



## A CHILD'S JOURNEY

ひてんけいようけつせいにようどくしょうしょうこうぐん  
**非典型溶血性尿毒症症候群**

エーエイチユーエス なん  
**(aHUS) って何だろう**

監修

北里大学医学部 小児科学  
教授

石倉 健司 先生

# エーエイチユーエス びょうき aHUS という病気について、 いっしょに学んでいきましょう

## もくじ

この病気を正しく知ることからはじめましょう： aHUS とは.....	4
aHUS になった人は、どうなるの？ .....	5
aHUS になると、なぜからだの調子が悪くなるの？ .....	6
からだのこと .....	8
この病気の治療をしていくなかで、 ふと頭に浮かぶかもしれない疑問.....	9
役立つウェブサイト：もっと学んでいきましょう.....	10
用語解説：はじめて聞くかもしれない用語について.....	11
この冊子で参考にした資料	

非典型溶血性尿毒症症候群 (aHUS) と言われ、「それって何だろう？」っておどろいたかもしれませんね。そして、聞いてみたいことや、教えてほしいことがたくさんあるのではないのでしょうか。そこでこの冊子では、そうしたいくつかの疑問に答えて、aHUS という病気について知っておいてほしいことをお話ししていきます。

これからこの病気と付き合っていくのですが、あなたはひとりではありません。あなたのご家族、それに病院の先生や看護師さんといっしょに、この冊子を使って aHUS という病気のことを学んでいきましょう。



このなかで聞きなれない用語が出てくるかもしれません。そうした用語は太字にしてあるので、11 ページの「用語解説」で確認してください。



エーエイチユーエス びょうき  
aHUS という病気について、  
いっしょに学んでいきましょう

この病気を正しく知ることから  
はじめましょう：aHUS とは



病院の先生から、「しっかりとした手当てが必要な病気なんだ」と言われて、この病気はいったいどういうもので、どんな悪さをするのか、不安を感じたり、心配になったりしていないでしょうか。

でも、まずは、あなたがこの病気と付き合い合っていくために、病院の先生たちはベストをつくすということを知っておいてください。

aHUSはずっと付き合い合っていかなければならない病気で、からだの血液系に悪さをします<sup>1\*</sup>。

## 血液について



人間のからだに不可欠な成分である血液は、いろいろな役目をしています。ただの赤い液体のようにみえますが、赤血球・白血球・血小板という細胞、そして血漿と呼ばれる液体など、さまざまな成分でなっています。血液は血管を流れて全身をまわっていて、たとえば、ひざをすりむいて血管が一本でも破れると、出血がみられます。

エーエイチユーエス ひと  
aHUS になった人は、どうなるの？

からだの具合はどうですか。

たとえば、お腹や頭が痛い、尿の色がいつもと違うということがあったかもしれませんね<sup>1,3,6,7</sup>。

次のような症状があったら、必ずご家族や学校の先生などの大人に、ただちに伝えることが大切です。

- なんだか気持ちがそわそわする
- 息苦しい
- 疲れたと感じる
- お腹が痛い
- 頭が痛い
- 吐いた
- 下痢をした
- 尿の色がいつもと違う



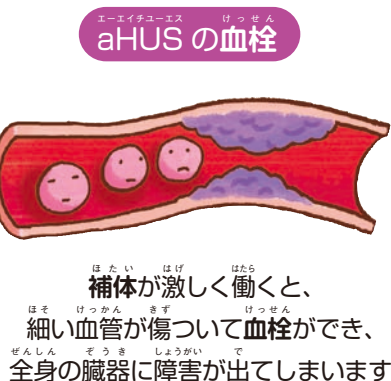
病院の先生は、あなたの体調を安定させるために、いくつかの手当て（治療）の方法のなかから適切な方法を選んでいきます<sup>4</sup>。

血液は、心臓から血管を流れて全身に運ばれ、また元に戻ってきます。つまり、酸素や栄養素、エネルギーなどを全身のいろいろなところに送り届け、不要になったものを持ち帰っています。

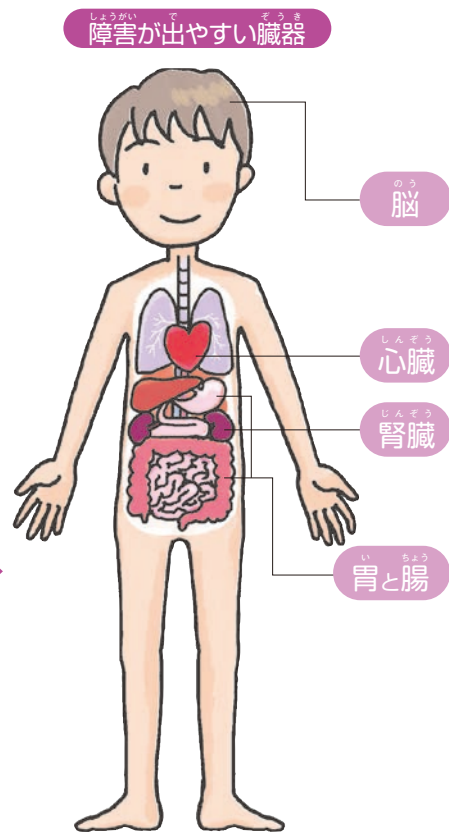
aHUS という病気では、血液を運ぶ細い血管が詰まることがあります<sup>2,5</sup>。血液がスムーズに流れなかったり、血液が全身のさまざまなところにある臓器にまったく届かなくなったりすると、その臓器が正しく働かなくなり、からだの調子が悪くなってしまいます<sup>2,4</sup>。

