

よくわかるITP

(特発性血小板減少性紫斑病)

監修：埼玉医科大学病院 総合診療内科 教授/血栓止血センター長
宮川義隆

ノバルティス ファーマ株式会社

ITPってどんな病気？

とくはつせいけっしょうばんげんしょうせいしはんびょう

ITPとは「特発性血小板減少性紫斑病」のことです。

ITP(idiopathic thrombocytopenic purpura)とは「特発性血小板減少性紫斑病」のことで、はっきりとした原因がわからず(特発性といいます)、血小板の数が10万/ μ L^{マイクログリットル}以下に減少する病気です。

なお、最近では免疫の異常が原因であることから、「免疫性血小板減少症」ということもあります。また、紫斑病^{しはん}とありますが、紫斑(内出血で現れる斑点)がみられないこともあります。

宮川義隆:臨床血液. 2013;54:350-356.

藤村欣吾:日本内科学会雑誌. 2009;98:1619-1626.

なぜ病気が起こるの？

ITPの患者さんでは血小板の破壊が進み、さらに血小板の産生量も少なくなっています。

私たちのからだには、外から入る異物から自己を守るという機能(免疫といいます)が働いています。しかし、何らかの原因でこの免疫の働きに異常が生じると、免疫細胞が正常な組織まで「異物」とみなして攻撃するようになります。ITPの患者さんでは、この免疫細胞が血小板を攻撃して壊すだけではなく、血小板をつくるトロンボポエチンという物質が不足し、血小板の産生量が低下していることがわかっています。また、ヘリコバクター・ピロリ菌に感染することでITPを発症するという報告もあります。

藤村欣吾:臨床血液. 2014;55:83-92.

ITPの症状は？

**血小板には出血を止める働きがあります。
このため血小板が減ると出血しやすくなります。**

皮膚の下で小さな血管が破れて起こる紫斑や赤いそばかすのような点状出血のほか、鼻血、月経過多などがみられることもあります。特に血小板数が極めて少ない場合には重篤な出血（脳内出血、消化管出血など）につながる可能性があり、注意が必要です。また、出血に対する不安から日常生活が制限されることがあります。



紫斑・点状出血



鼻血



月経過多



脳内出血

ITPには種類があるの？

ITPは病状の経過により、 「急性型 ITP」「慢性型 ITP」に分けられます。

急性型 ITPは、発症後6ヵ月以内に血小板数が正常化するタイプで、ウイルス感染などの後に突然発症することがあります。子供の患者さんの多くは急性型で、大半は6ヵ月以内に自然に治ります。一方、成人に発症した ITPの9割は、急性型から慢性型に移行しますので、長い間病気と付き合う必要があります。

● 急性型 ITPと慢性型 ITPの比較

急性型 ITP	慢性型 ITP
発症から 6 ヶ月以内に治癒	発症から 6 ヶ月以上病状が継続
5 歳以下に好発	中高年齢者に好発
5 歳以下は男児が有意に多い	20～40 歳では男女比 1 : 4

宮川義隆：臨床血液. 2013;54:350-356.
藤村欣吾：日本内科学会雑誌. 2009;98:1619-1626. より改変

ITPの検査について

からだの症状と血液検査などの結果が ITP に特徴的で（血小板数10万 / μL 以下など）、さらに血小板が減少するほかの病気がみつからなければ、ITP と診断されます。

からだの症状として主なものは出血症状です。皮膚の紫斑、点状出血、鼻血、歯肉出血、月経過多などがみられれば、ITP が疑われます。ただし、ITP であっても出血症状がみられないこともあります。

宮川義隆：臨床血液. 2013;54:350-356.
藤村欣吾：日本内科学会雑誌. 2009;98:1619-1626.

具体的にどんな検査をするの？

血液検査と必要に応じて骨髓検査を行います。

● 血液検査

- ・血小板数10万/ μ L以下であれば、血小板が減少していると判断されます。
- ・ITPでは、赤血球数や白血球数は原則正常です。

● 骨髓検査

- ・血小板減少の原因を詳しく調べ、白血病、骨髓異形成症候群など、ほかの病気と区別する必要がある場合に行います。
- ・腸骨(腰の骨)の後部に局所麻酔をして、骨髓を採取します。外来で行う検査のため、入院は原則不要です。

宮川義隆:臨床血液. 2013;54:350-356.

