

ITP と 私

ITP と向き合い、納得した治療を受けるために

特発性血小板減少性紫斑病（ITP）は、免疫の仕組みの異常によって血小板の数が減少し、出血しやすくなる病気です。国が定めた「指定難病」に該当する希少疾患です。血小板が減少することで、出血しやすくなり、血が止まりにくくなるのが主な症状ですが、患者さんによって、発症の仕方や病気が見つかるきっかけはさまざまです。

なかなか同じ病気の方と話をする機会がなくお悩みの方や、ITP と診断されたばかりで今後の治療に不安をもっている方にエールを送っていただくために、ITP のエキスパートである宮川 義隆先生と4人のITP患者さんに2017年5月22日にお集まりいただきました。

本座談会では、ITP と診断されたときの状況や、治療など、ご自身の闘病体験についてお話しいただきました。



宮川 義隆 先生

埼玉医科大学病院 総合診療内科 教授／血栓止血センター長

血液内科医として、これまで多くのITP患者さんを治療してきました。ITPは国内に患者さんが約2万人しかいない希少疾患で、治療に精通し本日は4名のITP患者さんから闘病体験を聞かせていただき、全国の

私のITPの病歴

Aさん(30歳代)



- 20歳のときに、入社時の健康診断で血小板が少ないこと(8万/ μ L)を指摘され、近医で経過観察
- 1年後、大学病院でITPと診断
無治療で血小板数8万/ μ Lくらいを維持
- 結婚後、血小板数が2万/ μ L以下に減少したため、副腎皮質ステロイド治療を勧められたが、長期の薬物治療に対する不安があり、子供がほしかったため、薬を使わない治療を求めて、病院探しを開始
- 転院して脾臓を摘出
- 第1子、第2子を出産
- 現在、血小板数は30万/ μ L前後で安定
半年に1度の血液検査のみで、服薬なし

Bさん(30歳代)



- 5年前、第1子妊娠時にITP発症
臨月には血小板数が2万/ μ L以下に減少
- 大きな病院に転院・入院。副腎皮質ステロイドで治療した後、帝王切開で出産
- 血小板数が少なく主治医に妊娠を控えるように言われていたが、第2子を希望して、病院探しを開始
- 転院後も少量の副腎皮質ステロイド治療を継続して、第2子を出産
- 現在も副腎皮質ステロイドで治療中

その一方で、新薬の開発や治療ガイドラインの作成にも携わっています。
た医師が少なく、情報も少ないため、患者の皆さまは大変お困りだと思います。
ITP患者さんに役立つメッセージをお届けできれば幸いです。

Cさん(60歳代)



- 10年前、突然、口腔内に出血斑が出現
近隣のクリニックで重度の血小板減少(5,000/ μ L)が判明
- 大学病院を緊急受診し、即入院。安静下、3ヵ月の入院治療
副腎皮質ステロイドで治療し、その後服薬中止
- 5年後に突然の再発。足に多数の点状出血が出現
入院中、副腎皮質ステロイドとトロンボポエチン受容体作動薬で治療
- 治療方針に不安を覚えて、退院後に転院
現在は服薬なし

Dさん(80歳代)



- 昨年、市の健診で血小板減少(3万/ μ L以下)と肺の影を指摘
近医で精密検査を受けたが、原因ははっきりせず
- 5ヵ月後、大学病院で肺がんと診断され、手術
術前に免疫グロブリン大量療法を行い、術中も輸血を実施
- 順調に回復したが、血小板が少ないために再発予防の抗がん剤治療が
できないと言われ、病院探しを開始
- セカンドオピニオンにより、今の先生と巡り合い、
血小板を増やして肺がん治療ができることを知る
- 肺がん治療を受けずに経過観察
肺がんが再発し、治療(放射線療法)を開始
ITPに対してはトロンボポエチン受容体作動薬を服用中

