

血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) の 診断と治療について

チクロピジン塩酸塩製剤によるTTPのほぼ90%が、服用開始後2カ月以内に発症しています。投与開始後2カ月間は副作用の初期症状に十分ご留意いただくとともに、2週に1回の血液検査を確実にご実施いただきますようお願いいたします。

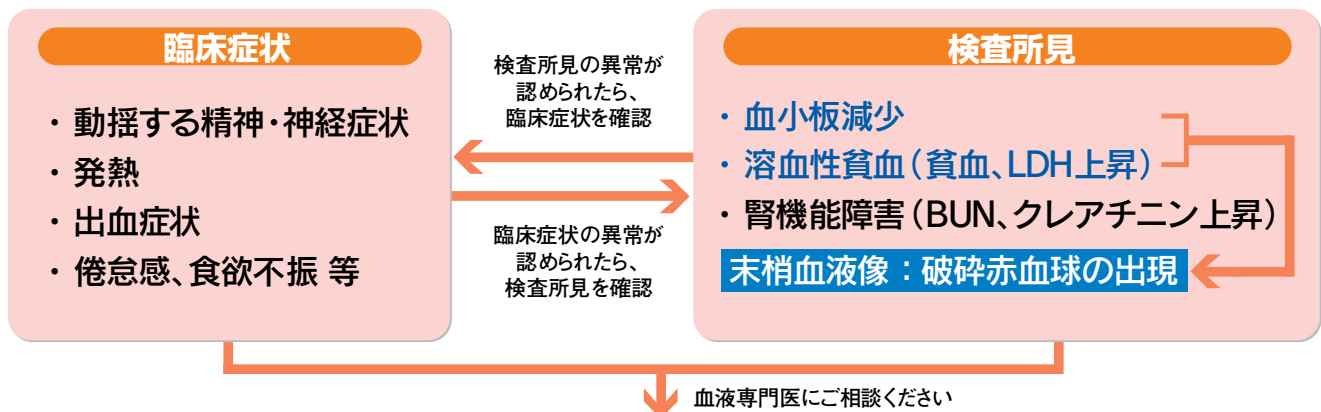
TTPは、以下の5徴候を特徴とする疾患です。

- ① 血小板減少
- ② 破碎赤血球の出現を認める溶血性貧血
- ③ 動揺する精神・神経症状
- ④ 発熱
- ⑤ 腎機能障害

TTPの大部分は急性経過をたどるため、早期診断と治療が重要になります。

診断について

チクロピジン塩酸塩特有のTTPの臨床症状や検査所見は見出されていません。



他疾患との鑑別

- ① 溶血性尿毒症症候群 (HUS) :**
 - ・ 重篤な腎障害が発現
 - ・ 小児に多い
 - ※ HUSはTTPと共通する病態がみられ、TTP/HUS症候群として一括して扱おうとする考えもある
- ② 播種性血管内凝固症候群 (DIC) :**
 - 凝血的検査所見 [プロトロンビン時間 (PT)、活性化部分トロンボプラスチン時間 (APTT) の著明な延長、フィブリノゲン値の著明な低下、フィブリン・フィブリノゲン分解産物 (FDP) の著明な増加等] が認められる
- ③ 特発性血小板減少性紫斑病 (ITP)、Evans症候群 :**
 - ・ 赤血球の形態は正常
 - ・ 血小板結合性免疫グロブリン (PAIgG) の増加
- ④ ヘパリン誘発性血小板減少症 (HIT) :**
 - ヘパリン治療の開始後5~14日にみられる
- ⑤ 発作性夜間ヘモグロビン尿症 (PNH) :**
 - ・ 貧血、血小板減少症の他に顆粒球減少症もみられる (汎血球減少症)
 - ・ 赤血球の補体感受性の亢進を表すHam試験、sugar-water試験が陽性
- ⑥ 全身性エリテマトーデス (SLE) :**
 - ・ 若年 (20~30歳代) の女性に発症することが多い
 - ・ 頬部や鼻梁に蝶形紅斑がみられる
 - ・ 免疫血清学的検査にて抗核抗体陽性を示す

