特発性血小板減少性紫斑病の治療を受ける患者さんへ

より安全な治療のために

監修／広島大学　名誉教授
安田女子大学看護学部　看護学部長　藤村　欣吾

はじめに

特発性血小板減少性紫斑病（Idiopathic Thrombocytopenic Purpura：ITP）は血小板が減少し、その結果として出血の危険が高まる病気で、国が指定する難病の対象になっています。

慢性に経過する病気の性格上、治療の目標は出血を防ぐことです。

血小板数が5万/μL以上であれば通常は出血の危険はほとんどありませんので、定期的に血小板数と出血症状をみながら経過を観察します。

本冊子では病気のこと、治療方法や日常生活で注意することなどをまとめました。

ご一読いただき、治療を受けられる患者さんとご家族のお役にたてれば幸いです。

治療を受けるうえで、わからないことや不安なことがありましたら、医師、看護師や薬剤師にご相談ください。

特発性血小板減少性紫斑病の治療を受ける患者さんへ

CONTENTS

●目次 …… 3
●特発性血小板減少性紫斑病ってどんな病気? …… 4
●なぜ血小板が減少するの? …… 4
●この病気ではどのような症状がでるの? …… 5
●日常生活で注意することは? …… 6
●どのような検査をするの? …… 7
●治療対象と治療の目標 …… 8
●治療の参照ガイド …… 9
●治療の種類は? …… 10
●特発性血小板減少性紫斑病は
難病法で指定された「指定難病」です …… 13
[参考]
特発性血小板減少性紫斑病重症度基準 …… 14

特発性血小板減少性紫斑病って どんな病気？

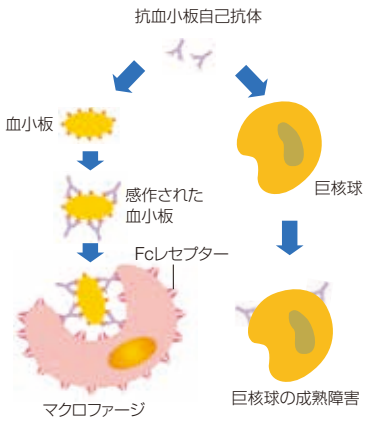
- 明らかな基礎疾患や原因薬剤の関与がなく**血小板の数が減少し、出血症状をひき起こす病気**です。
- 血小板以外の赤血球や白血球には、異常はみられません。
- 6ヵ月以内に治癒（ちゆ）する「急性型」と、6ヵ月以上続く「慢性型」に分類されます。

	急性型	慢性型
好発年齢	2～5歳	20～40歳
男女比	1：1	1：2～4
発症	急性の発症	発症時期はしばしば不明
先行感染	ウイルス感染、予防接種	なし
出血症状	強い	無症状の場合もある
経過	6ヵ月以内に治癒	6ヵ月以上慢性に経過する

内科102（6）：1418-1423, 2008より作成

なぜ血小板が減少するの？

【特発性血小板減少性紫斑病（ITP）における血小板減少の機序】



抗血小板抗体
Tリンパ球を介した作用

血小板の破壊亢進
- マクロファージでの貪食・破壊
- 補体を介したマクロファージでの貪食・破壊

血小板の産生低下
- 巨核球の産生と成熟の障害

血小板が少なくなる

何らかの原因で血小板膜上の糖蛋白に対する自己抗体（自分自身の血小板を破壊する抗体：血小板抗体）が産生され、血液中で血小板に結合します。この血小板抗体が結合した血小板は脾臓などに取り込まれ、マクロファージという細胞に貪食・破壊され、血小板が少なくなる現象が起こります。
また、最近では、この血小板抗体は骨髄での血小板産生能も障害し、血小板産生を低下させるといわれています。
なぜ「自己抗体」ができるのかについては、はっきりしたことはわかっていないのが現状です。

この病気では どのような症状がでるの？

血小板は出血をとめるために非常に大切な役割をはたしています。
したがって、この血小板数が減ると、出血し易くなり、また出血が止まりにくくなり、次のような種々の出血症状がみられます。

参考：難病情報センターホームページ（2019年9月現在）

日常生活で注意することは？

●慢性型は、長期にわたり治療ないし経過を観察する必要があるため、まずこの病気と長く付き合う姿勢を持ちましょう。

●通常は、一般の日常生活に制限をする必要はありません。

●精神的にいらいらせず、規則正しい生活を送ることが大切です。

●血小板数が5万/μL以下や出血傾向がある場合などは、重労働や激しいスポーツにより出血をきたす恐れがあるため控えましょう。

●この病気を診察してもらっている医師以外の医師の診察（例えば歯科での処置や、内視鏡検査時の組織検査、鎮痛薬、血液をさらさらにするお薬の使用など）を受ける場合は、必ずその医師に特発性血小板減少性紫斑病であることを伝えましょう。