診断のきっかけとその後の経過 ある日、突然のことでした。

宮川先生 診断されたときの状況とその後の経過を教えてください。

Aさん 20歳のときに就職し、入社時の健康診断で血小板が少ないこと(8万/ μ L)を指摘され、近くの病院で経過をみていました。1年後に紹介された大学病院でも「5万/ μ L以上あれば日常生活に支障はない」と言われたので、とくに不安はありませんでした。結婚してまもなく血小板数が2万/ μ L以下になったので、副腎皮質ステロイド治療を勧められました。長年にわたって治療を継続する可能性が高いという説明を聞き、まだ20代と若いのに、薬物治療を長期で続けることは避けたいと思いました。また、子供がほしかったので、薬以外の選択肢を求めて、病院を探しました。セカンドオピニオンを受けて、転院した先で、脾臓摘出をして、無事に出産することができました。

Bさん 私は第1子を妊娠中に発症しました。最初は10万/ μ L以上あった血小板数が徐々に減少して、臨月には2万/ μ Lを切りました。大きな病院に入院し、「ITPか白血病のどちらかだ」と告げられ、病棟でひとり泣きました。出産を最優先に考え、副腎皮質ステロイドを服用し、陣痛促進剤を使用しましたが、破水して帝王切開になりました。無事に出産でき、その後、ITPと診断されました。

Cさん 10年前のある週末、突然、口の中に3cmほどの血糊が付着し、黒い斑点も多数できていることに気付きました。休日でしたがクリニックを受診し、血小板数が5,000/ μ Lしかないことがわかりました。大学病院を緊急受診し、即入院となりました。娘がインターネットで調べてくれて、血小板数の正常値は15~35万/ μ Lだと知り、安静が必要なのだと理解しましたが、症状もないのに車椅子生活を送るのは苦痛でした。退院したのは3ヵ月後でした。

宮川先生 現在なら入院期間は2~4週間程度です

が、長期の入院は大変だったと思います。血小板数が5,000/ μ Lまで減少すると、出血以外にも疲れやすいなどの自覚症状があらわれる場合がありますが、Cさんの場合は症状がなかったのですね。

Cさん 5年後に再発した際、前回とは異なり口の中には異常はなかったのですが、足に多数の点状出血があらわれ、また入院となりました。副腎皮質ステロイドを服用し、その後、トロンボポエチン受容体作動薬の治療をはじめました。入院中、安静が続いたので足腰が弱ってしまい、退院時にタクシーに乗るときに転びそうになるほどでした。現在は、薬を服用しておりません。

Dさん 私は、昨年、市の健診で血小板数が3万/ μ L以下であることと、肺に影があることを指摘されました。近隣の病院では原因がはっきりせず、大学病院で肺がんであることがわかり、術前に免疫グロブリン大量療法と血小板輸血を行って手術を受けました。術後は1週間で元気になり、退院しましたが、安心したのもつかの間、「本来、術後に肺がん治療を受ける必要があります。しかし、あなたは血小板が少ないからできません」と言われたのです。ショックを受けて悩んでいたら、家族がITPの専門家について、色々調べてくれました。セカンドオピニオンを受けて、「必要なら、血小板を増やして肺がん治療ができる。色々の方策がある。」という言葉聞いて、驚くとともにとても安心しました。結局、肺がんに対する治療は受けないことにしました。ITPのことだけでなく、肺がんのことも相談できる先生に巡り合えて、心強く思っています。

宮川先生 化学療法ができないと言われて、ショックだったと思います。ITPを合併したがん患者さんに対する治療経験がなかったのでしょうか。血小板を増やせば、がん治療の選択肢も増えるはずですよ。

治療のこと

治療の選択肢は1つではない

ITPの薬物治療

宮川先生 ITPの治療は、まず、ヘリコバクターピロリ菌が陽性の場合には除菌を行います。副腎皮質ステロイドが第一選択となりますが、効果が不十分だったり、副作用が強い場合は、脾臓の摘出やトロンボポエチン受容体作動薬などが考慮されます。緊急時や手術を行うときには、血小板輸血や免疫グロブリン大量療法などを行うこともあります。

