

自發性 血小板缺乏紫斑症



引言

自發性血小板缺乏紫斑症 (Idiopathic Thrombocytopenic Purpura, 簡稱ITP) 是一種因為血小板減少而引致的出血性疾病。由於這大多屬於慢性病變，治療目標主要為防止出血。



如病人的血小板數量能保持在 $50 \times 10^9/L$ 或以上，他/她基本上是沒有出血的風險。然而，醫生仍會定期監測病人的血小板數量及出血症狀。



藥物治療或手術治療能有效控制ITP病情，如降低出血的風險或其他症狀；但臨床的療法必須先由醫生因應病人病歷、背景、症狀等因素作出評估，然後相應地處方。



日常生活細節的一些協調能減低ITP患者出血的風險。



此小冊子包含多項ITP的資訊及患者須要注意的事項，請細心閱讀。



如有任何疑問，請向您的醫生查詢。

自發性血小板缺乏紫斑症

目錄

- 甚麼是自發性血小板缺乏紫斑症 (ITP) ?4
- 為甚麼血小板數量會下降 ?5
- ITP有甚麼症狀 ?6
- 日常生活中，患者有甚麼須要注意 ?7
- 患者需要接受哪些檢查 ?8
- 治療方針及目標9
- 治療指引及療程 10
- 有甚麼方法治療ITP ? 11
- 詞彙表 14
- 筆記 15
- 檢查紀錄 16

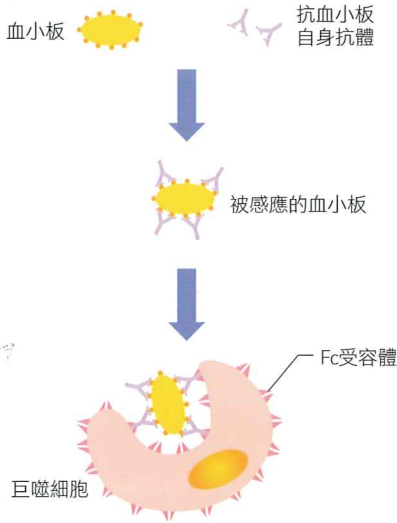
甚麼是自發性血小板缺乏紫斑症(ITP)?

- 自發性血小板缺乏紫斑症(ITP)是一種因血小板數量減少而引致的出血性疾病，病因暫時不明。
- 除了血小板外，其他血液細胞，如紅血球、白血球均沒有異樣。
- ITP可分為兩大類：急性型及慢性型。前者的症狀一般會在六個月內減退，而後者的症狀則會持續六個月或以上。

| | 急性型 | 慢性型 |
|--------|-----------|----------|
| 偏好發病年齡 | 2-5歲 | 20-40歲 |
| 男女比例 | 1:1 | 1:2-4 |
| 發病性質 | 急速 | 不明 |
| 感染紀錄 | 病毒感染，免疫接種 | 沒有 |
| 出血症狀 | 明顯及嚴重 | 可能沒有明顯症狀 |
| 病情 | 一般在六個月內康復 | 持續六個月或以上 |

為甚麼血小板數量會下降？

[ITP- 血小板下降的作用機制]



身體在不明原因的情況下，產生了自身抗體*，對抗在血小板表面的糖蛋白。

*能夠破壞自身血小板的抗體

抗血小板自身抗體黏附在血小板上。
(血小板因而被感應。)

被感應的血小板將會被脾臟或其他器官吸收，
然後被巨噬細胞吞噬並破壞。

血小板數量下降

為了替補被破壞的血小板，骨髓會增加血小板的生產。可是，這並不能追上身體對血小板的需求。

到目前為止，自身抗體形成的原因仍然不明。

ITP有甚麼症狀？

血小板在止血過程極為重要。因此，血小板減少會增加出血風險，而止血也會變得困難。以下是可能出現的出血症狀：

皮膚會呈現點狀
或片狀的血斑



流鼻血



口腔粘膜或牙肉出血



小便帶有血絲
或尿液呈茶黑色



大便帶血或呈黑色



嚴重的情況，
可能會有腦出血



月經流量大幅增加
或持續一段較長時間



日常生活中，患者有甚麼須要注意？

- 對於慢性型 ITP 的患者，治療及病情跟進將會維持一段長時間，因此，您需要為長期治療作心理準備。
- 一般情況下，您無須減少日常活動。



- 保持生活有規律、心境愉快以減輕精神壓力，這些是非常重要的。
- 如果血小板數量是 $50 \times 10^9/L$ 或以下，或有出血傾向時，應避免過度勞動或做劇烈運動，否則會導致出血。

