

血小板減少症を伴う血栓症(TTS:Thrombosis with Thrombocytopenia Syndrome)の 分類評価

出典：Updated Proposed Brighton Collaboration process for developing a standard case definition for study of new clinical syndrome X, as applied to Thrombosis with Thrombocytopenia Syndrome (TTS) May 18, 2021 v 10.16.3 ([TTS-Interim-Case-Definition-v10.16.3-May-23-2021.pdf \(brightoncollaboration.us\)](#))

TTS の 5 レベル

症例定義に合致するもの

- レベル 1：《TTS の症例定義》参照
- レベル 1-H：《TTS の症例定義》参照
- レベル 2：《TTS の症例定義》参照
- レベル 2-H：《TTS の症例定義》参照
- レベル 3：《TTS の症例定義》参照
- レベル 3-H：《TTS の症例定義》参照

症例定義に合致しないもの

- レベル 4：TTS として報告されたが、十分な情報が得られておらず、症例定義に合致すると判断できない《TTS のフローチャート参照》。
- レベル 5：《TTS のフローチャート》参照。

《TTS の症例定義》

●レベル 1

- 発症前 100 日以内にヘパリンの投与歴がなく、血小板数減少（150,000/ μ L 未満）が新たに発症していること。

AND

- 以下の画像診断、外科的手技又は病理学的所見のいずれかで血栓症/血栓塞栓症と一致する所見が放射線科医又は専門的な知識を有する医師により確認されていること。

【画像診断】

最も適切な画像検査は、血栓の形成部位によって異なり（例えば、静脈血栓であれば静脈造影、頭部の血栓であれば頭部の造影 CT）、以下のいずれを用いても良い。

- ドプラ超音波検査
- 心臓超音波検査

- 造影 CT 又は CT angiography
- MR venography 又は MR angiography
- 従来法による血管造影/デジタルサブトラクション血管造影法
- 肺血流シンチグラフィ

【外科的手技】

- 血栓除去術等の血栓の存在が確認できる手技。

【病理学的所見】

- 生検又は剖検等における病理所見。

なお、凝固能の異常を確認する必要はない。

●レベル 1-H

- 発症前 100 日以内にヘパリンの投与歴があり、ヘパリン投与歴以外はレベル 1 の症例定義を満たすこと。

●レベル 2

- 発症前 100 日以内にヘパリンの投与歴がなく、血小板数減少 (150,000/ μ L 未満) が新たに発症していること。

AND

- 血栓症又は血栓塞栓症に合致する臨床所見があること (表 1 参照)

表 1 血栓症又は血栓塞栓症の臨床所見

脳静脈洞血栓症/ その他脳静脈血栓症	原因不明で新たに発症した頭痛[激しいことが多い]、脳の障害部位に一致した神経症状、脳症、けいれん発作
深部静脈血栓症	新規発症した腫脹[多くの場合、部位は下肢]、痛み[さしこむような強い痛みの可能性がある]や圧痛を伴う局所の腫脹、皮膚の発赤/変色/熱感、圧痕を残す浮腫
肺血栓塞栓症	突然の発症の息切れ[安静時又は運動時]、胸膜性胸痛[突然発症で激しく鋭いあるいは焼けつくような胸痛で呼吸/咳/くしゃみ/笑いによって増悪する]、咳[±喀血]、頻呼吸、頻脈、不整脈、チアノーゼ、低血圧、突然死、突然の心停止
腹腔内血栓症	腹痛[身体検査所見とは不釣り合いな痛みの場合がある]、腹部膨満感、嘔気、嘔吐、下痢、血便、腹水、肝腫大[肝静脈に血栓が生じた場合]
虚血性脳卒中	会話困難[失語症又は構音障害]、片麻痺、運動失調性歩行、異常眼球運動、顔

