

# 100

## 100 YEARS OF UNDERSTANDING TTP

この100年を振り返ると、血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) の理解と治療は著しい進歩を遂げました。



TTP関連情報サイト「TTPについて知っておきたいこと」のご紹介

**sanofi**

**a** CQUIRED 後天性  
**T** HROMBOTIC 血栓性  
**T** HROMBOCYTOPENIC  
血小板減少性  
**P** URPURA 紫斑病



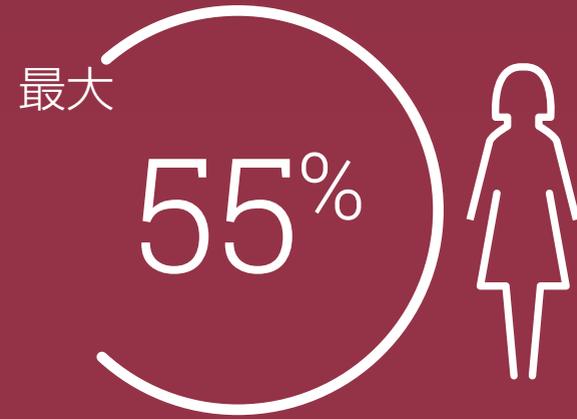
immune-mediated TTP (iTTP)としても知られる後天性TTP (aTTP)は、血栓性微小血管症 (TMA)に分類される生命を脅かす重篤な疾患で、希少血液疾患の1つです。微小血管血栓に起因する病態として、血小板減少症、溶血性貧血、臓器虚血があります。

aTTPは iTTPとしても知られており、同じ疾患を指します。  
これらの用語は同義です。  
iTTP=immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura

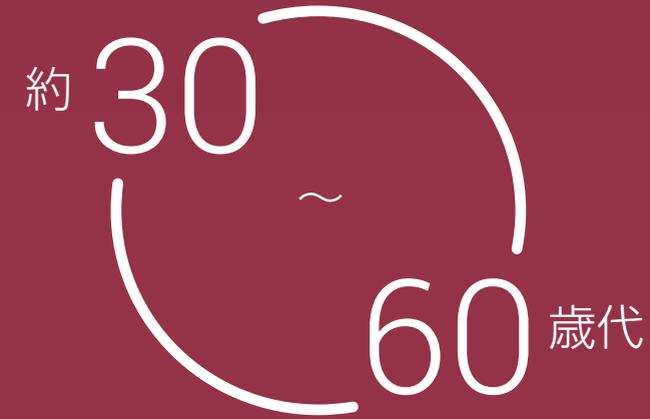
後天性TTPは健康な20歳代の成人にも発症がみられます

[ 4 ]

100万人当たりの  
後天性TTPの  
年間発症率



女性患者の割合



発症年齢



未治療の場合の  
後天性TTPの急性死亡率

さらに詳しく



# 私たちは TTP 治療の進歩をたたえ、新しい 100 年における TTP 領域のさらなる進歩を目指しています。

## 1924年

100年前、Dr.Moschowitz によって、TTPの最初の症例が報告されました。



## 1959年

その後、最初の治療選択肢としてのステロイドが導入されるまでに30年以上を要しました。



## 1960~70年代

さらに20年近くかかって、基本治療として血漿交換療法が確立されました。



## 1991年

血漿輸注に対しての血漿交換の優位性が確認されたことが治療を進歩させました。



## 1998年

数年後、自己免疫性疾患であることが確認されました。



## 2001年

ADAMTS13が新たな診断マーカーとなりました。



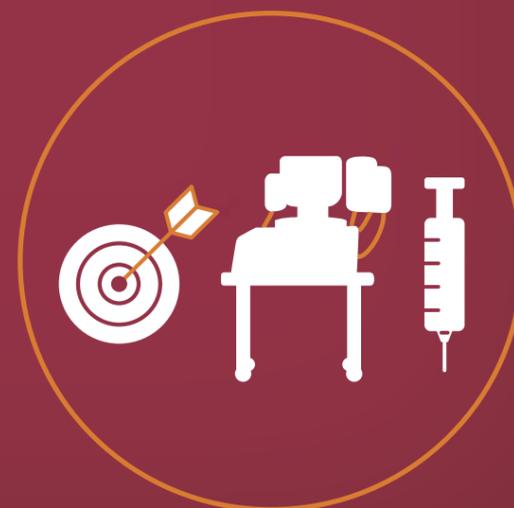
## 2018年

さらなる治療法である分子標的薬の発見は、後天性TTPに新しい選択肢をもたらすことになりました。



## 2020年

エビデンスに基づいたTTPに関する最初の国際ガイドラインでは、急性期の後天性TTPの治療に対して、血漿交換に分子標的薬と免疫抑制療法を併用することを推奨しています。





