

A CHILD'S JOURNEY

ひてんけいようけつせいにょうどくしょうじょうこうぐん
非典型溶血性尿毒症症候群
エーアイチユーエス (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

もくじ

この病気を正しく知ることからはじめましょう：

エーエイチユース
aHUS とは 4

エーエイチユース
aHUS になった人は、どうなるの？ 5

エーエイチユース
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

aHUS という病気について、 まな いっしょに学んでいきましょう

ひでんけいようけつせいにょうどくしょうしょうこうぐん エーエイチユース いなん
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
 ようご ふとじ ょうごかいせつ かくにん
 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。

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

びょうき ただ し
エーエイチユース
この病気を正しく知ることから
はじめましょう：aHUS とは



びょういん せんせい
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
びょうき わる
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、心配になつ
ふあん かん しんばい
たりしていいでしようか。

でも、まずは、あなたがこの病気と付き
あ
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。

エーエイチユース
aHUS はずっと付き合っていかなければ
びょうき わる
ならない病気で、からだの血液系に悪さを
けつえき けい
します！★。

けつえき
血液について



にんげん ふ か けつ せいぶん けつえき
人間のからだに不可欠な成分である血液は、いろ
やくめ あか えきたい
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、
せっけつきゅう はっけつきゅう けつこうばん さいぼう
そして血漿と呼ばれる液体など、さまざまな成分で
けつえき けっかん とお ぜんしん
なりたっています。血液は血管を通って全身をまわつ
けっかん いっぽん
ていて、たとえば、ひざをすりむいて血管が一本で
やぶ しうっけつ
も破れると、出血がみられます。

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^{1, 3, 6, 7}。

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



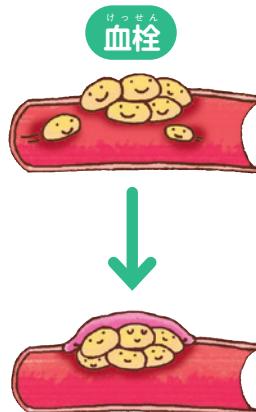
病院の先生は、あなたの体調を安定させるために、いくつもの手
当て（治療）の方法のなかから適切な方法を選んでいきます⁴。

血液は、心臓から血管を通って全身に運ばれ、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。

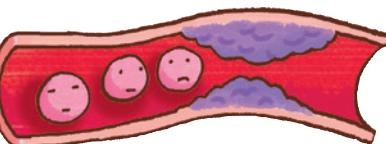
aHUS という病気では、血液を運ぶ細い血管が詰まることがあります²⁻⁵。
血液がスムーズに流れなかったり、血液が全身のさまざまなものにある
臓器にまったく届かなくなったりすると、その臓器が正しく働かなくなり、
からだの調子が悪くなってしまうのです^{2, 4}。

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²、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。



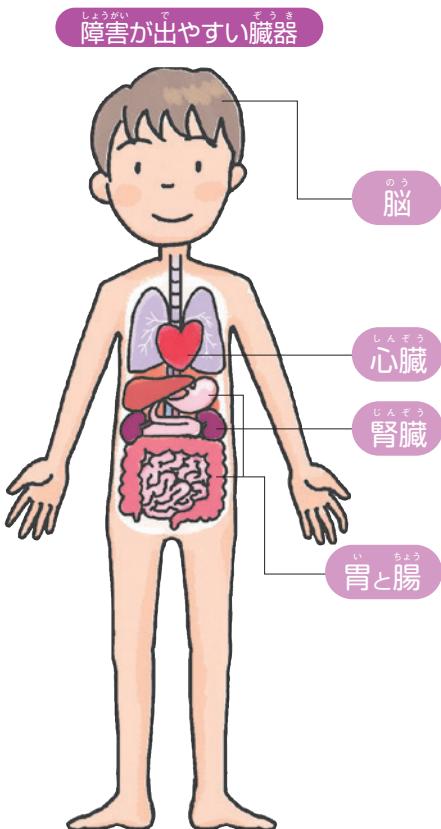
aHUSの血栓



補体が激しく働くと、
細い血管が傷ついて血栓ができ、
全身の臓器に障害が出てしまします

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²。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**をつくらなくともいいとき
に、**血栓**をつくってしまいます^{2,3,8}。このようにして、細い血管の
なかでひとたび**血栓**がつくられると、**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**やそのほかの
臓器に悪い影響をあたえます^{2,9}。
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
と付き合っていくことが大切です。