藤本淳:特発性血小板減少性紫斑病分科会報告, 厚生省特定疾患「特発性造血障害」調査研究班 平成2年度研究業績報告書. 1991:59-63.

血小板が減少するほかの病気とは？

血小板が減少するほかの病気として、下記のようなものがあります。これらが該当しない場合に、ITPが疑われます。

● 血小板が減少するほかの病気

- | | |
|-----------------------------------|------------------------------------|
| ・薬物または放射線障害 | ・巨赤芽球性貧血 <small>きよせきがきゅうせい</small> |
| ・再生不良性貧血 | ・敗血症 |
| ・骨髓異形成症候群 | ・結核症 |
| ・発作性夜間血色素尿症 | ・サルコイドーシス |
| ・全身性エリテマトーデス | ・血管腫 |
| ・白血病 | ・感染症 |
| ・悪性リンパ腫 | ・先天性血小板減少症： |
| ・がんの骨髓への転移 | ベルナール・スーリ工症候群 |
| ・播種性血管内凝固症候群 <small>はしゅせい</small> | ウィスコット・アルドリッチ症候群 |
| ・血栓性血小板減少性紫斑病 | メイ・ヘグリン異常症 |
| ・脾機能亢進症 <small>ひきのこうしんしょう</small> | カサバハ・メリット症候群　など |

宮川義隆:臨床血液. 2013;54:350-356.

藤本淳:特発性血小板減少性紫斑病分科会報告, 厚生省特定疾患「特発性造血障害」調査研究班 平成2年度研究業績報告書. 1991:59-63.

ITPと診断されたら

ITPの治療目標は重篤な出血を予防するために必要とする血小板数を維持することです。必ずしも血小板数を正常化する必要はありません。

治療法については、患者さんの年齢、症状、合併症、併用している薬、手術予定、ライフスタイルなどを考慮して、主治医がお勧めします。

● 手術を行う際に目標とする血小板数

外科的処置例	推奨血小板数
予防歯科の処置 (歯石除去など深部クリーニング)	2～3万/ μL 以上
簡単な抜歯	3万/ μL 以上
複雑な抜歯	5万/ μL 以上
局所歯科麻酔	3万/ μL 以上
小手術	5万/ μL 以上
大手術	8万/ μL 以上
中枢神経手術	10万/ μL 以上
ひぞう 脾臓摘出術(ひてき 脾摘)	5万/ μL 以上
分娩(経膈分娩)	5万/ μL 以上
分娩(帝王切開)	8万/ μL 以上

Provan D et al: Blood. 2010; 115: 168-186. より改変

治療の種類と治療の流れ

大きく分けて、ITPの治療には血小板の破壊を抑えることを目的とした治療（ステロイド療法など）と、血小板の産生を増やすことを目的とした治療（トロンボポエチン受容体作動薬による治療）などがあります。

● 治療の流れ

ピロリ菌検査（陽性の場合）

ヘリコバクター・ピロリ菌の除菌療法
血小板数3万/ μ L以下または出血症状がある場合



はじめに行う治療 （ピロリ菌陰性、あるいは除菌療法無効の場合）

副腎皮質ステロイド療法



ステロイド療法が無効、 あるいは副作用が強い場合に行う治療

トロンボポエチン受容体作動薬
抗CD20モノクローナル抗体
脾臓摘出術（脾摘） など

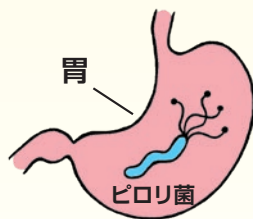
※上記以外にも治療法がありますので、主治医の判断でお勧めすることがあります。

ヘリコバクター・ピロリ菌の除菌療法

ヘリコバクター・ピロリ菌陽性の ITP 患者さんには、まず除菌療法を行うことが勧められています。

ヘリコバクター・ピロリ菌は胃粘膜中に生息し、胃炎や胃・十二指腸潰瘍に深くかかわっている細菌です。最近、ITP 患者さんの約6割において、ヘリコバクター・ピロリ菌の除菌により血小板数が増加することがあきらかとなり、ヘリコバクター・ピロリ菌陽性の ITP 患者さんには、まず除菌を行うことが勧められています。

ヘリコバクター・ピロリ菌の除菌は、胃酸を抑える薬（プロトンポンプ阻害剤）と2種類の抗菌薬を7日間服用する方法で行います。



Fujimura K et al. Int J Hematol 2005; 81: 162-168.