# aHUS になると、 なぜからだの調子が悪くなるの？

血液は、さまざまな成分を全身に運んでいます。なかでも血小板は、血液の重要な成分の一つで、切り傷や打撲などのときにみられる出血を止める<sup>2</sup>、つまり血小板を集めて、血栓と呼ばれる血のかたまりをつくる役目をしています。



さらに別の血液の成分である補体は、からだの中に入ってきた細菌やウイルスが引き起こす感染症とたたかう働きを手助けする役目をしています<sup>2</sup>。ただし、その働きが活発になりすぎると aHUS という病気があらわれて、血小板が血栓をつくらなくてもいいときに、血栓をつくってしまいます<sup>2,3,8</sup>。このようにして、細い血管のなかでひとたび血栓がつけられると、血液は全身をうまくまわらなくなってしまい、正しく働いている腎臓や心臓、脳やその他の臓器に悪い影響をあたえます<sup>2,9</sup>。これが aHUS という病気です。



つまり、補体の働きが激しくなったために aHUS になった人は、からだの調子がとても悪くなってしまいます。そのため、専門の先生に具合の悪いところや臓器の働きを良くしてもらって、これから先、からだの調子が悪くならないようにしていきます。病院の先生と協力して、この病気と付き合いっていくことが大切です。



# からだのこと



**脳**  
 脳は臓器や筋肉の動きや働きをコントロールする部分で、司令塔の役目をしています。



**心臓**  
 心臓は全身に血液を送り出します。病院の先生や看護師さんが聴診器を使って心臓の音を聴くことがありますよね。



**腎臓**  
 腎臓は尿をつくり、からだの中で不要になったものを血液から取り除く役目をしています。



**胃と腸**  
 胃と腸は食べたものを消化して、分解された食べ物から栄養分や水分を吸収する役目をしています。食事をし満腹になるのは、胃が食べものでいっぱいになっているからですね。



**尿**  
 腎臓でつくられる液体状の排泄物（おしっこ）です。人間のからだは、このようにして血液の中の水分や老廃物などの不要なものを尿としてからだの外に出します。

# この病気の治療をしていくなかで、ふと頭に浮かぶかもしれない疑問

**具合が悪くなったら、誰に話せばいいの？**

気分が良くないとき、具合が悪くなったときは、すぐにご家族や学校の先生などの近くにいる大人に伝えてください。

**どのくらい通院すればいいの？**

この病気は長く治療が必要なので<sup>10,11</sup>、たびたび通院することになるでしょう。もしかすると、別の病院で診てもらえることになるかもしれません。でも、病院の先生はいっしょになって、あなたのからだの調子を安定させるようにベストをつくします。



**自分はずっと aHUS なの？**

今のところ、この病気を原因から治すことができないとされているので、からだの調子が安定しても、再び、具合が悪くならないような治療が必要です。病院の先生や看護師さんたちといっしょに、みんなで治療していくことになります。

**この病気になるのはどんな人？**

男の子、女の子、子ども、大人を問わず、誰もが aHUS になるかもしれません。ただし、この病気はとてもまれなので<sup>2,5,8</sup>、身の回りで同じ病気の患者さんに会うことはめったにないでしょう。でも患者会「aHUS kids Japan」の活動に参加すると、同じ病気の人たちがいるので、会ってお話することができます。（10 ページに紹介しています）



## やくだ 役立つウェブサイト

# もっと学んでいきましょう

インターネットで、<sup>エーエイチユーエス</sup>aHUS という病気のことをくわしく調べることができます。なお、<sup>ふたし</sup>不確かな情報に惑わされないためにも、<sup>じょうほう</sup>情報が正しいかどうかを大人といっしょに<sup>たし</sup>確かめてから<sup>りよう</sup>利用してください。



<sup>エーエイチユーエス</sup> Kids Japan

### しょうに ひ てんけいようけつせいようどくしやうしやうこうぐんかんじやかい 小児非典型溶血性尿毒症症候群患者会

<sup>にほん</sup>日本の子どもの aHUS 患者さんとご家族を対象とした患者会で、<sup>ただ</sup>正しい情報を提供したり、<sup>かんじや</sup>患者さん同士が交流できるように活動しています。