皆さんの場合はいかがでしょうか。

Bさん 1人目の妊娠中、高用量の副腎皮質ステロイドを使用し、出産後もしばらくは服用を続け、少量ずつ減らしていきました。

宮川先生 メンタル面に変化はありませんでしたか。

Bさん 慣れない育児へのとまどい、夜中の授乳による睡眠不足もあり、感情の波がありましたね。

Dさん 私の場合は肺がんの手術の為、血小板数を上げる必要がありましたので点滴を行いました。手術中も輸血が必要だったようです。

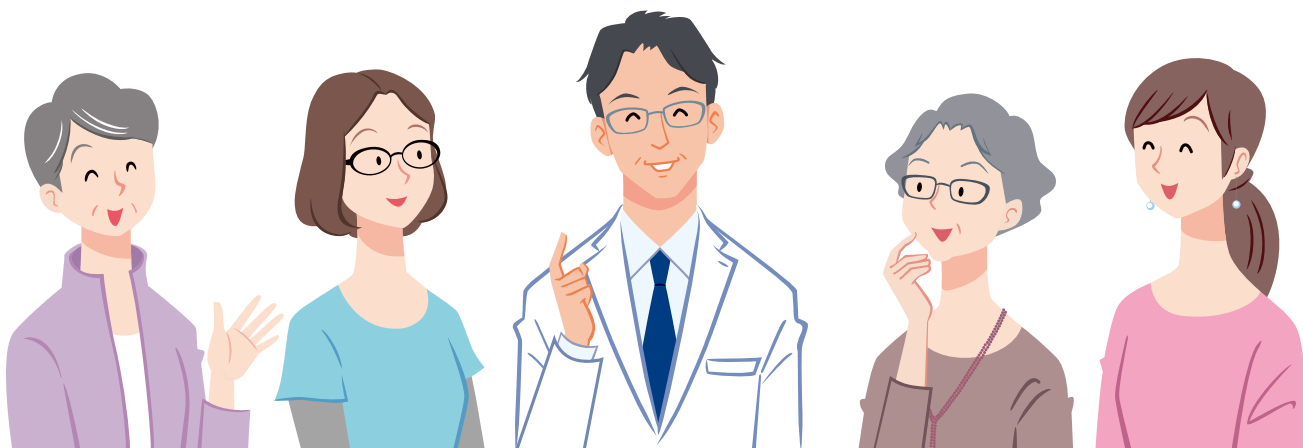
宮川先生 点滴ですと免疫グロブリン大量療法だと思っています。

トロンボポエチン受容体作動薬の治療を受けられた方はおられますか。

Dさん 私は、肺がんへの抗がん剤治療が必要になる可能性がありましたので、トロンボポエチン受容体作動薬で血小板数を管理していました。

宮川先生 トロンボポエチン受容体作動薬で血小板数を管理したことで、肺がん治療の選択肢が増えましたね。副腎皮質ステロイドのような免疫力を抑える作用がないので肺がんのDさんには良い選択肢だと思います。

Cさん 私の場合は自分からトロンボポエチン受容体作動薬をお願いしました。入院中に担当してくれた薬剤師さんが、ご自身のお父さんもトロンボポエチン受容体作動薬を使用しているとのことで、丁寧に詳しく使用にあたって指導してくださったので、問題なく使用できました。今は使用を中止しています。



脾臓摘出

宮川先生 Aさんは脾臓摘出をされていますが、どんな説明を受けて、どのように感じましたか。

Aさん 脾臓摘出は腹腔鏡手術ででき、出血量が少なく回復も早いけれど、治る確率は7割であるとの説明を受けました。私はまだ若く、脾臓摘出の効果があればその後の治療を必要とせず、薬を飲まないですむ可能性があり、そして赤ちゃんがほしかったため、その7割にかけたいと思いました。

手術までに血小板数を5万/ μ Lまで上げる必要があったので、手術の前に免疫グロブリンの点滴を5日間(2日間は外来、3日間は入院)受けました。そして、手術を行いました。

