

告示	番号	20	血液疾患
	疾病名	血栓性血小板減少性紫斑病	

血栓性血小板減少性紫斑病

けっせんせいけっしょうばんげんしょうせいしはんびょう

概念・定義

血栓性血小板減少性紫斑病(thrombotic thrombocytopenic purpura: TTP)は、血小板減少、細血管障害性溶血性貧血(microangiopathic hemolytic anemia:MAHA)、血小板減少、腎障害、発熱、動揺性精神神経症状の古典的 5 徴候（文献 1）を特徴とする疾患で、全身の微小血管に血小板血栓が形成されることで発症する。5 徴候がすべて揃うことは TTP の病期が進行していることが明らかとなり、最近では他に原因のない血小板減少と MAHA の存在で本疾患を疑うことが重要と考えられている（文献 2,3）。TTP のほとんどが後天性であるが、先天性 TTP（Upshaw-Schulman 症候群：USS）では、MAHA が明らかではない症例が存在するので血小板減少が最も重要な指標となる。より最近では、フォンビルブランド因子（VWF）切断酵素である ADAMTS13 (a disintegrin-like and metalloproteinase with thrombospondin type 1 motifs 13)活性著減で診断される場合もある（文献 4,5）。

症状

古典的 5 徴候の典型的な基準を示す。（「診断の手引き」参照）

- ① 血小板減少
血小板数が 10 万/ul 未満。1-3 万/ul の症例が多い。
- ② 細血管障害性溶血性貧血(microangiopathic hemolytic anemia: MAHA)
MAHA は、赤血球の機械的破壊による貧血で、ヘモグロビンが 12g/dl 未満（8-10g/dl の症例が多い）で溶血所見が明らかなこと、かつ直接クームス試験陰性で判断する。溶血所見とは、破碎赤血球の出現、間接ビリルビン、LDH、網状赤血球の上昇、ハプトグロビンの著減などを伴う。
- ③ 腎機能障害
尿潜血や尿蛋白陽性のみの軽度のものから血清クレアチニンが上昇する症例もあり。ただし、血液透析を必要とする程度の急性腎不全の場合は溶血性尿毒症症候群（HUS）が疑われる。
- ④ 発熱
37°C以上の微熱から 39°C台の高熱まで認める
- ⑤ 動揺性精神神経症状
頭痛など軽度のものから、せん妄、錯乱などの精神障害、人格の変化、意識レベルの低下、四肢麻痺や痙攣などの神経障害などを認める。

これ以外にも下痢などの消化器症状などを認める場合もある

治療

先天性 TTP (USS)

2週間ごとに新鮮凍結血漿(FFP)を定期的に輸注 (5-10ml/Kg) している症例がある一方で、平素は無治療で発作時のみ FFP を輸注している症例もある。

後天性 TTP

有効性に科学的根拠があるのは、血漿交換のみである (文献 2)。循環血漿量の 1~1.5 倍量の FFP を用いて連日血漿交換を行う。一般的には血小板数が 15 万/ul 以上が 2 日続くまで血漿交換を行うことが理想であるが、日本の保険適用は月に 12~13 回までであるので、注意が必要である。多くの症例では血漿交換にステロイドパルス療法などのステロイド治療が併用されている。最近は、CD20 に対するモノクローナル抗体リツキシマブが難治性・再発性 TTP のみではなく、急性期の TTP にも有効である事が報告されているが (文献 10)、日本国内ではリツキシマブは TTP に対して保険適用になっていない

抜粋元 : http://www.shouman.jp/details/9_14_25.html