

## 非典型 溶血性尿毒症症候群 (aHUS)

---

**溶血性尿毒症症候群** (hemolytic uremic syndrome: HUS) は、細い血管が傷害され、血小板が塊を作り血栓が生じることにより血小板が減少し (血小板減少症:  $<150,000/\mu\text{l}$ )、血栓により赤血球が壊れて貧血となり (溶血性貧血: Hb 10g/dl 以下)、腎臓の細い血管内にも血栓が生じて腎臓が傷害される (**急性腎傷害**: 年齢・性別による血清クレアチン基準値の 1.5 倍以上の上昇) 病気です。

HUS は多くの場合腸管出血性大腸菌 (entero-hemorrhagic *Escherichia coli*: EHEC) に感染後、EHEC から産生された志賀毒素によって血管が傷害されて発症します。そのほか、肺炎球菌感染症やインフルエンザウイルス感染症、薬剤、移植、悪性腫瘍などに関連して発症することがあり、二次性 HUS と呼びます。さらに、稀ではありますが、生体防御に関わる**補体系**に関連した異常によって発症することがあり、このような先天性および後天性の補体制御異常に起因する HUS を非典型溶血性尿毒症症候群 (atypical HUS: aHUS) と呼びます。補体は病原体を体内から排除する働きを持ちますが、補体調節因子に異常が生じると補体が異常に活性化されます。その結果、病原体のみならず自分自身の血管も傷害し、血管内皮細胞の傷害を介して血小板血栓が作られ、HUS を発症すると考えられています。

aHUS では感冒症状・腸炎などの感染症や出産などを契機に、出血斑や貧血による息切れや全身倦怠感、尿量低下などの症状を呈します。

aHUS の約半数で補体制御因子にかかわる**遺伝子異常**や補体制御因子と結合しその機能を障害する**自己抗体**を認めますので、これらの異常の検出が診断に有用となります。

aHUS に対しては、血漿交換や血漿輸注が行われるほか、C5 という補体系蛋白を抑制する抗体であるエクリズマブが用いられます。