参考：難病情報センターホームページ（2019年9月現在）

どのような検査をするの？

末梢血液検査

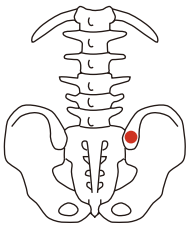
血液を採取して血小板、赤血球および白血球の数や形態を調べます。特発性血小板減少性紫斑病の場合、血小板数に減少が認められますが、赤血球、白血球は数、形態ともに正常を示します。

生化学・免疫血清学的検査

血液を採取して肝機能、腎機能をチェックするとともに、血小板表面に結合している血小板関連特異免疫グロブリン量や各種自己抗体を測定します。特発性血小板減少性紫斑病では、それら抗体が高値を示します。

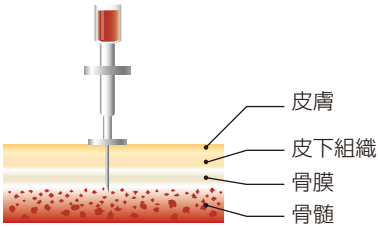
骨髄検査

他の原因による血小板減少と区別するために行うことがあります。
血小板を作る巨核球をはじめ各種血球の数や形態を調べます。
特発性血小板減少性紫斑病では、巨核球の数が正常からやや増加を示し、形態異常は認められません。



主な穿刺部位は、
- 上後腸骨稜、上前腸骨稜
- 腸骨稜（乳幼児）

などです。



治療対象と治療の目標

治療対象：ITPと確定診断され、ピロリ菌陰性またはピロリ菌除菌無効の患者さん

- 血小板数1万/μL未満の方

➡積極的な治療が必要です。

- 血小板数2万/μL未満の方
- 重篤な出血症状（脳内出血、下血、吐血、血尿、多量の性器出血、止血困難な鼻出血、口腔内出血、外傷部位の止血困難など）、多発する紫斑、点状出血、粘膜出血を認める方

➡治療を開始します。

- 血小板数2万/μL以上3万/μL未満で出血症状が認められない方

➡注意深い経過観察を行い、個々の年齢や併存疾患などの出血リスクを考慮して治療を開始するか判断されます。

- 血小板数3万/μL以上で出血症状が認められない方

➡無治療で経過を観察します。

治療目標

- 血小板数を正常に戻すのではなく、重篤な出血を予防しうる血小板数（通常、3万/μL以上）に維持することを目指します。

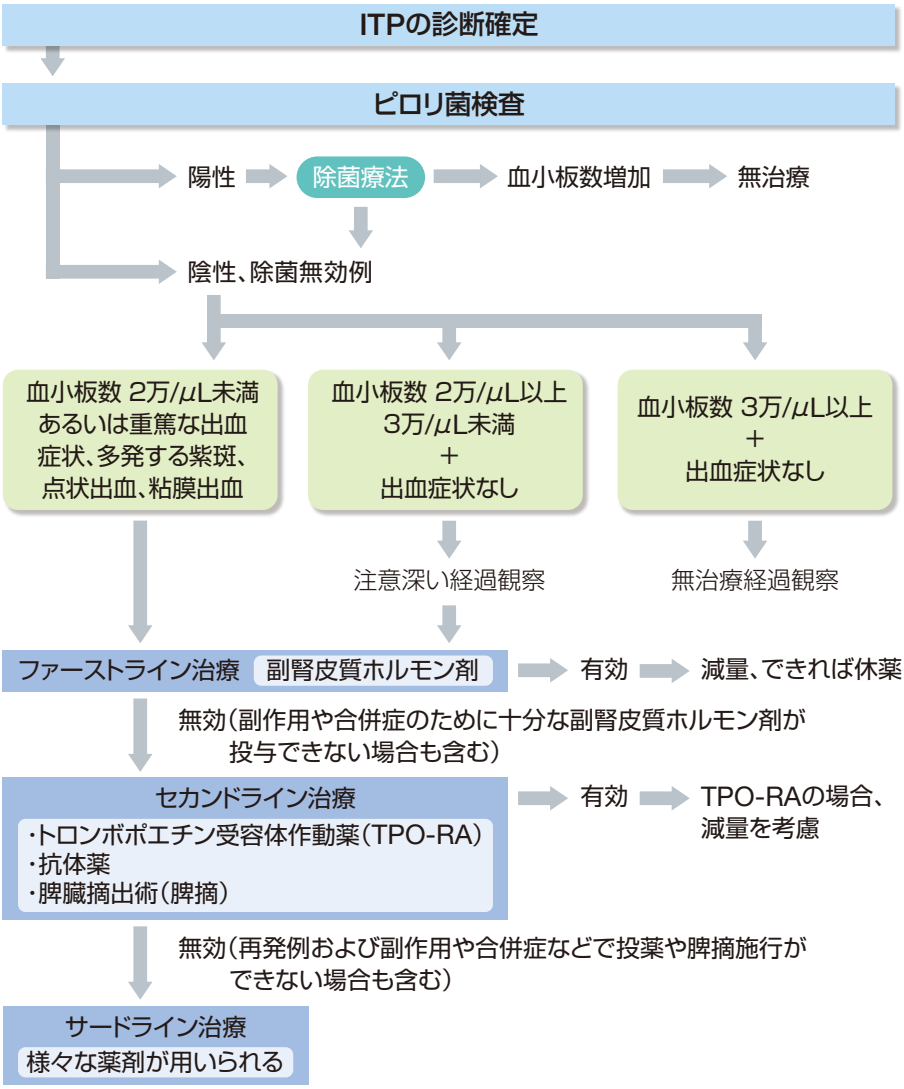
●他の治療で手術が行われる場合や出産時などは、一時的に血小板数を増加させる必要があります。

