

- Remuzzi G. Relative role of genetic complement abnormalities in sporadic and familial aHUS and their impact on clinical phenotype. *Clin J Am Soc Nephrol* 2010; 5:1844-1859.
47. Ito N, Hataya H, Saida K, Amano Y, Hidaka Y, Motoyoshi Y, Ohta T, Yoshida Y, Terano C, Iwasa T, Kubota W, Takada H, Hara T, Fujimura Y, Ito S. Efficacy and safety of eculizumab in childhood atypical hemolytic uremic syndrome in Japan. *Clin Exp Nephrol* 2015.
48. 澤井俊宏, 奥田雄介, 坂井智行. エクリズマブによる aHUS 治療. *日本腎臓学会誌* 2014; 56:1090-1096.
49. Nishimura J, Yamamoto M, Hayashi S, Ohyashiki K, Ando K, Brodsky AL, Noji H, Kitamura K, Eto T, Takahashi T, Masuko M, Matsumoto T, Wano Y, Shichishima T, Shibayama H, Hase M, Li L, Johnson K, Lazarowski A, Tamburini P, Inazawa J, Kinoshita T, Kanakura Y. Genetic variants in C5 and poor response to eculizumab. *N Engl J Med* 2014; 370:632-639.
50. Ardissino G, Testa S, Possenti I, Tel F, Paglialonga F, Salardi S, Tedeschi S, Belingheri M, Cugno M. Discontinuation of eculizumab maintenance treatment for atypical hemolytic uremic syndrome: a report of 10 cases. *Am J Kidney Dis* 2014; 64:633-637.
51. Nester CM. Managing atypical hemolytic uremic syndrome: chapter 2. *Kidney Int* 2015; 87:882-884.
52. Noris M, Brioschi S, Caprioli J, Todeschini M, Bresin E, Porrati F, Gamba S, Remuzzi G. Familial haemolytic uraemic syndrome and an MCP mutation. *Lancet* 2003; 362:1542-1547.
53. Richards A, Kemp EJ, Liszewski MK, Goodship JA, Lampe AK, Decorte R, Muslumanoglu MH, Kavukcu S, Filler G, Pirson Y, Wen LS, Atkinson JP, Goodship TH. Mutations in human complement regulator, membrane cofactor protein (CD46), predispose to development of familial hemolytic uremic syndrome. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2003; 100:12966-12971.
54. Kavanagh D, Kemp EJ, Mayland E, Winney RJ, Duffield JS, Warwick G, Richards A, Ward R, Goodship JA, Goodship TH. Mutations in complement factor I predispose to development of atypical hemolytic uremic syndrome. *J Am Soc Nephrol* 2005; 16:2150-2155.
55. Fremeaux-Bacchi V, Dragon-Durey MA, Blouin J, Vigneau C, Kuypers D, Boudailliez B, Loirat C, Rondeau E, Fridman WH. Complement factor I: a susceptibility gene for atypical haemolytic uraemic syndrome. *J Med Genet* 2004; 41:e84.
56. Fremeaux-Bacchi V, Miller EC, Liszewski MK, Strain L, Blouin J, Brown AL, Moghal N, Kaplan BS, Weiss RA, Lhotta K, Kapur G, Mattoo T, Nivet H, Wong W, Gie S, Hurault de Ligny B, Fischbach M, Gupta R, Hauhart R, Meunier V, Loirat C, Dragon-Durey MA, Fridman WH, Janssen BJ, Goodship TH, Atkinson JP. Mutations in complement C3 predispose to development of atypical hemolytic uremic syndrome. *Blood* 2008; 112:4948-4952.
57. Matsumoto T, Fan X, Ishikawa E, Ito M, Amano K, Toyoda H, Komada Y, Ohishi K, Katayama N, Yoshida Y, Matsumoto M, Fujimura Y, Ikejiri M, Wada H, Miyata T. Analysis of patients with atypical hemolytic uremic syndrome treated at the Mie University Hospital: concentration of C3 p.I1157T mutation. *Int J Hematol* 2014; 100:437-442.
58. Goicoechea de Jorge E, Harris CL, Esparza-Gordillo J, Carreras L, Arranz EA, Garrido CA, Lopez-Trascasa M, Sanchez-Corral P, Morgan BP, Rodriguez de Cordoba S. Gain-of-function