からだのこと



のう
脳

のう ぞうき きんにく うご
脳は臓器や筋肉の動き
はたら
や働きをコントロール
する部分で、司令塔の
やくめ
役目をしています。



しんぞう
心臓

しんぞう せんしん けつえき おく
心臓は全身に血液を送
だら ひょういん せんせい
り出します。病院の先生
かんごし
や看護師さんが聴診器
つか しんぞう おと
を使って心臓の音を聴
くことがありますよね。



じんぞう
腎臓

じんぞう にょう
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
やくめ
役目をしています。



い ちょう
胃と腸

い ちょう た
胃と腸は食べたものを
しょうか ぶんかい
消化して、分解された
た もの えいようぶん
食べ物から栄養分や
すいぶん きゅうしゅう やくめ
水分を吸収する役目を
しょくじ
しています。食事をし
て満腹になるのは、胃
た
が食べものでいっぱい
になっているからで
すね。



にょう
尿

じんぞう えきたい
腎臓でつくられる液体
じょう はいせつぶつ
状の排泄物（おしっこ）
にんげん
です。人間のからだは、
けつえき なか
このようにして血液の中
すいぶん ろうはいぶつ
の水分や老廈物などの
ふよう にょう
不要なものを尿として
そとだ
からだの外に出します。

びょうき ちりょう この病気の治療をしていくなかで、 あたま う ぎもん ふと頭に浮かぶかもしれない疑問

ぐあい わる 具合が悪くなったら、誰に話せばいいの？

きぶん よ ぐあい わる
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
がっこう せんせい ちか おとな つた
学校の先生などの近くにいる大人に伝えてください。

つういん どのくらい通院すればいいの？

びょうき なが ちりょう ひつよう
この病気は長く治療が必要なので 10.11、たびたび
つういん
通院することになるでしょう。もしかすると、別の
ひょういん み
病院で診てもらうことになるかもしれません。でも、
ひょういん せんせい
病院の先生はいっしょになって、あなたのからだの
ちょうし あんてい
調子を安定させるようにベストをつくします。



じぶん エーエイチューエス 自分はずっと aHUS のなの？

いま びょうき げんいん なお
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
ちりょう ひつよう ひょういん せんせい かんごし
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。

びょうき ひと この病気になるのはどんな人？

おとこ こ おんな こ こ おとな と だれ エーエイチューエス
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 2, 5, 8 み まわ おな びょうき かんじや あ
にないででしょう。でも患者会「aHUS kids Japan」の活動
さんか おな びょうき ひと かんじやかい エーエイチューエス キッズ ジャパン かつどう
に参加すると、同じ病気の人たちがいるので、会ってお話し
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

まな もっと学んでいきましょう

インターネットで、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、不確かな情報に惑わされないためにも、情報が正しいかどうかを大人といっしょに確かめてから利用してください。



エーエイチユース キッズ ジャパン

aHUS Kids Japan

しょうにひでんけいようけつせいやうどくしようこうぐんかんじゅかい
小児非典型溶血性尿毒症症候群患者会

にほんこ エーエイチユース かんじゅ かぞく たいしおう
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、
ただじょうほうていきょう かんじゅどうし こうりゅう かつどう
正しい情報を提供したり、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/>

エーエイチユース ソース

aHUS Source

びょういんせんせい エーエイチユース ちりょう やくだ
あなたと病院の先生がいっしょにaHUSを治療するときに役立つ
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/>

なんびょうじょうほう

難病情報センター

こうせいろうどうじょう なんじせいしきかんごくふくけんきゅうじぎょう
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
じょうほう ていきょう びょうき ちゅうしん
情報を提供しています。

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

き よ う ご
はじめて聞くかもしれない用語について

けつえき
血管

けっかん とお ぜんしん
血管を通して全身をまわっています。エネルギーや栄養素などの重要なものを全身に運びます。

けつしょうばん
血小板

けつえき せいぶん ひと けつえき かた はたら しゅつけつ と
血液の成分の一つで、血液を固める働きによって出血を止めます。

けつせん
血栓

けっかんない けつえき かた じょうたい さ けつりゅう さまた
血管内で血液が固まった状態のことを指します。これによって血流が妨げられ、血液が臓器に届かなくなります（これを血栓症といいます）。

せっけつきゅう
赤血球

けつえき せいぶん ひと さんそ ぜんしん おく とど やくめ
血液の成分の一つで、酸素を全身に送り届ける役目をしています。

ほ たい
補体

いぶつ さいきん かんせんしょう まも めんえきけい いちぶ けつえき なか
からだを異物や細菌などによる感染症から守る免疫系の一部で、血液の中にあるタンパク質の一群でなりたっています²。

さつし 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