参考：柏木浩和 他．厚生労働省難治性疾患政策研究事業　血液凝固異常症等に関する研究班：「ITP治療の参照ガイド」作成委員会，臨床血液 60: 877-896, 2019

成人 ITP 治療の流れ

成人特発性血小板減少性紫斑病（ITP）治療の参照ガイド（2019年改訂版）*

《緊急時あるいは手術前などに対する対応》
免疫グロブリン大量療法、ステロイドパルス療法、血小板輸血

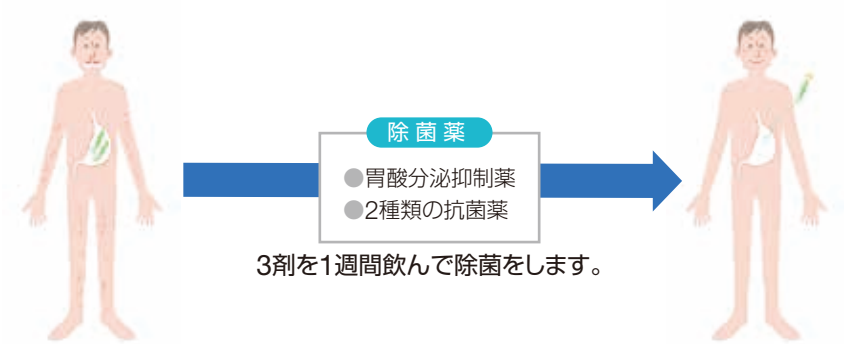


*：柏木浩和 他．厚生労働省難治性疾患政策研究事業　血液凝固異常症等に関する研究班：「ITP治療の参照ガイド」作成委員会，臨床血液 60: 877-896, 2019 一部改変

治療の種類は？

ヘリコバクター・ピロリ菌除菌療法

胃にヘリコバクター・ピロリ菌がいるかどうか検査します。陽性であれば血小板数や出血症状と関係なく除菌療法を行います。約80%の患者で除菌効果が期待され、ヘリコバクター・ピロリ菌の除菌に成功した患者さんの約半数に血小板増加が認められています。



副腎皮質ホルモン剤療法

最も一般的な治療法です。
ヘリコバクター・ピロリ菌を取り除いても血小板の数が増えなかった人に行う治療です。副腎皮質ホルモン剤療法は免疫を抑制する作用があり、抗体の産生や抗体結合血小板の捕捉を抑制します。
出血症状や血小板数を見ながら減量または維持量を続けます。
強い効果がある一方、副作用が生じる場合もあります。

参考：柏木浩和 他．厚生労働省難治性疾患政策研究事業　血液凝固異常症等に関する研究班：「ITP治療の参照ガイド」作成委員会，臨床血液 60: 877-896, 2019

治療の種類は？

副腎皮質ホルモン剤による治療の効果が不十分な場合や副作用により治療が続けられない場合

トロンボポエチン受容体作動薬

血小板の元である骨髄中の巨核球をふやすお薬です。
1週間に1回皮下注射するものと毎日経口投与するものが認可されています。
血小板数、臨床症状からみて出血リスクが高いと考えられる場合に使用されます。

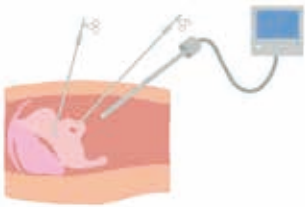
血小板数が安定するまで毎週血液検査が必要です。

抗体薬

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。この抗体薬は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）：手術で脾臓を取り除きます

血小板は主に脾臓のマクロファージによって壊されるので、脾臓を除去すると、血小板数が増えることが期待されます。最近では、腹部に小さな穴をあけ、内視鏡と手術器具をいれて、テレビモニターをみながら行う手術（腹腔鏡手術）も行われています。



