

表1 血小板減少の成因

【先天性血小板減少症】
先天性無巨核球性血小板減少症
橈骨欠損に伴う血小板減少症 (TAR)
May-Hegglin 異常
Bernard-Soulier 症候群
Wiskott-Aldrich 症候群
【後天性血小板減少症】
1. 血小板産生低下
①巨核球の低形成
再生不良性貧血
骨髓浸潤 (癌, 白血病, 骨髓異型性症候群など)
放射線, 抗がん剤などによる骨髓抑制
②無効造血
巨赤芽球性貧血 (ビタミン B12 または葉酸欠乏症)
発作性夜間血色素尿症 (PNH)
骨髓異型性症候群 (MDS)
2. 血小板破壊・消費の亢進
①免疫性機序
自己免疫性血小板減少性紫斑病 (ITP)
同種免疫性血小板減少症
新生児同種免疫性紫斑病
輸血後紫斑病
二次性血小板減少症 (SLE, リンパ増殖性疾患など)
薬剤性免疫性血小板減少症 (キニジン, ヘパリンなど)
②非免疫性機序
播種性血管内凝固症候群 (DIC)
血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP)
溶血性尿毒症症候群 (HUS)
3. 血小板分布異常または希釈
脾機能亢進症 (肝硬変, Banti 症候群など)
大量の保存血輸血
4. その他
EDTA 依存性偽性血小板減少症

症に大きく分類される。最近では、紫斑が認められる以前に、血液検査により血小板減少が認識されることが多い。血小板数が10万/μl以下に減少しても、すぐに出血傾向が現れるわけではない。出血傾向が明らかになるのは血小板数が5万/μl以下に減少した場合である。出血症状は、主として皮下出血、歯肉出血、鼻出血、性器出血など皮膚粘膜の表在性出血である。血小板が1万/μl以下になると消化管出血や頭蓋内出血の危険性が高い。血小板異常に起因する紫斑の場合、四肢を中心に打撲しやすい部位に斑状出血が見られる。血小板減少時には、口腔

内、体幹部や下肢を中心に打撲の有無に関わらず点状出血が観察される。しかしながら、凝固系の異常で見られる関節内や筋肉内の深部出血をきたすことは極めて稀である。

a) 血小板減少症の成因

血小板減少症は、血小板産生低下、破壊の亢進、もしくは分布異常に起因するが、成因別の主な後天性疾患を表1に示す。しかしながら日常診療では、例えば肝硬変に自己免疫性血小板減少性紫斑病 (ITP) が合併する場合もあり、複数の疾患が重複して存在する可能性を念頭におくべきである。このような場合には確定診断

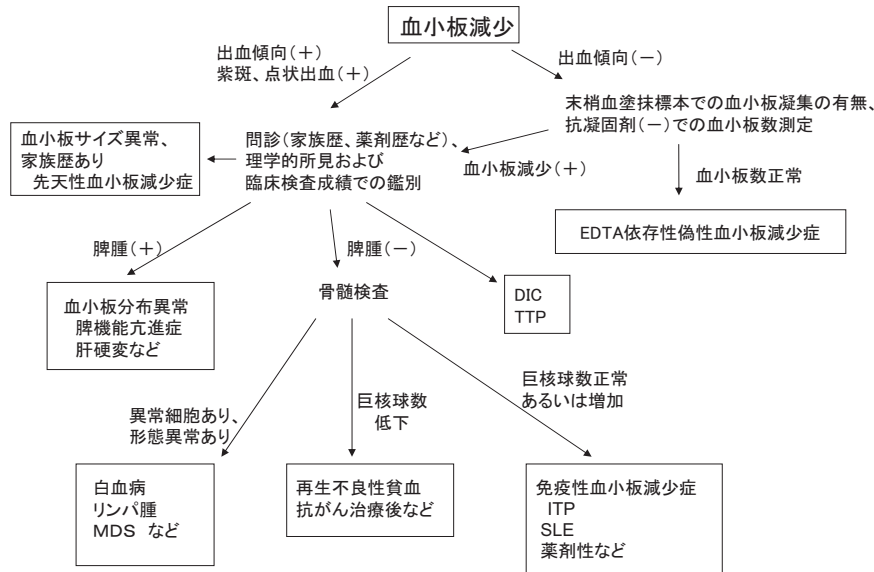


図1 血小板減少時の鑑別診断

に苦慮する場合も多い。

血小板減少症の鑑別診断には、表1の成因や疾患を考慮しつつ、まず病歴や家族歴の詳細な聴取により鑑別を進める。これらの情報は特に先天性血小板減少症の診断する上で重要である。出血の種類、部位や発症の様式（急性か慢性か）、基礎疾患の有無や薬剤歴、先行感染の有無の聴取も重要な項目である。