- 如果向其他醫生（非您的 ITP 主診醫生）求診，尤其接受牙科治療，內窺鏡檢查或治療，使用止痛藥或其他藥物以控制血壓等，您必須告訴他們您是自發性血小板缺乏紫斑症患者。



患者需要接受哪些檢查？

周邊血液監測

醫護人員會向您收集血液樣本，以檢測您的血小板、紅血球和白血球的數量及形態。一般情況下，ITP病人的血小板數量會低於正常水平，而紅血球和白血球的數量及形態則保持正常。

生化及血清免疫學檢查

醫護人員會向您收集血液樣本。這些樣本會用作肝功能及腎功能的評估及檢測（黏附在血小板上的）抗血小板抗體或其他自身抗體的水平。一般而言，ITP病人的抗體水平都是偏高的。



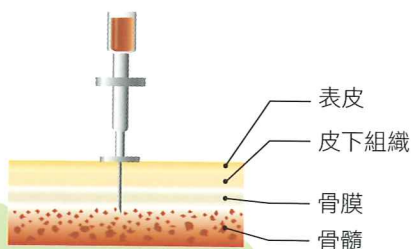
骨髓檢查

醫護人員可能會為您進行骨髓檢查，目的是要確認血小板數量減少的症狀由ITP（而非其他病因）所致。多種血液細胞（包括可演變成血小板的骨髓巨核細胞）的數量及形態數據將會收集。一般而言，ITP病人的骨髓巨核細胞數量都是正常或只是略為上升，而形態並沒有異樣。



主要穿刺位置包括:

- 髂後上嵴，髂前上嵴
- 髂嵴(嬰兒及兒童)



治療方針及目標

治療方針

- 血小板數量是 $20 \times 10^9/L$ 或以下的病人。
- 無論血小板數量是多少，呈現出血症狀的病人。

➡ 醫生會為這些病人處方合適的藥物。

- 血小板數量介乎 $20-30 \times 10^9/L$ ，但沒有出血傾向的病人。

➡ 在這個情況，醫生會小心觀察病情，不作治療。如有需要，將給予合適的治療。

在特殊情況下，例如：病人因年紀較大(60歲或以上)、從事體力勞動工作、須作劇烈運動、患有高血壓、工作有沉重壓力、經常從事外勤工作(如出差)，醫生會評估出現不良反應的可能性才會向血小板數量介乎 $20-30 \times 10^9/L$ 的病人展開治療。

