

## 4. 血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) の診断と治療の新展開

奈良県立医科大学血液内科学 松本 雅則

血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) は、全身の微小血管に血栓が形成される致死性疾患であり、無治療では 90% 以上が死亡する。TTP には先天性と後天性があるが、大部分は自己免疫機序による後天性であり、免疫原性 TTP (iTTP) と呼ばれる。従来、診断は溶血性貧血、血小板減少、腎機能障害、発熱、精神神経症状のいわゆる古典的 5 徴候に基づいていた。しかし、5 徴候がすべて揃う段階では病態がすでに進行しており、溶血性貧血と血小板減少を認めた時点で治療を開始することが予後改善につながることを示された。現在では、この 2 徴候に加えて ADAMTS13 活性 < 10% が診断基準として国際的に広く用いられている。ただし、ADAMTS13 活性測定は外注検査であり、結果判明まで 3~5 日を要するため、診断・治療の遅れが課題となっていた。この問題に対し、院内で 17 分以内に結果が得られる迅速測定法が開発され、近く保険収載が予定されている。

iTTP の治療については、1991 年に血漿交換により 80% 以上が寛解に至ることが示されて以降、血漿交換とステロイドが長らく標準治療として用いられてきた。また、CD20 に対するモノクローナル抗体 リツキシマブにより抗体産生を抑制する治療も導入されているが、日本では再発・難治症例に限って保険で認められており、第一選択にはなっていない。これらの治療の組み合わせでも死亡例が存在することから、血栓形成を直接阻害する新規治療として、ADAMTS13 の基質である von Willebrand 因子を標的とした抗体薬 カプラシズマブが開発された。血漿交換およびステロイドとの併用により、生存率は 90% 以上に改善している。さらに、欧州からはカプラシズマブ使用により血漿交換を必要としない症例の報告もあり、近い将来、iTTP の大部分で血漿交換を行わない治療戦略が現実的となる可能性が示唆されている。

## 5. 潰瘍性大腸炎診療の最前線

関西医科大学内科学第三講座 長沼 誠

潰瘍性大腸炎 (ulcerative colitis : UC) は、腸内細菌叢や食事などの環境因子、遺伝的素因、免疫学的異常などが複合的に関与し、腸管粘膜に慢性炎症をきたす炎症性腸疾患である。近年の疫学調査では本邦の患者数は 30 万人を超え、一般内科診療においても日常的に遭遇する疾患となっている。UC は病因・病態が未だ完全には解明されておらず、診断や治療に難渋する症例も存在するが、近年の分子生物学的研究の進展

により、病態の理解と治療戦略は大きく進歩している。

UC の治療目標は従来の臨床的寛解から、内視鏡的寛解、組織学的寛解、さらには機能的寛解へと拡大し、これらを段階的に達成する Treat to Target (T2T) の概念が提唱されている。T2T を実践するためには活動性を客観的に評価する手法が重要であり、画像強調内視鏡や拡大内視鏡による評価に加え、人工知能を用いた自動活