- mutations in complement factor B are associated with atypical hemolytic uremic syndrome. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2007; 104:240-245.
59. Dragon-Durey MA, Loirat C, Cloarec S, Macher MA, Blouin J, Nivet H, Weiss L, Fridman WH, Fremeaux-Bacchi V. Anti-Factor H autoantibodies associated with atypical hemolytic uremic syndrome. *J Am Soc Nephrol* 2005; 16:555-563.
60. Skerka C, Chen Q, Fremeaux-Bacchi V, Roumenina LT. Complement factor H related proteins (CFHRs). *Mol Immunol* 2013; 56:170-180.
61. Watson R, Lindner S, Bordereau P, Hunze EM, Tak F, Ngo S, Zipfel PF, Skerka C, Dragon-Durey MA, Marchbank KJ. Standardisation of the factor H autoantibody assay. *Immunobiology* 2014; 219:9-16.
62. Delvaeye M, Noris M, De Vriese A, Esmon CT, Esmon NL, Ferrell G, Del-Favero J, Plaisance S, Claes B, Lambrechts D, Zoja C, Remuzzi G, Conway EM. Thrombomodulin mutations in atypical hemolytic-uremic syndrome. *N Engl J Med* 2009; 361:345-357.
63. Westland R, Bodria M, Carrea A, Lata S, Scolari F, Fremeaux-Bacchi V, D'Agati VD, Lifton RP, Gharavi AG, Ghiggeri GM, Sanna-Cherchi S. Phenotypic Expansion of DGKE-Associated Diseases. *J Am Soc Nephrol* 2014; 25:1408-1414.
64. Miyata T, Uchida Y, Ohta T, Urayama K, Yoshida Y, Fujimura Y. Atypical haemolytic uremic syndrome in a Japanese patient with DGKE genetic mutations. *Thromb Haemost* 2015; 114.
65. KDIGO Clinical Practice Guideline for Acute Kidney Injury. *Kidney Int Suppl* 2012; 2:1-138.

## 利益相反

岡田浩一

講演料：大塚製薬株式会社

奨学寄附金：中外製薬株式会社、鳥居薬品株式会社、武田薬品工業株式会社

ノバルティスファーマ株式会社、ファイザー製薬株式会社、MSD株式会社

南学正臣

講演料：協和発酵キリン株式会社、第一三共株式会社、MSD株式会社、アステラス製薬株式会社

アストラゼネカ株式会社、アレクシオンファーマ合同会社、

グラクソ・スミスクライン株式会社

大正製薬株式会社、武田薬品工業株式会社、田辺三菱製薬株式会社、中外製薬株式会社

日本たばこ産業株式会社、バイエル薬品株式会社、株式会社メディカルレビュー社

原稿料：協和発酵キリン株式会社

奨学寄附金：アレクシオンファーマ合同会社、協和発酵キリン株式会社、第一三共株式会社、

アステラス製薬株式会社、田辺三菱製薬株式会社、武田薬品工業株式会社、

医療法人清湘会、医療法人櫛会

要 伸也

奨学寄附金：中外製薬株式会社、協和発酵キリン株式会社

丸山彰一

受託研究費：三和化学研究所

奨学寄附金：アステラス製薬株式会社、アレクシオンファーマ合同会社、大塚製薬株式会社、  
協和発酵キリン株式会社、第一三共株式会社、大日本住友製薬株式会社、  
武田医薬品工業株式会社、鳥居薬品株式会社、ファイザー株式会社、持田製薬株式会社  
中外製薬株式会社、MSD株式会社

安田 隆

奨学寄附金：日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社

服部元史

奨学寄附金：アステラス製薬株式会社、中外製薬株式会社

伊藤秀一

講演料：アレクシオンファーマ株式会社

奨学寄附金：アステラス製薬株式会社、中外製薬株式会社

宮川義隆

講演料：アレクシオンファーマ株式会社

奨学寄附金：アレクシオンファーマ株式会社



