

クローン病 (CD) の診断基準

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

特発性血小板減少性紫斑病(ITP)

特発性血小板減少性紫斑病は血小板膜蛋白に対する自己抗体が発現し、血小板に結合する結果、主として脾臓における網内系細胞での血小板の破壊が亢進し、血小板減少をきたす自己免疫性疾患です。最近、欧米において本症は、primary immune thrombocytopenia と呼ばれることが多いようです。種々の出血症状を呈します。通常、赤血球、白血球系に異常を認めず、骨髄での巨核球産生能の低下もみられません。ITP の診断は今でも除外診断が主体であり、血小板減少をもたらす基礎疾患や、薬剤の関与を除外する必要があります。血小板減少とは、血小板数 10 万 / μ L 未満をさします。最近では、ITP においては血小板破壊亢進のみならず、血小板産生も抑制されていることが明らかにされています。血小板自己抗体が骨髄巨核球にも結合し、血小板の産生障害を引き起こしていると考えられています。

関連自己抗体

自己抗体	疾患、病態との関連	MBL 関連製品	診断基準
血小板結合性免疫グロブリン G (PAIgG)			◎
抗血小板自己抗体	血小板破壊亢進、血小板産生障害。		

特発性血小板減少性紫斑病 (ITP) の診断基準

厚生労働省「血液凝固異常症に関する調査研究」班

1. 自覚症状・理学的所見

出血症状がある。出血症状は紫斑(点状出血及び斑状出血)が主で、歯肉出血、鼻出血、下血、血尿、月経過多なども見られる。関節出血は通常認めない。出血症状は自覚していないが血小板減少を指摘され、受診することもある。

2. 検査所見

(1) 末梢血液

① 血小板減少

血小板 $100,000/\mu\text{L}$ 以下。自動血球計数のときは偽血小板減少に留意する。

② 赤血球及び白血球は数、形態ともに正常、ときに失血性または鉄欠乏性貧血を伴い、また軽度の白血球増減を来すことがある。

(2) 骨髄

① 骨髄巨核球数は正常ないし増加

巨核球は血小板付着像を欠くものが多い。

② 赤芽球および顆粒球の両系統は数、形態ともに正常。

顆粒球/赤芽球比 (M/E 比) は正常で、全体として正形成を呈する。

(3) 免疫学的検査

血小板結合性免疫グロブリン G (PAIgG) 増量、ときに増量を認めないことがあり、他方、特発性血小板減少性紫斑病以外の血小板減少症においても増加を示しうる。

3. 血小板減少を来たしうる各種疾患を否定できる。*

4. 1 及び 2 の特徴を備え、さらに 3 の条件を満たせば特発性血小板減少性紫斑病の診断を下す。除外診断に当たっては、血小板寿命の短縮が参考になることがある。

※ 血小板減少を来す他の疾患

薬剤または放射線障害、再生不良性貧血、骨髄異形成症候群、発作性夜間血色素尿症、全身性エリテマトーデス、白血病、悪性リンパ腫、骨髄癌転移、播種性血管内凝固症候群、血栓性血小板減少性紫斑病、脾機能亢進症、巨赤芽球性貧血、敗血症、結核症、サルコイドーシス、血管腫などがある。感染症については、特に小児のウイルス感染症やウイルス生ワクチン接種後に生じた血小板減少は特発性血小板減少性紫斑病に含める。

先天性血小板減少症としては、ベルナルド・スーリエ (Bernard-Soulier) 症候群、ウィスコット・オルドリッチ (Wiskott-Aldrich) 症候群、メイ・ヘグリン (May-Hegglin) 症候群、カサバハ・メリット (Kasabach-Merritt) 症候群などがある。

5. 参考事項

1. 症状及び所見

A. 出血症状

「出血症状あり、なし」、及び「出血症状」は認定基準判断材料とはしない。

B. 末梢血所見

・「白血球形態異常あり」あるいは「赤血球形態異常あり」の場合は、白血病、骨髄異形成症候群 (MDS) 鑑別のため骨髄検査を求める。

・「白血球数」が $3,000/\mu\text{L}$ 未満の場合、あるいは $10,000/\mu\text{L}$ 以上の場合、白血病や再生不良性貧血あるいは MDS 鑑別のため骨髄検査を求める。

・「MCV (平均赤血球容積)」が、 110 以上の場合骨髄検査を求める。

・「血小板数」は、 10 万 $/\mu\text{L}$ 以下が ITP 認定のための絶対条件である。

・「白血球分画」で好中球が 30% 未満、あるいはリンパ球が 50% 以上の場合、骨髄検査を求める。

C. その他、参考となる検査所見

・その他、参考となる検査は特発性血小板減少性紫斑病 (ITP) 認定に必須の検査ではない。検査成績が不明又は未回答であっても認定可とする (抗血小板自己抗体検査、網状血小板比率、トロンボポエチン値は、いずれも保険適用外の検査であり、多くの施設で実施は困難であるため)

▷ 「抗血小板自己抗体検査」が陽性の場合、ITP の可能性が非常に高い、陰性の場合も ITP を否定できないので認定可とする。

▷ 「網状血小板比率」が高値の場合は、ITP の可能性が高い、正常の場合も ITP を否定できないので認定可とする。

▷ 「トロンボポエチン値」は、高値、正常どちらであっても認定可とする。

▷ 「HBs 抗原」、「抗 HCV 抗体」が陽性の場合、鑑別診断の項で肝硬変を鑑別できるとしている場合は認定可とする。

▷ 「ヘリコバクター・ピロリ菌」は、陽性、陰性いずれでも認定可とする。

・「骨髄検査」については検査手法などにより有核細胞数や巨核球数が低値となることがあるので、有核細胞数や巨核球数が低値であっても ITP 認定可とする。

・「骨髄所見」で異型細胞が存在している場合は認定できない。

・「骨髄染色体検査所見」において MDS でしばしば認められる染色体異常 ($5q-, -7, +8, 20q-$) などを認めるときは、認定できない。
(次ページへつづく)

2. 鑑別診断

鑑別診断の項で「鑑別できない」と記載されている時は、ITPと認定できない。

3. 現在までの治療

「治療の有無」、「実施した治療」は、ITP 認定の判断材料とはしない。

出典：厚生労働省ホームページ（2018年3月現在）

成人 ITP 治療の流れ（2012年版）

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>