ステロイド療法

副腎皮質ステロイドは、ITP に広く使用される治療薬のひとつです。

ステロイド療法により約8割の患者さんにおいて、治療を始めてから数日～数週間で血小板数の増加が認められます。多くの方はステロイドを減らすと血小板数は減少し、ステロイドを中止できる患者さんは約1～2割です。糖尿病、胃潰瘍、不眠症、感染症などの副作用があります。

Provan D et al: Blood. 2010;115:168-186.

トロンボポエチン受容体作動薬

血小板を増やす治療薬です。

血小板産生は「トロンボポエチン」という血液中のたん白質により主に調節されています。このトロンボポエチンに代わって巨核球^{きょかくきゅう}（血小板をつくる細胞）を刺激し、血小板を増やす薬が「トロンボポエチン受容体作動薬」です。トロンボポエチン受容体作動薬には経口剤と注射剤があります。

Provan D et al: Blood. 2010;115:168-186.

抗 CD20モノクローナル抗体

血小板を攻撃する抗体を減らす治療薬です。

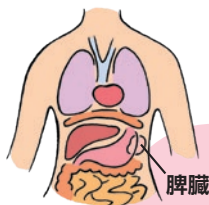
ITPの患者さんでは、免疫の異常により血小板を攻撃する抗体が作られますが、この抗体はBリンパ球という細胞から産生されます。「抗CD20モノクローナル抗体」はBリンパ球を破壊して、血小板を攻撃する抗体の産生を減らす注射剤になります。

脾臓摘出術(脾摘)

血小板数の回復を図る手術です。

脾臓は、12センチ程度のやわらかい臓器です。左わき腹の胃の近くにあり、血小板が破壊される部位でもあります。ステロイドによる十分な効果がみられない例や副作用が強い場合、脾摘が考慮されます。

脾摘により約8割の患者さんにおいて、術後1～24日で血小板数の増加が認められます。約7割の方で脾摘により血小板減少が持続的に改善され、ステロイドなどITPを治療する薬が不要になります。



Provan D et al: Blood. 2010;115:168-186.

緊急治療

脳内出血、消化管出血などがみられる場合や、術前、分娩前、血小板数が1万/ μL 以下、粘膜出血を伴う場合には、免疫グロブリン大量療法や血小板輸血、ステロイドパルス療法などの治療が行われます。

● 免疫グロブリン大量療法

ガンマグロブリン大量療法ともいいます。1日1回、約3時間の点滴を5日間行います。数日で約8割の患者さんの血小板数が5万/ μL を超え、約6割は血小板数が正常になります。なお、効果は一過性で、治療後2～3週間で治療前の血小板数に戻ります。点滴時に発熱、じん麻疹、喘息などのアレルギー症状を起こすことがあります。

● 血小板輸血

脳内出血、消化管出血など出血症状が強いときに、血小板輸血を行います。

● ステロイドパルス療法

ステロイド注射剤を1日1回、3日間点滴します。約80%の方に治療効果を3日目くらいから認めます。糖尿病、胃潰瘍、不眠症、感染症などの副作用があります。

医療費助成制度について

ITPを含む指定難病の治療を指定医療機関で受けた場合には、医療費助成が受けられます。

詳細はお住まいの市区町村等にお問い合わせください。また、指定難病に対する医療費助成等の詳しい内容は、難病情報センターのサイトもご参照ください(www.nanbyou.or.jp)。

※平成31年2月1日現在

妊娠時の治療について

妊娠を予定される前に主治医に相談しましょう。

血小板数が少ないと赤ちゃんだけでなく、母体も危険な状態になることがあります。このため妊娠中は、副腎皮質ステロイド療法や免疫グロブリン大量療法により、血小板数を3万/ μL 以上に保つようにします。妊婦へのトロンボパエチン受容体作動薬の安全性は確立していませんので、治療上どうしても必要な場合を除き投与すべきではありません。

