

# 小児におけるITP

よくある質問



Platelet  
Disorder  
Support  
Association

Empowering ITP Patients

# 小児におけるITP



## よくある質問

**Q** ITPとは何ですか？

**A** ITPは、免疫性血小板減少症(Immune Thrombocytopenia)のことです。主なITPは、身体が血小板への免疫反応を備える自己免疫性疾患です。その結果、ITP小児患者は血小板の数が少なくなります。ITPは、血液一マイクロリットル中血小板が100,000以下の血小板減少によって特徴づけられる免疫異常として定義されます。ITPは米国内で16歳未満の子供の少なくとも3千人に影響を及ぼしており、最も影響を受けているのは2～6歳です。

**Q** 私の子供は回復しますか？

**A** ITP小児患者の多くは、診断の後すぐに回復します。ITPには異なる3つの段階があることを理解しておくことが重要です。回復の見込みは、お子さんのITPがどの段階にあるかによります。段階には以下が含まれます：

新規診断ITP：診断から3か月以内。ほとんどの場合(80～90%)のITP症例は、治療を受けるかどうかに関わらず、この期間に治癒します

持続性ITP：診断から3～12か月で治癒なし

慢性ITP： 診断から12か月以上継続

回復の可能性は年齢に関係します。幼い子供は自動的に治癒する可能性がより高く、思春期の若者は慢性へと進行する可能性が高いでしょう。たとえ慢性ITPと考えられていても、回復は可能です。

**Q** なぜ血小板はそんなに重要なのですか？

**A** 血小板は小さく、粘着性の血液成分で、脊髄で生成されています(柔らかく、多孔性の組織で、身体の長骨において見られます)。血小板の仕事は、血管をサポートし、血餅を生成することによって小さな切り傷およびけがを閉じます。血液に十分な血小板がないと、うまく凝固することができません。その結果は、過度の皮



下出血および負傷による出血の危険です。また、血小板が非常に少ない人は、出血が知らずに生じることもあります。例えば、口の中の出血や皮下出血、消化器系(胃または腸)からの出血、鼻血(鼻出血と呼ばれる)、そして尿中の血液(血尿と呼ばれる)です。脳出血のような知らずに生じる重症の出血はまれで、ITP小児患者の1%未満にすぎません。

## Q なぜ私の子供には十分な血小板がないのですか？

A ITPでは、免疫システムがお子さんに十分な血小板を生成しないようにさせるか(血小板生成障害)、および/または生成された血小板が長く存続しないようにさせます(血小板破壊障害)。血小板破壊は、抗生物質のために免疫システムによって血小板が異物と見なされ、脾臓および稀な場合として肝臓で除去されます。骨髄で血小板を生成する細胞もまた異物と見なされ、必要な数の新しい血小板を生成することができない可能性もあります。ITPにかかった多くの子供は、血小板生成および血小板破壊の両方の障害があります。

## Q 正常な血小板の数はいくつですか？

A 正常な血小板数は、血液マイクロリットル( $\mu\text{L}$ )あたり150,000から400,000の範囲です。100,000から150,000の間の血小板数ということは、正常な血小板数より少ないことを意味しますが、100,000より数が少なくならないのであればITPに罹患しているという意味ではありません。血小板数が10,000以下の人々は、より出血しやすい傾向がありますが、ITPにかかった個人によって症状はかなり異なり、この限界値の下であってもITPにかかった患者の多くはひどい出血を経験することはありません。安全な血小板数は、子供の現在の症状、過去の出血パターンならびに活動によって左右され、経験を持った治療する医師と相談して決められる個別の決定です。知らずに生じる出血は、血小板数が30,000以下のITP小児患者においてはまれです。

## Q 私の子供はどのようにしてITPになったのですか？

A ITPの正確な原因は不明です。ウイルス性または細菌性の感染の数日または数週間後に健康な子供によく起きます。この感染が自身の細胞と侵入者を区別する機能を免疫システムからなくすと考えられています。その結果、免疫システムは自身の血小板を破壊します。特定のワクチンおよび薬がITPを引き起こすという証拠もありますが、これが起きるのは少ない割合の症例だけです。なぜ同じ感染、ウイルスまたはワクチンを有したことのある一部の子供にITPが起り、その他には起らないのかは分かっていません。



## Q ITPの症状はどんなものですか？

**A** ITPの症状はすべての子供にとって同じではありません。血小板数の低下以外に何の症状もない子供もいます。皮膚の下の皮下出血および／または点状出血と呼ばれる皮膚上の紫または赤いわずかな点のような軽い出血がある場合もあります。ITP小児患者の少数が重症の出血を経験します。より深刻な出血の危険には、口、消化管、泌尿器、鼻および脳の中の粘膜組織からの出血が含まれます。思春期の女子は月経時に大量な出血を経験するかもしれません。

## Q ITPはどのように診断されますか？

**A** ITPは除外診断になります。それは、ITPのための正確で決定的な試験はないという意味です。症状、家族の健康歴、検診ならびに他の血球数によって、医師は血小板減少以外の原因を除外するために試験を行うかもしれません。その他がすべて正常である場合、医師は血球を顕微鏡で見たり、必要に応じて追加の試験を実施したりするでしょう。特定の状況では、医師は抗血小板抗体、エイズウイルス、B型肝炎、C型肝炎、ピロリ菌、そして骨髄異常の可能性についても試験するかもしれません。お子さんのITPが慢性的で初期治療に耐性がある場合、特に家族歴がある場合、遺伝的に血小板減少の原因があるかどうかを確認するため、医師は遺伝子検査を提案することもあるかもしれません。

