

それってほんとにITP？

金兼弘和

東京医科歯科大学大学院小児地域成育医療学講座

ITPは免疫性血小板減少症（immune thrombocytopenia）の略であり、かつては特発性血小板減少性紫斑病（idiopathic thrombocytopenic purpura）とよばれていたものであり、英語の略語としては同じです。小児では急性ITPが多く、一般小児科医が血小板減少の患者をみた際に、真っ先に想定される疾患であり、自然寛解あるいは免疫グロブリン大量療法で寛解することが多いです。そのため血液専門医でなくても診断・治療可能な疾患ですが、まれに他の疾患が紛れ込んでいることがあり、急性ITPと治療法が異なり、診断や治療の遅れは予後に影響します。本稿では、一般小児科医が知っておきたい診断方法、鑑別診断、最新の治療法についてそれぞれの分野のエキスパートに解説していただきました。

I. 「ITPの診断」では、ITPはなぜ「特発性」というよりは「免疫性」が相応しいのか、その病態を理解すればわかるでしょう。ITPは骨髄における巨核球産生が正常～増加を示し、他の血液・悪性腫瘍を除外診断するために、かつてはほとんどの例で骨髄穿刺が行われていましたが、侵襲を伴う検査です。そこで、どのような場合に骨髄穿刺を行うべきか解説します。ITPは末梢血における血小板の破壊亢進があり、抗血小板抗体（自己抗体）が病態に絡んでいます。そこで抗血小板抗体について解説します。急性ITPと鑑別すべき先天性血小板減少症・異常症について日本小児血液・がん学会が作成したガイドラインを紹介するとともに、次のII. 「ITPと鑑別すべき血液・免疫疾患」では、特に鑑別すべき血液・免疫疾患を取り上げて解説します。

具体的には急性白血病、全身性エリテマトーデス、Wiskott-Aldrich症候群、MYH9異常症、von Willebrand病、Kasabach-Merritt症候群、家族性血小板減少症、CDC42異常症、武内・小崎症候群です。いずれも比較的まれな疾患ですが、診断・治療は大きく予後に影響するものばかりです。長い間臨床を行っていると、急性ITPと誤診された経験があると思います。それゆえに一般小児科医もこれらの疾患の知識はもっていただければ幸いです。

III. 「ITPに対する薬の使い方」ではITPに対する治療法について解説します。急性ITPは自然寛解もありますが、基本的治療は免疫グロブリン大量療法ならびにコルチコステロイド投与であり、実臨床に役立つこれらの治療のノウハウについて解説します。さらに急性ITPは慢性化し、難治性となることもあり、ITPに対する新たな治療としてリツキシマブやトロンボポイエチン受容体作動薬も導入されており、これらの治療法についても紹介します。