上記①~⑥が除外された場合

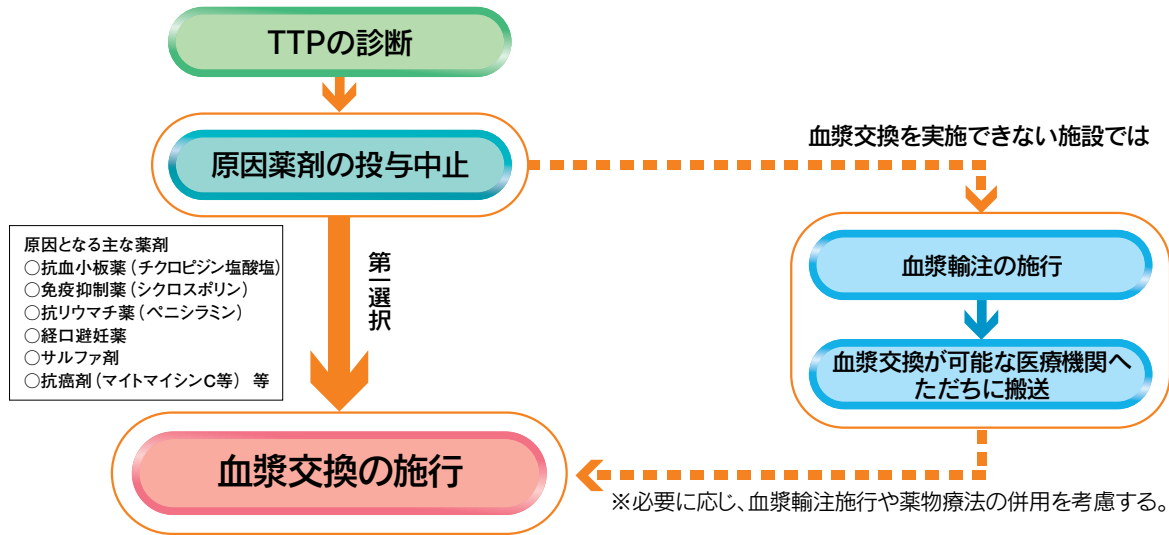
血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) と確定診断

薬剤が投与されているか否かを確認

治療について

治療の基本は血漿交換療法で、施行の有無により救命率に大きな差がでることが報告されています(参考データ参照)。

TTPと診断された場合には、ただちに血漿交換を施行するか、または患者さんを血漿交換の施行できる施設へ搬送することが重要です。



注意 TTPの急性期における血小板減少を懸念した血小板輸血は、むしろ血小板血栓の形成を助長し、急激な症状増悪を招くことがあるため、原則として禁忌とされています。

<第一選択>

血漿交換療法

通常、新鮮凍結血漿(FFP)で50~80mL/kg/日の血漿交換を、臨床症状や検査所見が正常化するまで、連日から2~3日に1回の割合で施行します。

血漿交換療法は、原因物質の除去、血小板凝集抑制物質の補充を目的に行われます。

なお、症状改善後であっても血漿交換を中止すると再発することがあるため、改善しても徐々に血漿交換の施行間隔を延長し、その間はFFP輸注を行いながら血漿交換からの離脱を図ってください。

<その他の対処法>

①血漿輸注療法

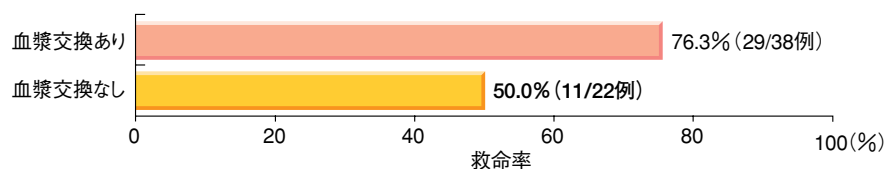
新鮮凍結血漿(FFP)400~800mL/日の輸注を、検査所見が改善するまで実施します。
その後、可能な限り速やかに血漿交換に切り替えます。

②薬物療法

種々の薬物療法の効果についてはいまだ確立されていません。

【参考データ】

TTPの治療において、血漿交換の施行有無により救命率に大きな差がでることが報告されています。



Bennett C.L. et al. : Ann. Intern. Med. 128 (7) 541-544, 1998

(池田 康夫 他 監修:「パナルジンを安心してお使いいただくために」から引用、一部改変)