## Q 私の子供が骨髄検査をする必要があるかもしれないと聞きました。それには何が伴いますか？

**A** 骨髄検査はITP患者の大多数には薦められません。場合によっては、小児科の血液病専門医は骨盤から骨髄のサンプルを取ること(骨髄検査)を依頼することがあります。これは、骨髄が血小板をまだ生成していること、さらに骨髄のその他の血球に異常がないことを確認するために行われます。骨髄検査はITPの診断を行うためには使用されません。ITP小児患者に不定形および全身的な症状(様々な種類の組織における出血)があるか、骨髄の機能不全または通常のITP治療に反応しないことが疑われる場合に薦められる可能性があります。また、脾臓摘出術の前やその他の血球減少(血小板の減少に加えて赤血球または白血球の減少)が見られる場合にも骨髄検査が考慮されるかもしれません。

「16年前、私の娘はITPと診断され、効果的な治療を受けることができました。彼女の血小板数は以来、安定してきましたが、他の自己免疫疾患が現れました。長年にわたってPDSAが貴重なリソースとして私たちを支えてくれたことに感謝します」。



## Q ITPは生死に関わりますか？

**A** ITPの潜在的危険性は、主に出血の危険に関連しています。しかし、生死に関わる出血は稀ですが、お子さんが以前に生死にかかわる出血を経験している場合を除きます。全体的にITP小児患者のうち、深刻な出血を経験する割合はごくわずかです。全体として、脳出血の危険はITP小児患者にとって1%未満です。この危険は、お子さんがすでに深刻な出血を経験している少数に含まれる場合、または血小板数が少ない時に頭部外傷を受けている場合に高くなる可能性があります。ITPにかかった子供には、頭部にこぶがある、または活発に遊んでいる時に偶然こぶができた場合には、安心して大人に知らせるよう話しておくことが重要です。

「私の息子は、6年前、慢性ITPの診断を受けました。彼の血小板は50,000を下回り、情動反応は重篤で、気分の波が激しく、非常に疲れやすく、ベッドから起き上がることができませんでした」。

## Q 子供に与えるのを避けた方がよい薬はありますか？

**A** アセチルサリチル酸を含む薬（例えばアスピリン）、抗炎症剤でイブプロフェンを含むもの（例えばAdvil®およびMotrin®）、またはナプロキセン（例えばAleve®およびMidol®）をITP小児患者に与えるべきではないことを知っておくのは重要です。さらに、ITP小児患者は、グリセリルグアヤコール塩を含む薬（例えばRobitussin®およびMucinex®）も避けるべきです。なぜなら、これらの薬は、お子さんが持つ限られた数の血小板が適切に作用するのを妨げる可能性があるためです。用心のため、どのような薬やビタミン剤、栄養補助剤でも、アセトアミノフェン（Tylenol®）以外であれば、お子さんに与える前に医師に相談してください。多くの家族は、代替補完治療、例えばハーブ、特別な食事療法、栄養補助剤、非伝統的治療薬について知りたがりです。PDSAのウェブサイトの「Outside Influences（外部の影響）」および「Complementary Therapies（補完治療）」をご覧ください。リンク: [www.pdsa.org/treating-itp](http://www.pdsa.org/treating-itp)

## Q すぐに医師の治療が必要なのはどんな時ですか？

**A** 以下の場合には、すぐに医師の治療を受けてください：

- 出血および／または皮下出血のパターンの変化。
- 鼻血が止まらない。
- どのような程度でも悪化、持続、または繰り返し起きる頭痛（自然に起きるものか外傷によるもの）。特に、過度の疲労、食欲の減少または食欲のなさ、嘔吐および発熱がある場合。これらは脳出血の兆候かもしれません。
- 頭部外傷の後。特に、子供が気絶したり、通常とは異なる行動を見せた場合。
- 尿中の明らかな血液。これは肉眼的血尿と呼ばれます。



- ・真っ黒な便、用を足すときの真っ赤な鮮血、および／またはコーヒー粉に似た嘔吐。特に、子供の腹部が膨張している(腫れている)ように見える場合。これらは胃腸部の出血の兆候です。
- ・顕著な腫れを見せる外傷。

**緊急医療スタッフに、お子さんがITPであることをすぐに知らせることが非常に重要です。**学校には緊急時プロトコルがあるべきで、子供は医療アラートブレスレットをつけることを考慮する必要があります。PDSAには、[Platelet Store pdsa.org/products-a-publications/the-platelet-store](http://Platelet Store pdsa.org/products-a-publications/the-platelet-store)において購入できる様々な医療ウェアネスジュエリーがあります。

**Q** ITPは伝染しますか？

**A** いいえ。ITPは伝染しません。

**Q** どのような治療がありますか？

**A** 子供におけるITPは一般的に自然治癒するため、お子さんは薬を勧められないかもしれません。その代わりに、血小板レベルを観察し、出血の観察方法について学ぶために、頻繁に病院を訪れ、血液検査をして観察することを勧められる可能性があります。血小板数の観察頻度は、お子さんの出血症状およびどのITP段階にいるかによります。新たにITPを診断されたばかりの子供は、血小板数の測定および観察のためにより頻繁に診察されます。血小板数が増加したらすぐに、血液検査の間隔は長くなりますが、お子さんは血小板レベルが通常に戻り、安定するまで観察されるでしょう。血小板数を増やし、出血を減すまたは停止させるために治療が勧められる場合、以下の薬が使用される可能性があります：