脾臓摘出術後の肺炎球菌など感染症の危険を予防するために肺炎球菌ワクチンを術前に投与します。

●上記以外にも治療法がありますので、詳しくは主治医にご相談ください。

参考：柏木浩和 他．厚生労働省難治性疾患政策研究事業　血液凝固異常症等に関する研究班：「ITP治療の参照ガイド」作成委員会，臨床血液 60: 877-896, 2019

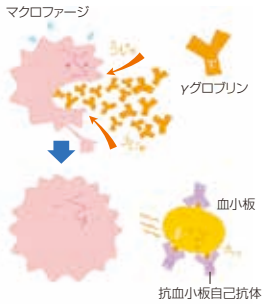
治療の種類は？

生命を脅かす重篤な出血、術前や分娩前などの緊急を要する治療の場合

出血リスク軽減のため、一時的に血小板数を安全な値まで（例えば血小板数5万/μL以上）増やすための治療をします。入院治療が必要です。

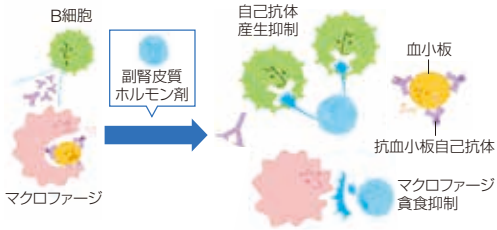
免疫グロブリン製剤大量療法（IVIG療法）

大量の免疫グロブリン製剤を5日間連続で点滴静注をします。治療開始3日後位より血小板は増加し始め、平均7日後に血小板数は一過性に最大値になりますが、効果は2～3週間です。64%の患者さんで10万/μL以上となり、83%の患者さんでは5万/μL以上に血小板数増加が認められ、高い有用性を示しています。



ステロイドパルス療法

大量の副腎皮質ホルモン剤点滴静注を3日間行い、以後は漸減します。効果が投与後3日目くらいから現れますが、一過性です。



約80%の患者さんで5万/μL以上の血小板数増加が認められています。

血小板輸血

輸注血小板の寿命は短く血小板数はわずかしか増加しません。
免疫グロブリン大量療法と併用することで、血小板増加効果が増強します。

参考：柏木浩和 他．厚生労働省難治性疾患政策研究事業　血液凝固異常症等に関する研究班：「ITP治療の参照ガイド」作成委員会，臨床血液 60: 877-896, 2019

特発性血小板減少性紫斑病は難病法で指定された「指定難病」です

指定難病は医療費助成の対象となっています。
医療費助成の申請をし、一定の要件を満たすことにより対象となる疾病の医療費の自己負担が軽減されます。

特発性血小板減少性紫斑病の重症度基準で、ステージⅡ以上が対象とされています。（参考14ページ）
なお、ステージⅠであっても、高額な医療を継続することが必要な方については、「軽症者の特例」が適用される場合もあります。

指定難病の医療費助成を受けるためには？

指定難病の医療費助成を受けるためには、「医療受給者証」が必要です。診断書と必要書類を合わせて、都道府県・指定都市の窓口に医療費助成の申請をしましょう。

【申請から医療費受給者証交付の流れ】

申請･更新に必要な診断書（臨床調査個人票）は指定医が作成します。

指定難病の医療費助成対象は「指定医療機関」（病院、診療所、薬局、訪問看護事業者）で行った医療に限られます。

※指定されていない医療機関等で受療した際の医療費については、医療費助成の対象となりません。

★難病指定医については、難病情報センターホームページで検索するか、お住まいの都道府県の窓口にお問い合わせください。

難病情報センターホームページ　http://www.nanbyou.or.jp/

難病情報センターホームページ（2019年9月現在）から引用

参　考

＜重症度分類＞
重症度基準でステージⅡ以上を対象とする。

（血小板）
特発性血小板減少性紫斑病重症度基準

	臨床症状			
血小板数	無症状	皮下出血*1	粘膜出血*2	重症出血*3
5万/μL以上10万/μL未満	Ⅰ	Ⅰ	Ⅱ	Ⅳ
2万/μL以上5万/μL未満	Ⅱ	Ⅲ	Ⅳ	Ⅴ
2万/μL未満	Ⅲ	Ⅳ	Ⅳ	Ⅴ

＊1 皮下出血：点状出血、紫斑、斑状出血
＊2 粘膜出血：歯肉出血、鼻出血、下血、血尿、月経過多など
＊3 重症出血：生命を脅かす危険のある脳出血や重症消化管出血など

※重症度分類の適応における留意事項
- 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あって、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。
- 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ものについては、医療費助成の対象とする。

難病情報センターホームページ（2019年９月現在）から引用

MEMO

医療機関名（連絡先）

協和キリン株式会社

KK-19-10-26872（1904）
RPT0011G12F
2020年1月作成