脾臓摘出後は10日ほど入院したのですが、手術の

翌日から、歩かされました。今、血小板数は30万/ μ L前後で安定しています。また、肺炎球菌ワクチンを5年に1回打っています。

宮川先生 治療を受けてよかったですか。

Aさん 脾臓摘出から1年くらいして子供を授かりました。うれしかったですね。妊娠中は月1回の短いスパンで血液検査をして慎重に様子をみました。

Bさん 2人目の出産を考えたときに、先生から脾臓摘出を勧められましたが、少量の副腎皮質ステロイドで血小板数が管理できていたので、見合わせました。

宮川先生 妊娠を希望するなら、必ず脾臓摘出をしなければならぬわけではありません。Bさんのように、少量の副腎皮質ステロイドで血小板数が管理できているなら、脾臓摘出をしないという選択もあります。

妊娠・出産時の治療と管理

宮川先生 私はITPの専門家ですが、これまで多くの患者さんのお産に立ち会ってきました。ITPは20～30代で発症する人が多く、Bさんのように出産をきっかけに発症する人もいます。Bさんの2人目の出産はどうでしたか？

Bさん 前の病院では、「2人目は諦めてください。1人で十分でしょう」と言われてしまったのです。また、待ち時間が非常に長い割に診察時間は1～2分で、病状や治療に関する詳しい説明もなかったもので、だんだん疑問をもつようになっていました。そんなときに、ITPの患者会「なんくるないさー」を見つけて、セカンドオピニオンを受けたいと思いました。当時の主治医にその旨を伝えたのですが、「私の診断に納得できないの

か!」と、不機嫌な様子でした。もう泣きたくなくなりましたが、くじけずに紹介状を書いてもらいました。セカンドオピニオンの後に転院して、2人目を妊娠しました。

宮川先生 妊娠中は血小板数が減ってくる可能性があります、その場合は副腎皮質ステロイドを増量し、いざというときは免疫グロブリンを使うことになります。また、生まれてくる赤ちゃんも10%くらいの確率で血小板が一過性に減少することがあります。

Bさん 私も妊娠後期に、副腎皮質ステロイドを増量し、出産直前はさらに増やしました。出産は計画分娩で、主人が立ち会えて手術可能な日に手術をしました。赤ちゃんの血小板数を聞くまでは不安でしたが、幸い正常値でした。

納得のいく治療を受けるために

宮川先生 Bさんは大変な思いをしてセカンドオピニオンを受けたようですが、セカンドオピニオンがうまくいくケースと、そうでないケースがあると思います。皆さんはどうやってセカンドオピニオンを探されましたか。

Dさん 家族が協力して探してくれました。昔に比べると、現在はセカンドオピニオンが容易に受けられるようになったので、少しでも疑問をもったら、積極的に探されたほうがいいと思います。

Aさん 私は、長期の薬物治療の不安があり、子供もほしかったので、薬を飲みたくなかったのですが、通院していた大学病院では薬物療法以外の選択肢を示していただけなかったため、セカンドオピニオンを受けることにしました。どの病院がいいのか調べても、ITPに関しては情報が少なく、ウェブサイトにはITPの記載のあった近郊の2施設から費用の安いほうの病院を選びました。そこで、偶然に今の先生と巡り合い、脾臓摘出という選択肢があることを知りました。その答えをもって当時の主治医にお願いしたのですが、断られてしまったため、転院して脾臓摘出をしていただき、念願の子供を授かったのです。

宮川先生 子宝に恵まれて、本当によかったと思います。

Cさん 私の場合、入院中、治療経過に対する先生のおっしゃられた内容に不安でいっぱいになり、夜、ベッドで「治療は正しいのだろうか。治るのだろうか」と考えていたとき、担当の看護師さんが来てくれて、「Cさん、ここだけじゃなくていいのよ」と言ってくださったので、セカンドオピニオンを受けようと思いました。主治医の先生にお願いしたときは、先生は「それは患者さんの権利ですから、いいですよ」と、快く紹介状を書いてくださいました。