**副腎皮質ステロイド(プレドニゾンまたはプレドニゾロン)** これらは合成薬(すなわちステロイド)で、身体の副腎で作られる自然物質であるコルチゾンに類似しています。服用中、血小板数を増加させ、出血症状を減少させることが確認されているため、ITP治療に使用されます。ステロイドへの反応は一時的なものです。これらの薬は、短期間(通常4〜7日間)与えられます。長期間の使用は深刻な副作用につながるためです。

薬をやめたら、これらの副作用はなくなり始めるでしょう。

**γグロブリン静脈注射(IVIG)**。IVIGは、健康な献血者の血漿(赤血球を含まない血液の液体部分)から精製された抗体の原液です。IVIGは抗体で脾臓を満たすことにより、抗体でコーティングされた血小板を認識できないため、機能すると考えられています。IVIG治療は通常、迅速な(24〜48時間)血小板数増加になりますが、その効果は一般的に短命です。



IVIGがお子さんに推薦された治療であるならば、1日または2日の間、数時間、腕の血管に直接注入されます（静脈注入）。お子さんの症状および治療機関によっては入院するか、または外来で行われるでしょう。治療がよりゆっくり常温で行われ、子供がジフェンヒドラミン（Benadryl®）およびアセトアミノフェン（Tylenol®）で事前処置を受けており、さらによく水分を取っている場合、IVIGの経験はより良いものとなる可能性があります。

**抗Rh免疫グロブリン（WinRho®）。**WinRho®もまた、健康な人の血漿から得た抗体の原液です。しかし、この薬は\*赤血球のRh要因に的を当てています。WinRho®は、脾臓が赤血球で十分満たされて赤血球を除去し、抗体でコーティングされた血小板を取り除く機会があまりないほど、赤血球に結びついていると考えられています。IVIGのように、この反応は通常迅速ですが、一時的なものです。

医師がお子さんにWinRho®で治療することを推薦されたら、静脈注入になるでしょう。処置には30分未満しかかからず、外来で行うことが可能ですが、副作用の危険性のため、WinRho®を受けた後しばらく、医療機関で観察される必要があります。WinRho®は、Rh抗体陰性または脾臓摘出をした子供には一般的に機能しません。

**モノクローナル抗体** — リツキシマブ（Rituxan®）は、癌の一種であるリンパ腫の治療のために1997年11月にFDAによって認可されたモノクローナル抗体です。その機能の仕方から、ITP治療にも何十年も使用されてきました。白血球の一種であるB細胞の数を体内で減少させるとともに、血小板が正常であると認識させる可能性を高めるようにT細胞（別の白血球の一種）の特徴を変化させます。Rituximabは、CD20と呼ばれる特定の受容体によってすべてのB細胞の母集団を減少させます。これらは、抗体を作るためのB細胞です。Rituxanを使用する前に、慢性感染症（例えば肝炎、エイズウイルス）がないかを調べ、免疫システム（T/B細胞[白血球細胞]）の流動細胞計測および免疫グロブリンを検査することが重要です。Rituxan®治療の後、除去されたB細胞に取って代わり、免疫システムを備えて、抗体生成が完全に機能するように身体がなるまでに1年ほどかかる可能性があります。Rituximabは、毎週4回、静脈注入されます。過敏反応が発生する患者もいます。製造会社は、各注入前にアセトアミノフェン（Tylenol®）およびジフェンヒドラミン（Benadryl®）による事前処置を推奨しています。また、プレドニゾンも有効です。

「息子は現在、最小用量のNplate®を服用しており、服用を止めたらどうなるのか、本人と話すようになりました。そして、私は非常に心配しているのですが、なぜなら、本当に数多くの治療を受けてきて、上手くいったのに、その後には作用しなくなったという経験をしてきたからです」。

\* 多くの人はRh抗体陽性の血液を持っています。それは、赤血球の表面にある遺伝性のタンパク質であるRh因子を生成することを意味しています。少数の割合の人々にはRh因子が欠乏しています。そのような人々はRh抗体陰性と考えられています。



**トロンボエチン受容体作用薬:**血小板の成長要因またはトロンボエチン(TPO)受容体作用薬は骨髄がより多くの血小板を生成するよう促進します。肝臓で作られるTPOは、骨髄における血小板生成を自然に促進します。TPO受容体作用薬は、身体で作られるTPOと同じ受容体につながり、骨髄の巨核球がより多くの血小板を生成するよう促進します。ITPにかかった多くの人には、増加する血小板破壊に加えて、血小板減少の増加が見られます。TPO受容体作用薬による追加の骨髄刺激は、治療を受ける大多数の人において、血小板破壊や血小板生成障害を克服するために十分な数の血小板を生成します。いくつかの血小板成長要因が子供への治療のためのFDA認可を受けています。それらには、ロミプロスチム(Nplate®)およびエルトロンボパグ(Promacta®)が含まれます。

