

自己免疫性疾患

抗リン脂質抗体関連血小板減少症

1. 概要

抗リン脂質抗体関連血小板減少症は、すでに特定疾患の対象となっている「抗リン脂質抗体症候群」とは別の疾患で、2005年に申請者らが提唱した疾患概念である(Lupus 14: 499-504, 2005)。血小板減少症は古くから抗リン脂質抗体と関連すると認識されているが、その病態は不明である。一方、急性あるいは慢性の血小板減少症を合併する抗リン脂質抗体陽性患者は少なからず存在し、血栓傾向と出血傾向が併存する為、マネジメントが困難である。そこで2006年、申請者らの提唱により、このような患者群を「抗リン脂質抗体関連疾患」のひとつ、抗リン脂質抗体関連血小板減少症と定義し研究対象とすることが世界のコンセンサスとなった(J Thromb Haemost 4; 295-306, 2006)。

2. 疫学

現在、我が国に1万人ほどの患者が存在すると推定しているが、これまで疫学調査もなく、出血・血栓の相反するリスクをもつ本症のマネジメントは困難である。

3. 原因

抗リン脂質抗体による血小板の活性化と消費、あるいは、他の抗血小板抗体の存在などが考えられている。

4. 症状

「出血傾向」と「血栓傾向」が併存する。典型的な症例の血小板数は5万~10万/ μ と比較的軽度~中等度であることが多い。

5. 合併症

本症では血小板が少なくても出血と同時に血栓症のリスクもあることに気をつけなくてはならない。

6. 治療法

脳梗塞のような動脈血栓症を伴う場合は抗血小板剤が投与されているが、血栓症を生じていない場合の予防的治療の扱いについては現在のところ不明である。

7. 研究班

(研究代表者) 渥美 達也 北海道大学大学院医学研究科 免疫・代謝内科学分野・教授

(分担研究者) 井上 克枝 山梨大学大学院総合研究部医学域臨床検査医学・教授

森下 英理子 金沢大学大学院医薬保健学総合研究科病態検査学・教授

奥 健志 北海道大学大学院医学研究科 免疫・代謝内科学分野・助教