

<診断基準>

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、月経過多などもみられる。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又は鉄欠乏性貧血を伴い、また軽度の白血球増減をきたすことがある。

(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 赤芽球及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(PA₁gG)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. 血小板減少をき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、更に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くだす。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。

5. 病型鑑別の基準

① 急性型: 推定発病又は診断から6カ月以内に治癒した場合

② 慢性型: 推定発病又は診断から経過が6カ月以上遷延する場合

小児においては、ウイルス感染症が先行し発症が急激であれば急性型のことが多い。

※ 血小板減少をきたす他の疾患

薬剤又は放射線障害、再生不良性貧血、骨髓異形成症候群、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、骨髓癌転移、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性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、Bernard-Soulier症候群、Wiskott-Aldrich症候群、May-Hegglin症候群、Kasabach-Merritt症候群などがある。

6. 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、骨髓異形成症候群(MDS)鑑別のため骨髓検査を求める。
- 「白血球数」が $3,000/\mu\text{l}$ 未満の場合、あるいは $10,000/\mu\text{l}$ 以上の場合は、白血病や再生不良性貧血あるいは MDS 鑑別のため骨髓検査を求める。
- 「MCV(平均赤血球容積)」が、110 以上の場合は骨髓検査を求める。
- 「血小板数」は、10 万/ μl 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% 以上の場合は、骨髓検査を求める。

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。検査成績が不明また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」が陽性の場合は、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。
- 「骨髓検査」については検査手技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。
- 「骨髓所見」で異型細胞が存在している場合は認定できない。
- 「骨髓染色体検査所見」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。

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。

<重症度分類>

Stage II 以上を対象とする。

(血小板)

特発性血小板減少性紫斑病重症度基準

血小板数 ($\times 10^4/\mu\text{l}$)	臨床症状			
	無症状	皮下出血* ¹	粘膜出血* ²	重症出血* ³
5 ≤ <10	I	I	II	IV
2 ≤ <5	II	III	IV	V
<2	III	IV	IV	V

*1 皮下出血:点状出血、紫斑、斑状出血

*2 粘膜出血:歯肉出血、鼻出血、下血、血尿、月経過多など

*3 重症出血:生命を脅かす危険のある脳出血や重症消化管出血など

重症度区分^(注1)

Stage I	経過観察のみ
Stage II	外来治療のみ ^(注2)
Stage III	外来治療 ^(注2) ・要注意
Stage IV	入院治療
Stage V	入院・集中管理

(注 1) 高血圧、胃潰瘍など出血リスクの高い疾病を併発する患者ならびに重労働・スポーツ等にて外傷・出血の危険がある患者あるいは観血的処置を受ける患者においては、重症度をそれぞれ 1Stage あげることが望ましい。

(注 2) ただし、ステロイド初回投与時は入院治療を原則とする。

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近 6 ヶ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。