

臨床基準

1. 血栓症

画像診断、あるいは組織学的に証明された明らかな血管壁の炎症を伴わない動静脈あるいは小血管の血栓症

- いかなる組織、臓器でもよい
- 過去の血栓症も診断方法が適切で明らかな他の原因がない場合は臨床所見に含めてよい
- 表層性の静脈血栓は含まない

2. 妊娠合併症

- ① 妊娠 10 週以降で、他に原因のない正常形態胎児の死亡、または
- ② (i)子癇、重症の妊娠高血圧腎症(子癇前症)、または(ii)胎盤機能不全による妊娠 34 週以前の正常形態胎児の早産、または
- ③ 3回以上つづけての、妊娠 10 週以前の流産(ただし、母体の解剖学的異常、内分泌学的異常、父母の染色体異常を除く)

検査基準

1. International Society of Thrombosis and Hemostasis のガイドラインに基づいた測定法で、ループスアンチコアグラントが 12 週間以上の間隔において 2 回以上検出される。
2. 標準化された ELISA 法において、中等度以上の力価の(>40 GPL or MPL、または>99 パーセンタイル) IgG 型または IgM 型の aCL が 12 週間以上の間隔において 2 回以上検出される。
3. 標準化された ELISA 法において、中等度以上の力価 (>99 パーセンタイル)の IgG 型または IgM 型の抗 β 2-GPI 抗体が 12 週間以上の間隔において2回以上検出される。
(本邦では抗 β 2-GPI 抗体の代わりに、抗カルジオリピン β 2-GPI 複合体抗体を用いる)

＜重症度分類＞

3度以上を対象とする。

1度：治療を要さない、臓器障害がなくADLの低下がない）

- 抗血小板療法や抗凝固療法は行っておらず、過去一年以内に血栓症の新たな発症がない場合。
- 妊娠合併症の既往のみで血栓症の既往がない場合。
- 血栓症の既往はあるが臓器障害は認めず、日常生活に支障がない。

2度：治療しているが安定、臓器障害がなくADL低下がない）

- 抗血小板療法や抗凝固療法を行っており、過去一年以内に血栓症の新たな発症がない場合。
- 血栓症の既往はあるが臓器障害は認めず、日常生活に支障がない。

3度：治療にもかかわらず再発性の血栓症がある、軽度の臓器障害やADLの低下がある）

- 再発性の血栓症：抗血小板療法や抗凝固療法を行っているにもかかわらず、過去一年以内に新たな血栓症を起こした場合。
- 軽度の臓器障害：APSによる永続的な臓器障害(脳梗塞、心筋梗塞、肺梗塞、腎障害、視力低下や視野異常など)があるもののADLの低下がほとんどない場合

4度：抗リン脂質抗体関連疾患に対する治療中、妊娠管理中、中等度の臓器障害やADLの低下がある）

- 抗リン脂質抗体関連疾患：診断が確定されたAPSに加えて、抗リン脂質抗体関連の血小板減少、神経障害などに対する免疫抑制療法を継続している場合。
- 妊娠管理：過去一年以内に妊娠中の血栓症の予防や妊娠合併症の予防目的に抗血小板療法や抗凝固療法を行っている場合。
- 中等度の臓器障害：APSによる永続的な重要臓器障害(脳梗塞、心筋梗塞、肺梗塞、腎障害、視力低下や視野異常など)がありADLの低下がある場合。

5度：劇症型APS、新規ないし再燃した治療を要する抗リン脂質抗体関連疾患、治療中の妊娠合併症、高度の臓器障害やADLの低下がある）

- 劇症型APS：過去一年以内に発症し、集学的治療を必要とする場合
- 抗リン脂質抗体関連疾患：診断が確定されたAPSに加えて、過去一年以内に抗リン脂質抗体関連の血小板減少、神経障害などに対する免疫抑制療法を開始した場合あるいは再燃により治療を強化した場合
- 妊娠合併症：過去一年以内に妊娠高血圧症候群などの妊娠合併症に対して治療を必要とした場合。
- 重度の臓器障害：APSによる永続的な重要臓器障害(脳梗塞、心筋梗塞、肺梗塞、腎障害、視力低下や視野異常など)により介助が必要となるなど著しいADLの低下がある場合。

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。