓性血小板減少性紫斑病

1. 非典型溶血性尿毒症症候群 (aHUS) 診療ガイド2015. 日腎会誌. 2016;58(2):62-75. [利益相反：本論文の著者にアレクシオンファーマより講演料、奨学寄付金を受領している者が含まれる。]
2. 加藤規利, ほか. 血栓止血誌. 2020;31(1):45-54.
3. 公益財団法人かずさDNA研究所 かずさ遺伝子検査室 ([https://www.kazusa.or.jp/genetest/test\\_insured.html](https://www.kazusa.or.jp/genetest/test_insured.html)) (2022年5月12日アクセス)
4. aHUSレジストリー事務局 (<https://www.med.nagoya-u.ac.jp/kidney/aHUS-registry/index.html>) (2022年5月12日アクセス)

## 非典型溶血性尿毒症症候群遺伝学的検査<sup>3</sup> (保険適用の検査)

検査依頼先：公益財団法人かずさDNA研究所 かずさ遺伝子検査室

【検体の採取量】・血液 1 mL以上  
 【検体採取容器】・かずさ遺伝子検査室 発行の匿名化ID記載ラベルが貼付された採血管 1本 (真空密封型採血管EDTA-2K (またはNa) 顆粒)  
 【保存方法】・採血後は、速やかに冷蔵または凍結保管する。

詳細についてはかずさDNA研究所ホームページ遺伝学的検査リストを参照のこと。

<参考> 補体機能検査 (ヒツジ赤血球溶血試験)<sup>4</sup>、抗H因子抗体検査<sup>4</sup> (非保険検査、遺伝学的検査以外)

【必要な検体】・EDTA血漿 【検体採取・保管方法】・検体採取時期：血漿療法等の治療前が望ましい。  
 ・クエン酸血漿 ・検体保管方法：遠心分離 (3,000 rpm, 15 min, 4°C; または施設の遠心法) 後、  
 ・血清 上清を密封型のスピッツに採取し、マイナス80°Cで保管する。

# 血栓性微小血管症 (TMA) の徴候からの鑑別診断

【監修】丸山彰一 先生 (名古屋大学大学院医学系研究科 病態内科学講座 腎臓内科学 教授)、加藤規利 先生 (名古屋大学医学部附属病院 腎臓内科 講師)

## aHUSの臨床的診断基準

下記の三徴候を認めるTMAのうちSTEC-HUS、TTP、二次性TMA (代謝異常症、感染症、薬剤性、自己免疫性疾患、悪性腫瘍、HELLP症候群、移植後などによるTMA) を除いたものが臨床的aHUSである。

必ずしも三徴候を認めないこともある。

微小血管症性溶血性貧血	<ul style="list-style-type: none"><li>・ヘモグロビン (Hb) 10 g/dL未満</li><li>・血中Hb値のみで判断するのではなく、血清LDHの上昇、血清ハプトグロビンの著減、末梢血塗抹標本での破碎赤血球の存在をもとに微小血管症性溶血の有無を確認する。</li><li>・なお、破碎赤血球を検出しない場合もある。</li></ul>
血小板減少	<ul style="list-style-type: none"><li>・血小板 (platelets, PLT) 15万/<math>\mu</math>L未満</li></ul>
急性腎障害 (acute kidney injury, AKI)	<ul style="list-style-type: none"><li>・小児例では年齢・性別による血清クレアチニン基準値の1.5倍以上 (血清クレアチニンは、日本小児腎臓病学会の基準値を用いる)</li><li>・成人例ではAKIの診断基準を用いる。</li></ul>



## aHUSの鑑別診断と治療の流れ

①TMAの診断	1) 微小血管症性溶血性貧血    2) 消費性血小板減少    3) 微小血管内血小板血栓による臓器機能障害
②aHUSの臨床的診断	1) STEC-HUSの除外    2) TTP (ADAMTS13活性が10%未満) の除外    3) 二次性TMAの除外
③aHUSの治療	<ul style="list-style-type: none"><li>・STEC-HUS、TTP、二次性TMA鑑別の検査を行い、臨床的にaHUSと診断されたら、治療開始を検討する。</li><li>・小児で臨床的にaHUSが疑われる場合には、早期からの治療が推奨されている。</li></ul>
④aHUSの確定診断	<ul style="list-style-type: none"><li>・既知の原因遺伝子検査、抗H因子抗体の有無、溶血試験などの解析を参考とする。</li><li>・既知の遺伝子で変異の見つからない患者も約4割存在するため、遺伝子変異が無くてもaHUSを否定はできない。</li></ul>

エクリズマブ・ラブリズマブが著効する例は、既知の原因遺伝子変異が認められなくても補体系異常によるaHUSが示唆される。

STEC-HUS：志賀毒素産生性大腸菌感染による溶血性尿毒症症候群、TTP：血栓性血小板減少性紫斑病、HELLP：溶血、肝酵素上昇および血小板減少

非典型溶血性尿毒症症候群 (aHUS) 診療ガイド2015. 日腎会誌. 2016;58(2):62-75. [利益相反：本論文の著者にアレクシオンファーマより講演料、奨学寄付金を受領している者が含まれる。]

非典型溶血性尿毒症症候群 (aHUS) 情報サイト  
aHUS Source  
<https://ahussource.jp/physicians>



【文献請求先及び問い合わせ先】  
アレクシオンファーマ合同会社 メディカル インフォメーション センター  
〒108-0023 東京都港区芝浦3丁目1番1号 田町ステーションタワーN  
フリーダイヤル：0120-577-657  
受付時間：9：00～18：00 (土、日、祝日及び当社休業日を除く)

**ALEXION**<sup>®</sup>  
AstraZeneca Rare Disease

HUS039(4)-2205  
2022年5月改訂