ロミプロスチム(Nplate®)は、ペプチポディ(一部ペプチド、一部抗体)液体で、週に一度の皮下注射(皮膚の下への注射)によって与えられます。

エルトロンボパグ(Promacta®)は、毎日一回服薬する小さな分子(錠剤か液体)です。エルトロンボパグは食べ物として空腹の胃に服薬しなければいけません。特に、カルシウムを含む食品(例えば、牛乳、ヨーグルト、種、豆、脂ののった魚)は吸収に影響を与えます。

**経口免疫抑制薬:**免疫システムを抑制するいくつかの経口薬も、ITP治療に使用することができます。それらには、ミコフェノール酸、6-メルカプトプリン/アザチオプリン、シロリムスが含まれます。これらは、毎日1回または2回服薬し、様々な方法で観察されます。

ITPの対応および入手可能な治療に関する追加情報(医師が提案するその他の治療を含む)、健康保険に関する案内および米国におけるITP患者への支援プログラム、ならびにカナダ在住の人のための薬の適用範囲情報については、[www.PDSA.org](http://www.PDSA.org) および本冊子のthe resourceセクションをご覧ください。

**Q** これらの治療の副作用は何ですか?

**A** 副作用は人によって異なります。各治療オプションに特有の報告されている副作用に関する情報は、[www.pdsa.org/treating-its](http://www.pdsa.org/treating-its)の「従来の治療(Conventional Treatments)」リンクをご参照ください。

「私の娘のサラは、現在21歳ですが、Texas Children's Hospitalを退院して以来、Promacta(エルトロンボパグオラミン)を服用し、元気になっています。服用する用量は1日おきに25 mgで、直近の数は160(3か月間、100を超えていました)でした…今なお疲れやすいですが、ごく普通の生活を送っています」。





## Q 代替／補完治療はありますか？

「私は、これまで  
2年間、娘に待機  
療法 (Watchful  
Waiting) アプロー  
チを実践してきました  
が、血小板数は

**A** ITP治療における代替および補完治療がどれくらい有効かを調べるための科学的研究はほとんどありませんが、ハーブ治療、ビタミンC、抗酸化剤および心／身体への介入による成功を報告している患者もいます。代替および補完治療を考慮(または実施)している場合、お子さんの担当医師に必ず知らせてください。追加情報については、本冊子のリソースセクションにある「食事療法およびライフスタイル (diet and lifestyle)」および「補完治療 (complementary therapies)」をご参照ください。

2, 3, 4, 5とかなり低いものの、数日や数週間、何の症状も現れず、時には最小限の症状しか発現し

## Q 私の子供のITPは再発しますか？

ないようになっています。しかし最近、娘は連鎖球菌に感染し、球菌は収まったのに体調はすぐれず、口内に巨大な血性水疱ができてしまい、大きさは半インチで、深さは1/4インチ、本当に醜い水疱ですが、他に選択肢がなく、娘にIVIgを服用させました」。

**A** 回復したと見られるITP小児患者の5%未満にITP再発があります。ITPの再発は慢性的ITPまたは二次的ITP(全身的な自己免疫または特定の免疫不全)を示している可能性があり、慎重に観察されるべきです。詳細については担当医師に相談してください。

## Q 私の子供はいつ治療すべきですか？

**A** もしもお子さんが新しく診断されるか、または以前に深刻な出血をした出来事がなければ、血小板の数に関わらず、「警戒して観察する」対応アプローチに従うでしょう。この方法では、薬による治療の代わりに、子供は観察および頻繁な診察を通して、注意深く観察されます。この方法は、大多数の子供のITPが最小限の出血の危険性を伴って数か月で治癒することが予測されるため、子供が顕著な副作用のある薬による治療を受け過ぎないことを確実にする積極的なアプローチです。出血症状を見せている子供、または出血症状を発現させている子供、特により危険な出血の場合、この対応は適していません。治療するかしないかは、血液病専門医とともに家族によって決定されます。血小板の数、出血症状、家族および子供の生活の質、さらに子供の活動レベルを含む多くの要因が観察決定において考慮されます。すべての場合において、緊急の出血時のための計画を家族が認識できるようにすることが重要です。The American Society of Hematology ITPガイドライン(2019年更新)によると、「まったく出血していないか軽い出血の子供(皮下出血または点状出血のような皮膚の兆候のみと定義)は、血小板の数に関わらず、観察のみで対応されるべきです。」しかし、各診察時に、あなたまたは担当医師に不安な理由がある場合は話し合うべきです。そうすることで、お子さんに合った個別の治療アプローチをとることが可能になります。また、お子さんに現れるいかなる新しい出血症状も担当医師、できれば血液病専門医に知らせることも重要です。新しい出血症状が現れたら、対応方法の変更が適切かもしれません。



## Q もしも私の子供が回復しなかったらどうなりますか？

**A** お子さんのITPが診断から12か月を超えて持続する場合、慢性的ITPがあるとして分類されます。対応は、出血の危険を少なくしながら、お子さんの日常生活を最適化することに焦点を当てます。治療には、出血を止めるか、血小板数をより安全なレベルまで上げることが要求されるかもしれません。「安全な」血小板レベルは、活動レベル、過去の出血歴およびその他の症状によって各子供によって異なるため、確立していません。数多くの種類の治療があります。5歳以上で、持続的症状を患い、治療では改善しない慢性ITP(特発性血小板減少性紫斑病)に罹患している子どもで、脾臓摘出のリスク/メリットについて評価できるのは非常に限られています。