 ウェブサイト：<https://ahuskidsjapan.jimdofree.com/>

<sup>エーエイチユーエス</sup> Source

あなたと病院の先生がいっしょに aHUS を治療するとき役立つガイドや、患者さんとその介助をする人たち向けの情報があります。

 ウェブサイト：<https://ahussource.jp/>

<sup>なんびようじやうほう</sup> 難病情報センター

<sup>こうせいろうどうしやう</sup> 厚生労働省が難治性疾患克服研究事業としている病気を中心とした<sup>びやうき</sup> 病気を中心とした<sup>ちゆうしん</sup> 情報を提供しています。

 ウェブサイト：<https://www.nanbyou.or.jp/entry/2610>

## ようごかいせつ 用語解説 (五十音順)

# はじめて聞くかもしれない用語について

<sup>けつえき</sup>血液

<sup>けつかん</sup> 血管を<sup>とお</sup>通って<sup>ぜんしん</sup>全身をまわっています。<sup>えいようそ</sup>エネルギーや<sup>じゆうよう</sup>栄養素などの重要なものを<sup>ぜんしん</sup>全身に<sup>はこ</sup>運びます。

<sup>けつしょうばん</sup>血小板

<sup>けつえき</sup>血液の成分の一つで、<sup>かた</sup>血液を固める働きによって<sup>しゅけつ</sup>出血を止めます。

<sup>けつせん</sup>血栓

<sup>けつかんない</sup>血管内で<sup>けつえき</sup>血液が<sup>かた</sup>固まった状態のことを指します。これによって<sup>けつりゆう</sup>血流が妨げられ、<sup>けつえき</sup>血液が<sup>ぞうき</sup>臓器に<sup>とど</sup>届かなくなります (これを血栓症といいます)。

<sup>せつけきゆう</sup>赤血球

<sup>けつえき</sup>血液の成分の一つで、<sup>さんそ</sup>酸素を<sup>ぜんしん</sup>全身に<sup>おく</sup>送り届ける役目をしています。

<sup>ほたい</sup>補体

からだを<sup>いぶつ</sup>異物や<sup>さいきん</sup>細菌などによる<sup>かんせんしやう</sup>感染症から<sup>まも</sup>守る<sup>めんえきけい</sup>免疫系の一部で、<sup>いちぶ</sup>血液の中にある<sup>しつ</sup>タンパク質の<sup>いちぐん</sup>一群でなっています<sup>2</sup>。



さっし さんこう しりょう  
この冊子で参考にした資料

1. Noris M, Caprioli J, Bresin E, et al. Relative role of genetic complement abnormalities in sporadic and familial aHUS and their impact on clinical phenotype. Clin J Am Soc Nephrol. 2010;5(10):1844-1859.
2. Noris M, Remuzzi G. Atypical hemolytic-uremic syndrome. N Engl J Med. 2009;361(17):1676-1687.
3. Loirat C, Frémeaux-Bacchi V. Atypical hemolytic uremic syndrome. Orphanet J Rare Dis. 2011;6:60.
4. Nester CM, Thomas CP. Atypical hemolytic uremic syndrome: what is it, how is it diagnosed, and how is it treated? ASH Educ Program Book. 2012;2012 (1):617-625.
5. Geerdink LM, Westra D, van Wijk JAE, et al. Atypical hemolytic uremic syndrome in children: complement mutations and clinical characteristics. Pediatr Nephrol. 2012;27(8):1283-1291.
6. Ažukaitis K, Loirat C, Malina M, Adomaitienė I, Jankauskienė A. Macrovascular involvement in a child with atypical hemolytic uremic syndrome. Pediatr Nephrol. 2014;29(7):1273-1277.
7. Neuhaus TJ, Calonder S, Leumann EP. Heterogeneity of atypical haemolytic uraemic syndromes. Arch Dis Child. 1997;76(6):518-521.
8. Kavanagh D, Goodship TH, Richards A. Atypical hemolytic uremic syndrome. Semin Nephrol. 2013;33(6):508-530.
9. Zipfel PF, Heinen S, Skerka C. Thrombotic microangiopathies: new insights and new challenges. Curr Opin Nephrol Hypertens. 2010;19(4):372-378.
10. Laurence J. Atypical hemolytic uremic syndrome (aHUS): making the diagnosis. Clin Adv Hematol Oncol. 2012;10(10 Suppl 17):1-12.
11. Terano C, Ishikura K, Hamada R, et al. Practical issues in using eculizumab for children with atypical hemolytic uremic syndrome in the acute phase: a review of 4 patients. Nephrology (Carlton). 2018;23(6):539-545.

医療機関名