

⑱特発性血小板減少性紫斑病とはどんな病気？

長い病名ですが、名前はその意味を端的に表しています。

特発性・・・原因不明

血小板減少性・・・血小板が減少することによって

紫斑病・・・アザができる（出血する）病気

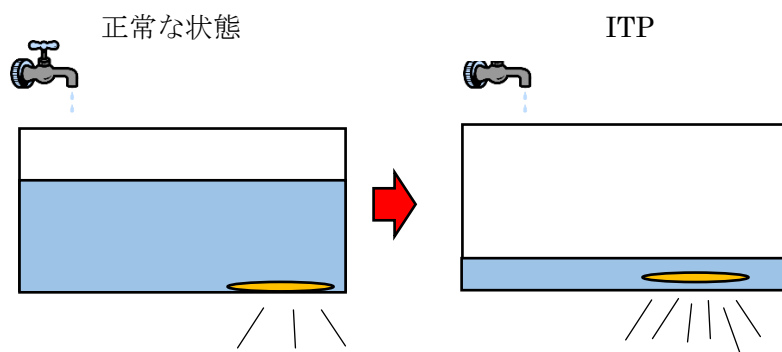
です。つまり原因は良く分からないけれど、血小板が減ってしまうことによって出血しやすくなる病気です。現在の主な原因は、自己免疫（じこめんえき）、つまり自己の血小板に対して攻撃する機序が働いて血小板が壊されてしまうものと考えられています。

我々は本疾患のことを「ITP、アイティーピー」と呼びます。

血小板が減少する期間で急性型（きゅうせいがた）と慢性型（まんせいがた）に分類できます。急性型とは、6か月以内に血小板が回復するものであり、慢性型は血小板減少が6か月以上続くものです。急性型は主に小児のウイルス感染後の一時的な血小板減少として発症します。原因として、最近ヘリコバクターピロリの関与が認められており、ITP患者さんの58-69%にピロリ菌が陽性であり、除菌にて55-61%で血小板が回復したという報告があります。

ITPの検査は、主に血小板減少に加えて、血液中の血小板とくっついている抗体（こうたい、PaIgGと呼びます）を測定し、他の疾患と鑑別するために骨髄穿刺を行います。

ITPの治療は、ピロリ菌が陽性の場合、まずはピロリ菌の除菌を行います。それ以外の例ではステロイド剤の投与が行われます。ステロイド剤は抗体が造られるのを抑制することで効果を発揮し、50-75%でいったんは血小板が増加すると報告されています。その後ステロイドは減量され、たいていの例では、10mg（プレドニゾン5mg錠を2錠）まで減量してから維持されます。その後うまくいけば中止できますが、多くの場合は再発します。血小板減少があまりにも強く、出血を来している場合、ステロイドパルス療法や大量γグロブリン療法を行いますし、場合によっては血小板輸血も行います。ステロイドが無効の場合は脾臓という臓器（お腹の左上にある臓器です）を摘出します。本疾患で、脾臓は血小板を壊す場であり、骨髄で新しく作られた血小板に対する抗体を作る場でもあります。これを取り除くことによって約60%で血小板が上昇します。脾摘でも効果が得られない、もしくは何らかの原因で脾摘ができない患者様においては、トロンボポエチン受容体作動薬というタイプの薬を投与します。エルトロンボパグやロミプロスチムがそれにあたります。これらの有効性は高く、約80%です。



【ITPの病態と治療の考え方】

ITPは湯船（骨髄や血液内）の水（血小板）が湯船に穴が開くためにどんどん失われていく病気です。

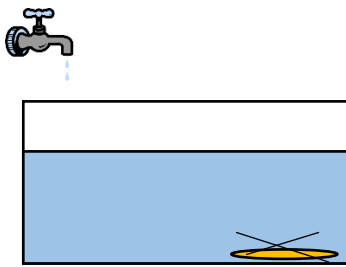
治療するには、穴をふさぐか、水をどんどん入れ続けるしかありません。

◎穴をふさぐ治療法：ステロイド（血小板を壊す原因を抑える）

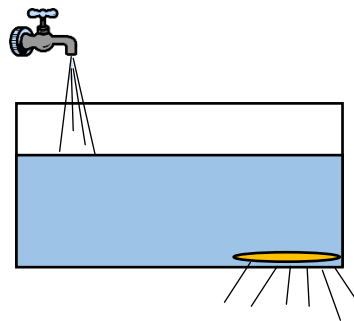
脾臓摘出（血小板が壊れる場所をなくす）

◎水を入れる治療法：エルトロンボパグ、ロミプロスチム

（血小板の産生を促すトロンボポエチンと似ている物質を投与することで、血小板を作るようにします。）



ステロイド、脾摘



エルトロンボパグ
ロミプロスチム