## Q 私の子供は、ITPを原因として、他の疾患にかかるでしょうか？

**A** お子さんが健康であれば、ITPに罹患していない子どもより病気またはウイルスにかかりやすいことはないはずですが。しかしながら、お子さんがステロイド(プレドニゾン)、または免疫系を抑制する薬物による治療を受けている場合、あるいは脾臓摘出している場合、感染と闘う能力が低減してしまいます。

## Q 他にも子どもがいれば、その子たちはITPにかかりますか？

**A** ITPは遺伝性ではないため、他のお子さんがこの症状を患う可能性は低いでしょう。ある試験では、ITPと診断された7人に約1人の割合で、誤診であることが明らかになっています。お子さんの血小板数の低下が根本的に遺伝性血小板減少症が原因であるものの、ITPと診断された場合、他のお子さんが血小板減少症を再発するリスクは最大で50%と考えられます。血小板低下の家族歴がある場合、担当医に伝えておくことが大切です。遺伝を原因とする血小板低下は一般的ではありません。

## Q 他の子供たちはどう感じるでしょうか？

**A** お子さんを含めて他のご家族は、混乱、罪悪感、恐怖感、怒り、嫉妬を覚えることがあります。

**混乱** — 何が起きているか理解していないためです。

**罪悪感** — 自らが何かをしたことで、兄弟または姉妹がITPにかかったのではないかと感じるからです。

**恐怖感** — 兄弟または姉妹がITPに罹患していることに不安に感じ、自分も病気になるのではないかと感じるからです。



**怒りと妬み** — みんながITPを患う兄弟姉妹を気に掛けるあまり、普通の家族生活が妨げられてしまうからです。

ITPは全家族に影響を及ぼすことから、他のお子さんや家族には、起こっていることについてできる限り情報伝達をすべきですが、家族の日常が突如変化してしまったことを理解できない幼少のお子さんにとっては困難である可能性があります。ITPを患う子どもの多くの親は、子供たちに自身の感情を表現するよう促し、週に1回は一定の時間を子供たちのために確保することが有益だと考えています。

## Q 他の人に何を伝えるべきですか？

**A** お子さんのITPについて他人に伝えるべきことは、主に、お子さんの生活におけるそういった人々が果たす役割、ならびにご家族が他の人々に対してどの程度のことを知って欲しいかによります。以下は、ITPについて他の人々に伝えるのに役立つガイドです。

知人に対しては、以下のように話すのが良いと思われま…

「ITPは血液凝固障害です。そのため、非常にあざができやすく、出血しやすいです。しかし、伝染する病気ではありません。」

教師、スカウトリーダー、デイケアのスタッフ、コーチに対しては、以下のように話すのが良いと思われま…

「ITPはケガのリスクがあります。出血したら、こうやって止血し、私に教えてください。トラウマが生じて失神したら、すぐに救急に電話して私に知らせてください。」

お子さんが服薬中であれば、以下のように付け加えると良いでしょう…

「薬で、空腹/疲弊/イライラした気分になりますが、障害そのものがいやな気分にはさせることはありません。」

本冊子を介護人、ご友人、ご家族に配布してください。記載されている情報は、ITPに対する理解を高めるだけでなく、恐れや不安を最小限に抑えます。

## Q ITPと闘っている青少年にとって特別な問題はありますか？

**A** 青少年は、大人が抱えるような慢性疾患に伴う(身体症状、または薬の副作用)問題の多くを経験することがありますが、一部は青少年特有のものです。

**拒絶** — 青少年は、他の年齢層以上に、自身の医学的状態について共通する、言語化されていない(時として、大きな声で言語化される)考えを持っています。「何ともない!」彼らは気分が悪くなる



「息子はITPとは無関係に気分障害を患っていて、彼の血小板数が低いと気分が劇的に悪化するのに気付きました。今、2つのことを管理するのは大きな問題です」。

のを嫌がり、病気になりたくなく、他人と違うことを拒みます。こうしたことは、症状についての質問に対する答えが曖昧である、または否定的である場合、保護し、力になろうとする他の家族、そして、若者の治療により困難を感じる医療専門家にとって、ストレスの溜まるものとなる可能性があります。

**学校**—青少年の主な「仕事」は学校に行くことです。慢性疾患を抱える青少年の場合、ある若者の場合は、自身の疾患が一貫した通学や学校での活動成績に支障を及ぼすことに動揺し、ストレスを感じます。他の若者は、学校のことをあまり重要とは考えず、学校であまりにも多くの時間を過ごせなくてもほとんど気に留めません。私たちは、家族、医師および教師に対し、ITPがどのように学校での生活に影響を及ぼすのかを理解し、青少年が継続して通学するのに効果的な支援を確実に用意しておくようお勧めします。

**同級生のプレッシャー**—慢性疾患を抱える青少年は、クラスメートまたは友人からの敵対心や批判(「どうして今夜一緒に遊びに行けないの?」)、あるいは教師による無視(「しょっちゅう宿題をしてこないね;プログラムを受けないと進級できないよ」)にさらされる場合、学校で過ごすことがさらに困難になると考えられます。青少年は、慢性疾患を理由に、仲間はずれにされ、かつては身体的に行うことのできた活動からさえ排除されてしまうと感じることがあります。ITP はしばしば、「目に見えない」症状と考えられることがありますが、なぜなら、ITP を抱える人が倦怠感などをしょっちゅう覚えて苦悶しているのが、他人にとって常に明らかとは限らないためです。