100 YEARS OF UNDERSTANDING TTP

TTP関連情報サイト<https://www.understandingtjp.jp/> をぜひ御覧ください

参考文献 1. Joly BS, Coppo P, Veyradier A. Thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2017;129(21):2836-2846. doi:10.1182/blood-2016-10-709857 2. Arnold DM, Patriquin CJ, Nazy I. Thrombotic microangiopathies: a general approach to diagnosis and management. *CMAJ*. 2017;189(4):E153-E159. doi:10.1503/cmaj.160142 3. Moake JL. Thrombotic thrombocytopenic purpura: the systemic clumping "plague". *Annu Rev Med*. 2002; 53: 75-88 4. Zheng XL, et al. ISTH guidelines for the diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura. *J Thromb Haemost*. 2020; 18: 2486-2495. 5. Kayashima M, et al. Strong association between insufficient plasma exchange and fatal outcomes in Japanese patients with immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura *Int J Hematol*. 2021; 114: 415-423. 6. 難病情報センターホームページ(<https://www.nanbyou.or.jp/entry/246>, 2024年3月6日アクセス) 7. Matsumoto M, et al. Acquired idiopathic ADAMTS13 activity deficient thrombotic thrombocytopenic purpura in a population from Japan. *PLoS One*. 2012; 7: e33029. 8. Scully M, et al. Guidelines on the diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and other thrombotic microangiopathies. *Br J Haematol*. 2012; 158: 323-335. 9. Kremer Hovinga JA, et al. Survival and relapse in patients with thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2010; 115: 1500-1511. 10. Sayani FA, et al. How I treat refractory thrombotic thrombocytopenic purpura. *Blood*. 2015; 125: 3860-3867. 11. Moschcowitz E. An acute febrile pleiochromic anemia with hyaline thrombosis of the terminal arterioles and capillaries; an undescribed disease. *Am J Med*. 1952;13(5):567-569. doi:10.1016/0002-9343(52)90022-3 12. Burke HA, Hartmann RC. Thrombotic thrombocytopenic purpura; two patients with remission associated with the use of large amounts of steroids. *AMA Arch Intern Med*. 1959;103(1):105-112. doi:10.1001/archinte.1959.00270010111014 13. George JN. Corticosteroids and rituximab as adjunctive treatments for thrombotic thrombocytopenic purpura. *Am J Hematol*. 2012;87(suppl 1):S88-S91. doi:10.1002/ajh.23126 14. George JN. TTP: the evolution of clinical practice. *Blood*. 2021;137(6):719-720. doi:10.1182/blood.2020009654 15. Rock G, Shumak K, Buskard N, et al. Comparison of plasma exchange with plasma infusion in the treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura. *N Eng J Med*. 1991;325(6):393-397. 16. Bell W, Braine H, Ness P, Kickler T. Improved survival in thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome. *N Eng J Med*. 1991;325(6):398-403. 17. Tsai HM, Lian EC. Antibodies to von Willebrand factor-cleaving protease in acute thrombotic thrombocytopenic purpura. *N Eng J Med*. 1998;339(22):1585-1594. doi:10.1056/NEJM199811263392203 18. Levy GG, Nichols WC, Lian EC, et al. Mutations in a member of the ADAMTS gene family cause thrombotic thrombocytopenic purpura. *Nature*. 2001;413(6855):488-494. doi:10.1038/35097008 19. Coppo P, Cuker A, George JN. Thrombotic thrombocytopenic purpura: toward targeted therapy and precision medicine. *Res Pract Thromb Haemost*. 2019;3(1):26-37. doi:10.1002/rth.12160 20. Zheng XL, Vesely SK, Cataland SR, et al. ISTH guidelines for treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura. *J Thromb Haemost*. 2020;18(10):2496-2502. doi:10.1111/jth.15010