Dさん 患者にとっては、ITPだけでなく、自分の他の病気についても相談できることがすごく重要です。「専門外のことは聞かないでほしい」という先生が多い中、私の先生はITPに限らず、がんの話も全部聞いて助言してくださるので、とてもありがたいです。

Cさん 同感です。私もそういう経験をしましたので、つくづくそう思います。

宮川先生 みなさん、色々なご経験を話していただき、本当にありがとうございました。では、最後に、ITPの患者さんへのアドバイスやメッセージをお願いします（裏表紙）。きっと、他の患者さんにとって、大きな心の支えになると思います。



ITP患者さんへのメッセージ

納得のいく治療が受けられる病院を徹底的に探す

Aさん

ITPは稀な病気なので、詳しい先生は非常に少ないと感じます。患者は先生の言われることはすべて正しいと思いがちですが、実は昔の情報しかご存じないことも少なくありません。その古い知識に基づいて、「薬を服用するしかありません」と言われましたが、私の場合はセカンドオピニオンで脾臓摘出という選択肢があることを知りました。そのおかげで2人の子供を授かりましたし、薬とは無縁の生活が送れています。ですから、納得できる治療が受けられる先生を徹底的に探すことが大事だと思います。病院をいくつも回っていると心が折れそうになりますが、信頼してなんでも話せる先生に出会うまで、頑張っていたきたいと思います。

信頼できて、何でも話せて、話を聞いてくださる先生に出会うことが一番

Cさん

前の主治医から「血小板数がいつか下がるでしょう」と言われ、不安で仕方がありませんでした。でも、家族が情報を集めてくれたおかげで、いい先生に巡り合うことができました。信頼できて、何でも話せて、話をよく聞いてくださる先生に出会うことが一番だと思います。大学病院から一般病院に転院したわけですが、転院してよかったと心から思っています。今は遠方からの通院も苦にならず、先生に元気を頂いて明るい気持ちで運転して帰ります。また血小板数がかかるかもしれませんが、「そのときは先生がなんとかしてくださるから、一日一日を大切に過ごそう」と前向きに過ごしています。

妊娠・出産をあきらめないで

Bさん

私の場合は妊娠がきっかけで発症したのですが、「2人目は諦めてください。1人で十分でしょう」と言われて大変なショックを受けました。それでも諦めきれず、インターネットで色々調べているうちに、信頼できる先生に出会って、2人目を産むことができ、本当に感謝しています。同じITPで妊娠を希望されている女性は大勢いらっしゃると思いますので、あきらめないで情報を集め、信頼できる先生と出会って、納得できる治療を受けていただきたいと思います。

信頼できる先生と家族のサポートがあれば、どんな病気にも立ち向かえる

Dさん

信頼できる先生を見つけることと、家族のサポートが大事だと思います。私は80歳を超えていますが、通院も服薬も、大体は一人でこなしています。しかし、重要な診察の折は同居の長男の嫁が同行し、さらに大事な手術や治療についての医師との面談の際などには遠方の次男夫婦なども駆けつけ同席するなど、まことに心強いことです。信頼できる先生を見つけ、信頼できる家族が一緒になってサポートしてくれると、寿命が延びるように感じますね。いい先生と巡り合うことができ、「病は気から」と実感して、どんな病気にも頑張って立ち向かおうと思っています。先生を信頼できれば、どんな治療も平気で受けられます。

希望をもって、前向きに過ごしてください！

宮川 義隆 先生

ITPは希少疾患ですから、血液内科医の中でもITPに詳しい医師は限られています。情報が乏しく、信頼できる先生を探すのは容易ではないとお察しします。今日の座談会に参加していただいた方々はITPの経験豊富な、いわばエキスパートですから、その体験談や患者さん目線でのアドバイスは、同じ病気で悩まれているITPの患者さんとご家族の参考になり、また励みになることと思います。

どうか、皆さまも希望をもって、前向きに過ごされることを祈っています。