理学的所見としては、皮膚や口腔粘膜を中心に点状出血の有無を詳細に観察する。点状出血は下肢に認めることが多いため、下肢も注意を払って観察すべきである。また貧血、黄疸、リンパ節腫脹、脾腫の有無など他の異常の有無を観察する。

確定診断には、種々の検査が必要である。止血検査や肝機能検査、末梢血塗抹標本にて播種性血管内凝固症候群（DIC）や血栓性血小板減少性紫斑病（TTP）、肝硬変などを鑑別する。骨髓穿刺は必要に応じ考慮する。骨髓中の異常細胞の有無、巨核球数の増減を検査し、血小板産生低下か破壊亢進かを鑑別する（図1）。

表2 血管性紫斑の分類

【血管構造の奇形】
遺伝性出血性毛細血管拡張症（Osler病）
Kasabach-Merritt症候群
種々の血管奇形（動静脈奇形を含む）
【血管周囲結合組織の異常】
Ehlers-Danlos症候群
Marfan症候群
骨形成不全症
壊血病
老人性紫斑病
【血管炎】
Henoch-Schönlein紫斑病
過敏性血管炎
高ガンマグロブリン血症性紫斑病
クリオグロブリン血症

3. 血管の異常

血管性紫斑病は、血小板や凝固系の異常を伴わず、血管壁の障害により紫斑を生じるものを総称する。実際にはスクリーニング検査で異常がなく、Rumpel-Leede試験が陽性的場合、血管性紫斑病に分類されることが多い（表2）。血管周囲の結合組織の異常には、Ehlers-Danlos

症候群や壊血病，老人性紫斑病などが挙げられるが，血管炎の代表的な疾患としては Henoch-Schönlein 紫斑病が挙げられる。

a) Henoch-Schönlein 紫斑病

アレルギー性紫斑病，アナフィラクトイド紫斑病などとも呼ばれる。主として小児の疾患。3～7歳の幼児に多く平均年齢は6歳。成人にも発症するため紫斑の鑑別診断の一つとして常に考慮する必要がある。本症は特徴的な紫斑，関節症状，腹部症状，腎障害を主徴とする症候群であり，自己免疫機序による全身性のアレルギー性血管炎に起因すると考えられる。さらに，その病態形成には IgA が重要な役割を果たしていると考えられる。症候としては，紫斑は鮮紅色～紫色のやや隆起した点状出血斑。紫斑は左右対称的で，下腹部，臀部，四肢伸側部，特に下腿の伸側などに好発する。通常は1～2週間で消退し癒痕を残すことはない。本症の診断には，下肢および臀部を中心とした紫斑の出現は必要不可欠である。関節症状は紫斑に次いで出現する頻度が高く，約75%の症例に観察される。腹痛は半数以上（50～75%）の症例に

見られ，疝痛が主であり，嘔吐や血便を伴い下血をきたすこともある。腎障害としては，一過性の顕微鏡的血尿が約40%の症例に見られる。血尿，蛋白尿を伴う例はその内の2/3の症例。慢性糸球体腎炎から腎不全への移行は小児では5%前後，成人では13～14%であり，成人のほうが腎障害の予後が悪い。

4. おわりに

紫斑の種類とその成因に関して概説したが，本稿が日常診療に少しでも役立てば幸いである。

文 献

- 1) Greer J, Foerster J, Lukens J, Rodgers G, Paraskevas F, Glader B (eds) : Wintrobe's clinical hematology. 11th ed. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2004.
- 2) 富山佳昭，倉田義之：血液疾患をどのように診断するか：血小板減少症。モダンフィジシャン 27：511-514, 2007.
- 3) 富山佳昭：アレルギー紫斑病。吉田彌太郎，編集，血液疾患ハンドブック—日常診療の手引きと臨床データ集—下巻。大阪，医薬ジャーナル社，2006，276-280.