

「免疫性血小板減少性紫癍」(Immune thrombocytopenic purpura, ITP) 是自體免疫系統出錯而產生的疾病，它會令體內血小板數目嚴重不足，影響身體止血功能。

今期血液學專科醫生講解「免疫性血小板減少性紫癍」的病因、徵狀及治療方法。

撰文：文樂軒 設計：林彥博

養和醫院臨床病理科及分子病理科主任、血液學專科醫生馬紹鈞醫生

## 免疫系統 出錯

### 抗體自我攻擊 減少血小板

「免疫性血小板減少性紫癍」顧名思義與血小板數目下降有關。養和醫院臨床病理科及分子病理科主任、血液學專科醫生馬紹鈞醫生指出：「血小板是人體止血的第一道防線，當我們受傷時，血小板會黏附在血管壁幫助止血。

然而ITP患者血液內的B細胞產生一種不應該存在的抗體『anti-GpIIb/IIIa』，它會在體內自我攻擊，黏附在血小板上，令血小板的壽命縮短，最終在脾臟內分解。

正常人的骨髓有自行提升製造血小板的功能，可供應身體所需的血小板數目六倍，形成一個『安全網』，但ITP患者的骨髓製造血小板功能同樣被壓抑，令血小板數目不斷下降，導致容易有出血情況。」

### 皮下出血 呈現紫癍

身體出現紫癍是此病的臨床徵狀之一，馬醫生表示，紫癍的形成源於皮下出血，有機會出現紅色點狀或大範圍的瘀血。

他說：「患者即使沒有受傷也有機會突然出現紫癍，而且患者不會感到痕癢或疼痛，大多數情況下紫癍會集中於腳部，特別是小腿前方位置，因為血液較容易積聚。

由於紫癍是皮下出血所形成，剛出現時皮膚會呈現紅點，與皮膚的紅疹非常相似，兩者不同之處在於紫癍會隨時間變色，因為是血液的原因，隨着紅血球內的血紅蛋白氧化，紅點會逐漸變成咖啡色、青色、黃色，到最後自然褪色，不留任何疤痕。

其次，當ITP患者有輕微創傷，會一直無法止血；人體各器官的黏膜也會因血小板數目過低，而有機會出現出血情況，例如流鼻血、流牙血、女性的經血過多，甚至有機會腸道出血，大部分患者來求診時，才會發現缺乏血小板的情況。」

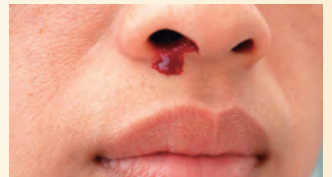
▼流牙血也是ITP患者較常見的徵狀之一。



◀紫癍的形成源於皮下出血，大多數情況下紫癍會集中於腳部，此部分是血液較容易積聚的位置。



▲除了點狀，紫癍也有可能以大範圍的瘀血方式呈現。



▲ITP患者因血小板數目過低，有機會出現流鼻血的情況。

### 血小板數目與病人的健康風險的關係

血小板值(微升  $\mu\text{L}$ )健康風險

15萬—40萬	正常水平，無健康風險
5萬	出現紫癍徵狀
<3萬	紫癍數量大幅增多
<2萬	黏膜出血，例如流鼻血
<1萬	內出血，例如體內出血致中風

## 診斷與治療 與血小板數量及年齡有關

ITP的診斷和治療方面，主要視乎血小板數目的下降情況，以及年齡這兩大因素。

「正常人血小板值應在十五萬至四十萬微升以內，當血小板值少於十五萬微升為之偏低，若少於五萬微升，便有機會出現紫癍情況，需要接受相關治療。」馬醫生說。

年齡也是判斷制定ITP患者治療方案的重要因素。馬醫生指出，若患者是兒童，當排除其他疾病後，大部分情況會自然康復，其病因大多數因感染過濾性病毒而誘發，導致B細胞錯誤產生「anti-GPIIb/IIIa」抗體。一般而言，兒童患者的血小板數目如非低於二萬微升，不用留院觀察，處方相關藥物後可在家休息，定時覆診。

相反，成年人出現ITP的病因可以有很多種，因此需更小心處理，執行一系列檢查以確認是甚麼病因導致血小板下降，如自體免疫系統疾病、類風濕關節炎、藥物影響、腫瘤或骨髓出現問題等，也視乎血小板數目和徵狀，決定下一步治療。

► 兒童患上ITP，大多數因為感染過濾性病毒而誘發。



◀ 紫癍會隨時間變成咖啡色、青色和黃色，到最後會自然褪色。



# 血小板不足 現紫癍

## 治療方法多 死亡率低

現時有效治療ITP的方法眾多，因此死亡率很低，馬醫生指出：「首先患者出現急性血小板不足，第一線治療是注射免疫球蛋白（IVIg）；亦有機會處方類固醇，短時間內幫助抑壓免疫系統內的B細胞，減少有問題的抗體出現。

第二線治療則考慮使用Anti-CD 20單克隆抗體，同樣可抑壓B細胞製造抗體；另外一種有效的藥物『TPO-mimetics』，可幫助刺激體內巨核細胞，令骨髓恢復有效製造血小板的功能。

而以往部分患者有機會接受脾臟切除手術，令血小板無法進入脾臟分解，但其副作用較大，會減低對肺炎鏈球菌、腦膜炎、瘧疾等疾病的免疫力，因此已很少採取此方法。」

► 注射免疫球蛋白（IVIg）是ITP的第一線治療。