同級生のプレッシャーは慢性疾患を抱える若者に悪影響を及ぼすことがあります。周囲に溶け込もうとする欲求は、目に見えて明らかな身体面の影響(例:あざ、点状出血、膨満、出血、目立つ血豆)や行動面の影響(遅延、疲労等)を抱える場合、青少年期に最も強く、壊滅的で厄介となり得ます。病気にもかかわらず、友情を継続させている、慢性疾患を抱える若者の話を耳にすると心が温まります。とはいえ、慢性疾患を抱える青少年がかつて友人関係にあった同級生などからあざ笑われ、さらには見捨てられてしまったことを耳にするのは悲しいことです。

**親**—慢性疾患を抱える青少年の親は、必要十分な保護(「アイスホッケーをしたいの?何でも好きなことをしなさい)ではなく、過保護(「体を動かす活動は一切しないで家にいなさい)を与える、または青少年のニーズに無神経である(「もう疲れたなんて文句言うのは止めなさい。起きて宿題済ませたら?」)ことがあります。こうした親の反応ですが、青少年にとっては理解しづらいことがあるかもしれません。

親は、金銭的な問題、他の子どもに付随する問題や他の子どもによるネグレクト、または子どもが自立を抑制されたように感じる事など、子どもの慢性疾患が家族に与える影響を心配する

「息子の Cayden が6歳のときにITPの診断を受け、夫と私は、瞬時にパニックに陥りました。数日間眠れないほどでした。私たちは解決策を探し回りました。結局、見つかりませんでした。そして、PDSAが見つかったことで、Caydenが大丈夫になることを知ったのです」。



ケースがあります。こうした心配もまた、慢性疾患を抱える若者に影響を及ぼす可能性があります。

**罪悪感**—慢性疾患を抱えること自体がすでに不幸ですが、家族内の問題の原因は自分にあると感じている青少年は、身体、精神面の健康を妨げるほど罪悪感を抱くことがあります。例えば、若者は医者診察や入院の可能性を考え、親には重大な身体症状を言わないことがあります。

**兄弟姉妹**—慢性疾患を抱える青少年の兄弟姉妹は、非常に恨みがましく感じるかもしれませんが、彼らは、病気の身体的な影響についてあまり理解することができず、病気の兄弟姉妹に向けられる付加的な「配慮」について気に入らないと感じる場合があります。また、自分たちにはあまり配慮が向けられないのを気に入らないと感じ、自分自身も親から同様の配慮や介入を「得よう」と行動する場合があります。ITPを抱える兄弟姉妹に対する恨みや腹立たしさは、怒り、無視、意地悪な行動、または重要な情報を親に対して隠すことなどの否定的な形で現れることがあります。ITPを抱える青少年をどのようにサポートするかについての有益な提言については、本冊子のリソースセクションに用意されている「子どもがITPを患っているとき(When a Child has ITP)」のリンクにアクセスしてください。

「リリーはもうすぐ3歳です。彼女は、ITPのこと、そして自身の将来に及ぼす影響を理解していません。彼女はヘルメットを着用するのが大好きですが、なぜ、それが日常の服装に欠かすことができないのか知りません」。

**Q** 私の子供は、こういったスポーツであれば参加できますか？

**A** ITPを患っているからといって、お子さんの楽しみを奪ってはなりません。身体活動は大切であり、血小板数測定にあたって、日々推奨されるべきです。ただし、血小板数が低下している場合、出血リスクを抑えるために一定の活動を制限する必要性が生じることがあります。お子さんの血小板数が75,000を超えている限り、大抵のスポーツを行うのは通常問題がなありませんが、ただし、アスリート同様、自分自身を保護するように心掛けてください。出血性疾患がなくても、誰にとっても危険だと考えられるようなスポーツが一部存在します。お子さんが参加できるスポーツを決めるのは、付随するリスクの程度に左右されます。また、お子さん次第とも考えられます。例えば、水泳は一般的には安全なスポーツと考えられますが、ただし、お子さんが離れた場所から海に飛び込んだり、ダイブしたりすれば、危険は高まります。お子さんの医師は、こういった活動やスポーツがお子さんにとって安全か決めるのを手助けしてくれるでしょう。そして、行うスポーツや活動に相応しい、ヘルメット、ニーパッド、肘パッド、リストパッドなど、推奨される安全装置や器具をお子さんに装着させるようにしてください。詳細は、本冊子のリソースセクションを確認し、「子どもがITPを患っているとき(When a Child has ITP)」のリンクにアクセスしてください。



## Q 娘が初潮を迎えたらどうなりますか？

**A** ITP を患う女の子の場合、大量出血(月経過多)を伴い、初潮または毎回の月経時に生理が長引くことがあります。これが問題となる場合、経口避妊薬などのホルモン療法を用いて月経の重度を軽減することができます。経口避妊薬で出血を抑えることができない場合、デポプロベラ(Depo-Provera:排卵を抑制するプロゲステロン)を一定期間にわたって注射投与することで、ITP が解消、またはより効果的に制御できるようになるまで、月経を完全に止めることができます。青少年の中には、月経出血の軽減にあたって子宮内避妊器具が効果を発揮する人がいます。一部の少女や家族は「避妊」薬の概念を受け入れませんが、ITP の場合、「出血抑制」薬であると考えられることを理解するのが効果的です。場合によっては、トラネキサム酸の非ステロイド薬(例:Lysteda®)が投与される可能性があります。こうした薬は、凝血が分解するのを防ぐのに効果的です。お子さんのITP 担当医が、さまざまな選択肢について補助してくれる、青少年を専門とする医師または婦人科医を照会する場合があります。詳細は、本冊子のリソースセクションを確認し、「ITP と女性のライフサイクル(ITP and the Female Lifecyle)」のリンクにアクセスしてください。

