特発性血小板減少性紫斑病に関する情報サイト
ITP infoをご覧ください。

ITP info　検索

https://gan-kisho.novartis.co.jp/itp-info

医療機関名

ノバルティス ファーマ株式会社

RVL00001GG0007
2022年6月作成

NOVARTIS

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　血液内科　教授
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？

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/μL未満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（ITP：immune thrombocytopenia）」ということもあります。また、紫斑病とありますが、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.
柏木浩和：日本内科学会雑誌. 2020；109：1347-1354.

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。

宮川義隆：Pharma Tribune. 2013；5：69-76.
柏木浩和：日本内科学会雑誌. 2020；109：1347-1354.

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

藤村欣吾：日本内科学会雑誌. 2009；98：1619-1626.

ITPには種類があるの？

ITPは発症の時期によって、下記の3つに分けられます。

新規診断 ITP
診断後3ヵ月以内

持続性 ITP
診断後3～12ヵ月の間、血小板減少が持続している

慢性 ITP
診断後12ヵ月以上にわたり、血小板減少が持続している

6歳以下の子供、20～34歳の女性や高齢者に多いとされており、近年は特に高齢の患者さんが増えています。子供の新規診断患者さんでは大半が自然に治っていきます。

柏木浩和ほか：成人特発性血小板減少性紫斑病治療の参照ガイド 2019 改訂版：臨床血液. 2019;60:877-896.
柏木浩和：日本内科学会雑誌. 2020;109(7):1347-1354.

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未満など）、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.
柏木浩和ほか：成人特発性血小板減少性紫斑病治療の参照ガイド 2019 改訂版：臨床血液. 2019;60:877-896.

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髄検査を行います。

血液検査
- 血小板数10万/μL未満であれば、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。

骨髄検査
- 血小板減少の原因を詳しく調べ、白血病、骨髄異形成症候群など、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、骨髄を採取します。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.
柏木浩和ほか：成人特発性血小板減少性紫斑病治療の参照ガイド 2019 改訂版：臨床血液. 2019;60:877-896.

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。

後天性血小板減少症
- 骨髄異形成症候群
- 再生不良性貧血
- 放射線、抗がん薬などの薬剤による骨髄抑制
- 骨髄浸潤（癌、白血病など）
- 巨赤芽球性貧血（ビタミン B_{12} または葉酸欠乏症）
- 発作性夜間血色素尿症
- 二次性免疫性血小板減少症（全身性エリテマトーデス、リンパ増殖性疾患など）
- 薬剤性免疫性血小板減少症（キニジン、ヘパリンなど）
- 播種性血管内凝固症候群
- 血栓性血小板減少性紫斑病
- 溶血性尿毒症症候群
- 脾機能亢進症（肝硬変、バンチ症候群など）
- 大量輸血
- EDTA依存性偽性血小板減少症

先天性血小板減少症
- 先天性無巨核球性血小板減少症
- 橈骨欠損に伴う血小板減少症
- ベルナール・スーリエ症候群
- メイ・ヘグリン異常
- ベルナール･スーリエ症候群のキャリアー
- GPⅡb-Ⅲa異常症
- Gray platelet症候群
- ウィスコット・アルドリッチ症候群

冨山佳昭：日本内科学会雑誌. 2020;110:570-576.

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
予防歯科的処置 （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
脾臓摘出術（脾摘）	5万/μL以上
分娩（経膣分娩）	5万/μL以上
分娩（帝王切開）	8万/μL以上

Provan D et al：Blood Adv. 2019;3:3780-3817. より改変
宮川義隆ほか：臨床血液. 2014;55:934-947.

治療法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/μL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。

柏木浩和ほか：成人特発性血小板減少性紫斑病治療の参照ガイド 2019 改訂版：臨床血液. 2019;60:877-896.
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。

柏木浩和ほか：成人特発性血小板減少性紫斑病治療の参照ガイド 2019 改訂版：臨床血液. 2019;60:877-896.

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（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。

柏木浩和ほか：成人特発性血小板減少性紫斑病治療の参照ガイド 2019 改訂版：臨床血液. 2019;60:877-896.

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。

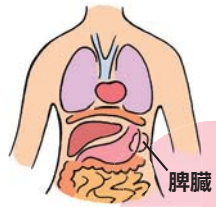
ITPの患者さんでは、免疫の異常により血小板を攻撃する抗体が作られますが、この抗体はBリンパ球という細胞から産生されます。「抗CD20モノクローナル抗体」はBリンパ球を破壊して、血小板を攻撃する抗体の産生を減らす注射剤になります。

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。



柏木浩和ほか：成人特発性血小板減少性紫斑病治療の参照ガイド 2019 改訂版：臨床血液. 2019;60:877-896.
Provan D et al：Blood Adv. 2019;3:3780-3817.
Vianelli N et al：Haematologica. 2013;98:875-880.

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）。

※令和4年6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。妊婦へのトロンボポ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（かんし）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、今までどおり普段の生活をしても大丈夫です。しかし、血小板の数が減って出血しやすくなっているため、以下のことに気をつけましょう。

- 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。
- 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。
- 歯ブラシはやわらかいものを使うなど、出血を防ぐ工夫を取り入れてみましょう。
- 鎮痛剤や解熱剤を飲むと出血しやすくなることがあるため、飲む前に主治医に相談しましょう。

※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。

memo

memo

memo