	面不全麻痺などの突然発症の局所の神経障害
心筋梗塞	胸痛[通常は激しい痛み]、息切れ、不整脈、チアノーゼ、突然死
動脈血栓症	塞栓部位に応じた臨床所見

※1 各疾患のすべての所見を網羅したリストではないため、上記の所見の一部が認められれば良い。

※2 表に示した臨床症状以外にも、各疾患の専門的な知識がある医療者により診断が確認できることでも臨床症状があると判断して良い。

AND

- 血栓症/血栓塞栓症を示唆するが確定的ではない以下の画像所見又は検査値異常（D-ダイマーの上昇）を認めること。

【画像所見】

- 胸部 X 線検査、心エコー検査、単純（非造影）CT 検査のいずれか

【検査値異常】

- D-ダイマーの上昇（年齢による正常上限値を超えていること（50 歳未満には 0.5 $\mu\text{g}/\text{mL}$ をカットオフ値とし、50 歳以上には年齢を 100 で除した値（年齢/100） $\mu\text{g}/\text{mL}$ を用いる）

●レベル 2-H

- 発症前 100 日以内にヘパリンの投与歴があり、ヘパリンの投与歴以外はレベル 2 の症例定義を満たすこと。

●レベル 3

- 発症前 100 日以内にヘパリンの投与歴がなく、血小板数減少（150,000/ μL 未満）が新たに発症していること。

AND

- 血栓症又は血栓塞栓症に合致する臨床所見があること（レベル 2 の表 1 参照）

●レベル 3-H

- 発症前 100 日以内にヘパリンの投与歴があり、ヘパリン投与歴以外はレベル 3 の症例定義を満たすこと。

以上

TTS ブライトン分類 フローチャート

A. 血小板数減少（150,000/ μ L未満）が新たに発症している。

NO

レベル5

YES

B. 血栓症／血栓塞栓症の存在が以下の1つ以上の項目で確認されている

- 画像診断：
 - ドプラ超音波検査
 - 心臓超音波検査
 - 造影CT又はCT angiography
 - MR venography 又はMR angiography
 - 従来法による血管造影／デジタルサブトラクション血管造影法
 - 肺血流シンチグラフィ
- 外科的手技：
 - 血栓除去術等の血栓の存在が確認される手技
- 病理学的所見：
 - 生検又は剖検における病理所見

YES

レベル1

※

NO

NO

C. 以下の特異的な臨床症候群のいずれかを示唆する臨床症状がある

注：以下のリストの症状に関する症状の一部が認められれば良く、全てに該当する必要はない。また、各疾患の専門家が行った診断が確認できることも受け入れ可能である。

- 脳静脈洞血栓症／その他脳静脈血栓症（原因不明で新たに発症した頭痛（激しいことが多い）、脳の障害部位に一致した神経症状、脳症、けいれん発作）
- 深部静脈血栓症（新規発症した腫脹（多くの場合、部位は下肢）、痛み[さしこむような強い痛みの可能性がある]や圧痛を伴う局所の腫脹、皮膚の発赤／変色／熱感、圧痕を残す浮腫）
- 肺血栓塞栓症（突然の発症の息切れ[安静時 又は運動時]、胸膜性胸痛[突然発症で激しく鋭いあるいは焼けつくような胸痛で呼吸／咳／くしゃみ／笑いによって増悪する]、咳（±喀血）、頻呼吸、頻脈、不整脈、チアノーゼ、低血圧、突然死、突然の心停止）
- 腹腔内血栓症（腹痛[身体検査所見とは不釣り合いな痛みの場合がある]、腹部膨満感、嘔気、嘔吐、下痢、血便、腹水、肝腫大[肝静脈に血栓が生じた場合]）
- 虚血性脳卒中（会話困難[失語症又は構音障害]、片麻痺、運動失調性歩行、異常眼球運動、顔面不全麻痺などの突然発症の局所の神経障害）
- 心筋梗塞（胸痛[通常は激しい痛み]、息切れ、不整脈、チアノーゼ、突然死）
- 動脈血栓症

YES

D. 血栓症/血栓塞栓症を示唆するが確定的ではない画像所見又は検査値異常（Dダイマー）が得られている

- 胸部X線写真、心エコー図、単純CT検査 OR
- Dダイマー（年齢の正常上限を超えて上昇）

YES

レベル2

※

NO

レベル3

※

※発症から100日以内にヘパリンの投与歴がある場合には“-H”を付して、レベル1-H、2-H、3-Hとする。

レベル4：TTSと報告されているが、十分な情報が得られておらず、定義レベルの判断ができない。