「6歳になる息子は慢性ITPを患っていて、母親として、私はとても心配しています。自問しています。どうすればこのことを理解できるようになるのでしょうか。」

## Q ITP を患う子どもの他の親とはどこで接することができますか？

**A** 特発性血小板減少性紫斑病などの血小板障害を支援する非営利団体(Platelet Disorder Support Association:PDSA)では、ITP を患う子どもの親が同じような子どもを抱える他の家族と交流することのできるいくつかの機会が提案されています。これらには、ディスカッショングループ、交流プログラム(name exchange program)、子供キャンプや10代のセッションを伴う年次カンファレンス、年度内の地域ミーティングが挙げられます。PDSA は、2~3か月ごとに、ITP 父兄テレカンファレンス・ローカルサポートグループ(ITP Parents Teleconference Local Support Group)を実施しています。詳細は、本冊子のリソースセクションをご確認ください。

## Q 子どもを支援するのに他に何ができますか？

**A** ITP を抱える他の子どもを探したり、地域のファミリーサポートグループに参加してみましょう。できる限りITP について多くのことを学び、お子さんの気分がすぐれない時に耳を傾けてあげてください。お子さんを活動的にさせてあげましょう。お子さんに対し、あなたや担当医が安全と判断する活動に取り組むよう促しましょう。



活動または外出の安全面が定かでない場合、「ノー」ではなく、「多分」という表現を使いましょう。あなたが確信を持ってない場合、活動がお子さんにとって安全かどうかはお子さんの担当医の判断に委ねてください。お子さんが着用するための医療アラートブレスレット (medical alert bracelet) を購入してください。(お子さんが学校に通う年齢である場合) 学業面の期待を維持し、家での責任を引き続き負わせるようにしましょう。そうしたこともまた人生にとって大切なことです。お子さんができないのではなく、できることに意識を向けましょう。

幼いお子さんの場合、遊ぶための柔らかいスペースを用意し、でこぼこや転倒が伴わないような活発な活動を選んでください。年長のお子さんの場合、医師に診てもらったり治療選択肢について医師と話し合ったりする際に彼らに関与するよう促してください。

お子さんがITPを患っていることを発見するのは、どんな家族にとっても恐ろしく感じる体験と考えられます。しかし、大半の子どもは6か月以内に良くなり、重篤な結果が生じるのは一般的でないことを覚えておいてください。

お子さんが年を重ね、大人にさしかかるにつれ、自身の治療においていっそう活発な役割を担わせるよう準備をすることが大切です。通院の予約やフォローアップの実施、記録、遂行に関与させてください。ITP 症状に関する最新情報、そして通院等に先だって質疑する質問の一覧を追跡管理および作成することの大切さを教えてください。促されることなく、自分から必要な薬を摂取するよう年長の子どもを関わらせ、薬のストックが少なくなってきたら親に知らせるようにさせてください。お子さんと同居している間に、あなたの役割を少しずつお子さんに委譲することで、あなたがお子さんを毎日監督したり誘導したりしなくても、お子さんが自らの最良の擁護者になるよう準備をすることになります。このことは年長のお子さんにとっては当初、非常に大変なことに思われるかもしれませんが、促し続けてください。なぜなら、こうしたアプローチは、通常、意思決定、そしてITPを管理するという気持ちを植え付けることにつながるからです。

この無償の教育冊子にあたって貴重な支援を提供し、貢献いただいたCindy Neunert, MD, Jennifer Rothman, MD, Rachael Grace, MD, ならびにPediatric ITP Consortium of North American (ICON) のメンバーのみなさんに感謝申し上げます。

「私の孫娘は、1歳になる前に、ITPの診断を受けました。症状は数か月続き、血小板数は、一時、5,000にまで減少しました。以来、彼女は元気になっています。今、4歳です」。

# リソース

ITP を管理する子どもや家族にとって便利なリソース:



ITP POKE-R CLUB<sup>SM</sup>: ITP を抱える子どもの勇気づけ - [www.pdsa.org/poke-r-club](http://www.pdsa.org/poke-r-club)

Parents Teleconference Group (父兄テレカンファレンスグループ): 子供たちは最初の30分間で生活やITPについて互いに話し合います - [www.pdsa.org/join-the-community/local-groups/item/1667-ity-parents-teleconference](http://www.pdsa.org/join-the-community/local-groups/item/1667-ity-parents-teleconference)

ITP ヘルプライン - (440) 746-9003 または [PDSA@PDSA.org](mailto:PDSA@PDSA.org)

[www.pdsa.org/discussion-group](http://www.pdsa.org/discussion-group)

Medical Emergency Cards and Medical Alert Jewelry for Patients with ITP (ITP 患者向けの医療救急カードと医療アラートジュエリー) - [www.pdsa.org/shop](http://www.pdsa.org/shop)

状況に応じ、私たちのその他の冊子の1つもお役に立つと考えます。web ページにアクセスして確認することができます: [www.pdsa.org/booklets](http://www.pdsa.org/booklets)

ITP 学生ファクトシート (Student Factsheet)