自然分娩時に、血小板数5万/ μL 以上であれば、一般的に特別な処置は必要ないとされています。それ以下、あるいは出血傾向を示す場合には免疫グロブリン大量療法、血小板輸血、副腎皮質ステロイド療法などを血液内科医と産科医が相談の上、事前に行うことがあります。

なお、母親の抗血小板抗体は胎盤を通過して胎児へ移行し、新生児に一時的な血小板減少がみられることがあり、新生児の出血についても注意が必要です。新生児の脳内出血を避けるため、分娩時には鉗子分娩や吸引分娩（いずれも特殊な器具を用いた分娩法）などを避けます。詳しくは、産科と小児科の先生に相談しましょう。

● 妊娠と血小板減少

全妊婦の約1割で血小板減少が認められますが、約7割の方の原因は妊娠性血小板減少症といわれるもので、ITPとは別です。分娩後には血小板数が自然に回復します。

宮川義隆ほか：臨床血液. 2014;55:934-947.

ー 日常生活のアドバイス ー

特に具合が悪くない限り、今までどおり普通の生活をして大丈夫です。体調があまりよくないときは無理をせず、休養を心がけましょう。血小板の数が減って出血しやすくなっているため、軽い打撲や小さな傷でも出血したり、血が止まりにくくなったりします。激しい運動やスポーツなどはなるべく控え、けがや打撲に注意しましょう。散歩は気分転換になりますが、雨や雪など天候が悪い時期は転倒しないように注意しましょう。また、歯ブラシはやわらかいものを使うのも、出血を防ぐひとつの工夫です。

※上記のほかに何か気になる症状があれば主治医にご連絡ください。

iPhone/Android アプリ ITPダイアリー

ITPダイアリーは、ITP患者さんの生活をサポートするスマートフォン用のアプリケーションです。本アプリを服薬記録や体調管理、数値管理にお役立てください。

各機能のご紹介

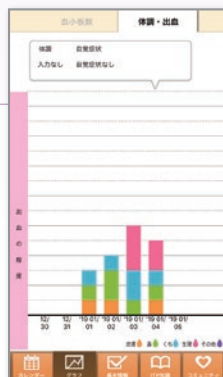
1 服薬チェック機能

毎日服薬する時間をお知らせします。
また、服薬したかどうかの記録ができます。



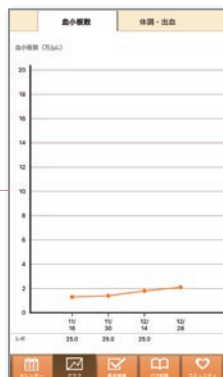
2 体調記録

毎日の体調と出血の状況が記録できます。



3 通院記録

通院と血小板数を記録できます。次回通院日を入力することで、事前に次回通院日をお知らせします。



4 グラフ機能

血小板数および体調・出血状況について、グラフでわかりやすく表示することができます。

5 ITP知識閲覧

ITPについての基本的な情報を閲覧することができます。



6 情報サイトへのリンク機能

難病情報センターなどの
情報提供サイトへのリンク集があります。

7 パスワード機能 (Android版のみ)

本アプリケーション固有のパスワード設定が可能です。



8 ごほうび機能

服薬チェックをすることで、毎月ごほうびとして
かわいいキャラクターのカレンダーの背景がもらえます。

ユーザーが入力したデータはスマートフォン内に保存され、第三者には公開されません。

各ダウンロードサービスを
ご利用ください(無料)[※]

「ITPダイアリー」で検索

● iPhone版

iTunes App Storeにアクセスしてダウンロード

● Android版

Playストアにアクセスしてダウンロード

※別途通信料がかかります。

※本サービスの対応機種はスマートフォンのみとなりますのでご注意ください。



特発性血小板減少性紫斑病に関する情報を
わかりやすく解説した **ITP info** をご覧ください。



www.itp-info.jp/

🔍 ITP info 検索



医療機関名

ノバルティス ファーマ株式会社

RVL00001GG0006
2019年11月作成