ITP パンフレット (Pamphlet) (家族での共有に最適) (スペイン語版もあります)

父兄向けリソースガイド (Resource Guide for Parents)

子どもがITP に罹ったら (When a Child has ITP) (スペイン語、アラビア語、フィンランド語版もあります)

子どものITP (ITP in Children) - FAQ (よくある質問) (中国語、フランス語、フィンランド語、スペイン語版もあります)

10代のITP (ITP in Teens) - FAQ (よくある質問) (スペイン語版もあります)

ITP の理解: 免疫性血小板減少症に関する子ども向けのストーリー (A Story for Kids about Immune Thrombocytopenia) (中国語、スペイン語、オランダ語、フィンランド語版もあります)

ITP と女性のライフサイクル (ITP and the Female Lifecycle): 女性の人生ステージにおける出血問題 (Bleeding Issues in the Stages of a Woman's Life) (スペイン語版もあります)

ITP への対処 (Coping with ITP) - FAQ (よくある質問) (スペイン語版もあります)

ITP との共存 (Living with ITP): よくある質問への回答 (Answers to Common Questions) (フランス語版もあります)

ITP の血小板の役割と機能 (The Role and Function of Platelets in ITP)

ITP 患者向けの健康保険と補助プログラム (Health Insurance and Assistance Programs for ITP Patients)

カナダで薬のお金を支払うのは誰 (Who Pays for Drugs in Canada)? (フランス語版もあります)

ITP についての詳細、その他の利用可能なリソース、本冊子の追加コピー、またはPDSA のメンバーになるのをご希望の場合、ご連絡ください:

特発性血小板減少性紫斑病などの血小板障害を支援する非営利団体 (Platelet Disorder Support Association)

8751 Brecksville Road, Suite 150, Cleveland, OH 44141

電話: (440) 746-9003 • [pdsa@pdsa.org](mailto:pdsa@pdsa.org) • [www.pdsa.org](http://www.pdsa.org)

特発性血小板減少性紫斑病などの血小板障害を支援する非営利団体 (Platelet Disorder Support Association) は、ITP を抱える人々やその他の血小板障害を患う人々の生活を、教育や啓蒙、擁護リサーチおよびサポートを通じて向上させることに取り組んでいます。メンバーになることの利点には、四半期ごとのニュースレター、ITP 年次カンファレンス (Annual Conference) の割引、ITP Poke-R-Club や交換プログラム (Name Exchange Program) への任意の参加、他者を助けるという善行体験が挙げられます。

PDSA は501(c)3 組織 (アメリカ合衆国の内国歳入法 (USC 26) 第501条C項3号の規定により、課税を免除される非営利団体) です。寄付金や拠出金はすべて税控除対象です。この患者情報ガイドは、argenx 提供の教育基金のサポートを受けています。

本ガイドに記載されている情報は教育のみを目的とします。お子さんの固有の疾患については、医師にご相談ください。本書で挙げられている実在の会社や製品の名称は、それぞれ該当する所有者の商標と考えられます。



## 次の目的で本フォームを使用してください:

- PDSA への寄付
- PDSA への加入
- 寄付情報のリクエスト

該当するボックスにチェックマークを入れてください。

PDSA への寄付はすべて、丁寧に受領し、頂戴させていただきます。

(以下を小切手の振り出し先に指定してください:PDSA) (現金は送付しないでください)

- 私は、特発性血小板減少性紫斑病などの血小板障害を支援する非営利団体 (Platelet Disorder Support Association) に加入し、1年間、情報パケットおよび四半期に1回発行のThe Platelet Newsを受領することを希望し、会費として\$25を同封いたします。
- PDSA に以下相当額の寄付をします:\$ \_\_\_\_\_。
- PDSA のために募金を募りたいと思います。  
寄付情報を送付してください。
- 私は、ITP Emergency ID カードの受領を希望します(1枚目は無料)

以下を記入してください:

氏名: \_\_\_\_\_

住所: \_\_\_\_\_

市: \_\_\_\_\_ 州/県: \_\_\_\_\_

国: \_\_\_\_\_ 郵便番号: \_\_\_\_\_

このフォームのセクションに記入して私たちによる記録の更新を手伝ってください:

私は:  TP 患者  ITP を患う子の親  家族の者、です  
 友人/その他  医療専門家  業界関係者、です

ITP およびPDSA の詳細は、web サイトをご覧ください:

[www.pdsa.org](http://www.pdsa.org)、またはEメールを送信 ([pdsa@pdsa.org](mailto:pdsa@pdsa.org)) してください

**本フォームの送信先:** Platelet Disorder Support Association  
8751 Brecksville Road, Suite 150  
Cleveland, OH 44141

サポートが必要な場合や、クレジットカードを使用する際には、PDSA 事務局にご連絡ください:  
(440) 746-9003

PDSA は501(c)3 組織(アメリカ合衆国の内国歳入法(USC 26)第501条C項3号の規定により、課税を免除される非営利団体)です。寄付金や拠出金はすべて税控除対象です。



特発性血小板減少性紫斑病などの  
血小板障害を支援する非営利団体  
(Platelet Disorder Support Association)

8751 Brecksville Road, Suite 150  
Cleveland, OH 44141

電話: 440-746-9003

[pdsa@pdsa.org](mailto:pdsa@pdsa.org)  
[www.pdsa.org](http://www.pdsa.org)