- 血小板數量大約是 $30 \times 10^9/L$ 而沒有出血傾向的病人。

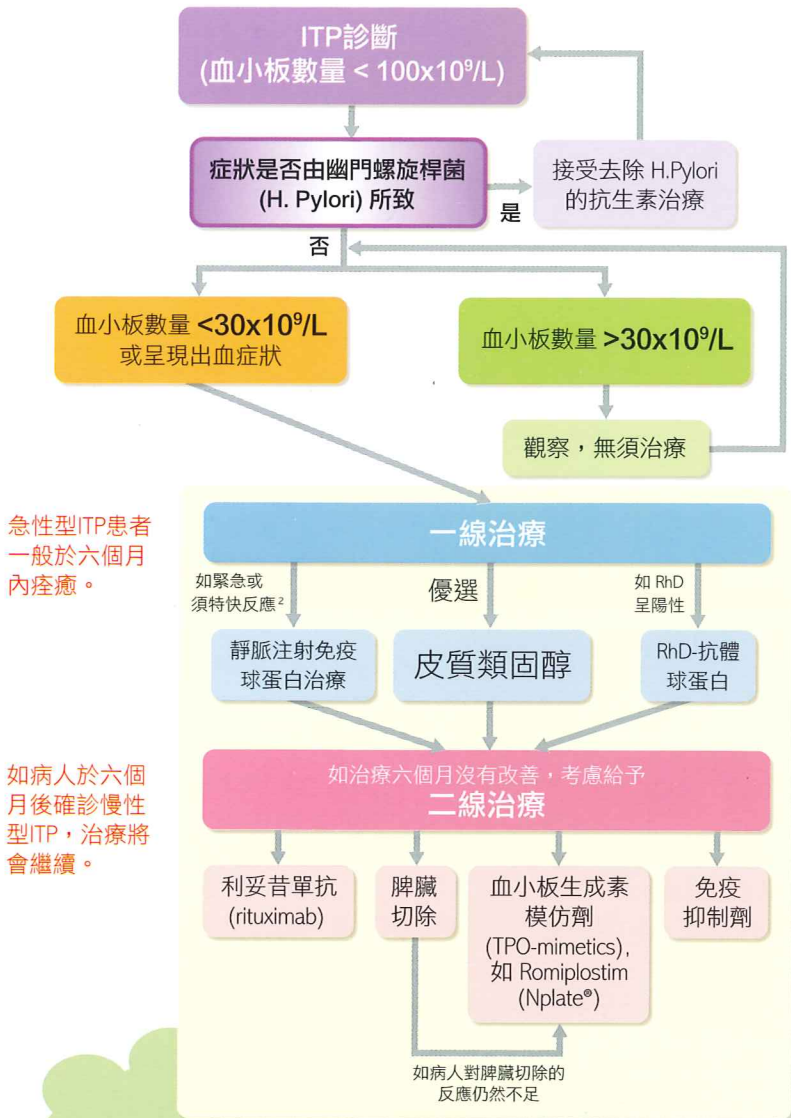
➡ 醫生只會觀察病情，不會給予治療。

治療目標

- 維持血小板數量多於 $30 \times 10^9/L$ ，多於 $50 \times 10^9/L$ 則更理想。

- 如因病人需要進行手術或分娩，血小板數量必須暫時提高。

治療指引及療程



參考資料：

1. Haematology Protocol Handbook 2012. Edited by Haematology Team at Queen Mary Hospital, Hong Kong
2. Neuner C, Lim W, Crowther M et al. The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia. Blood. 2011;117:4190-207

有甚麼方法治療ITP？

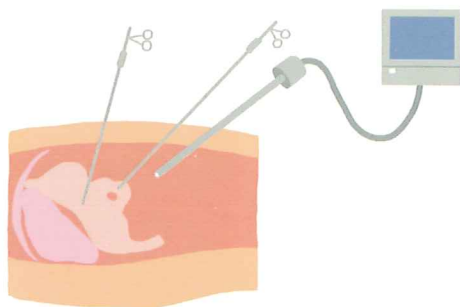
皮質類固醇療法

這是最廣泛採用的療法。皮質類固醇能有效抑制免疫系統，減少自身抗體的生成，並減少血小板被這些抗體的黏附。藥物劑量會因應出血症狀的嚴重性、頻密程度及血小板的數量而有所調整。總括而言，這種療法非常有效，但也有不少副作用。



脾臟切除：以手術型式移除脾臟

如病人對皮質類固醇治療反應不足或因其副作用太強而不能繼續治療，醫生便會考慮動手術移除脾臟。由於血小板主要在脾臟被巨噬細胞吞噬及破壞，脾臟切除將能增加血小板數量。近年，腹腔鏡引導的脾臟切除手術逐漸流行，這方法只需於腹部刺穿一個小孔，然後引入內窺鏡及微小手術儀器於腹腔內，整個切除手術可在電視影像監察下完成。為了避免脾臟切除後受感染，如肺炎球菌感染，手術前病人會注射肺炎球菌疫苗。



有甚麼方法治療ITP？

其他免疫抑制劑

免疫抑制劑，如硫唑嘌呤(azathioprine)，環磷酰胺(cyclophosphamide)，環孢素(cyclosporine)，療得高(danazol)等，屬於第二線治療的其他藥物，能抑制整個免疫系統，但治療ITP的效果僅一般。醫生可能會處方這藥給對皮質類固醇療法有正面反應但不能長期使用類固醇的病人，以作類固醇替代劑，唯其長期使用的安全性則未有詳細報告。此外，療得高因有產雄性徵的副作用，其臨床應用也甚為局限。

血小板生成素模仿劑

血小板生成素模仿劑是一種嶄新的藥物，能有效增加骨髓內骨髓巨核細胞的數目，例如Romiplostin (Nplate[®]) (每星期一次)。皮下注射型的藥物資料可參考Nplate[®]用藥指南或向您的醫生查詢。

這種藥物適用於治療因血小板數量不足或有臨床症狀的高出血風險病人，他們須已對其他療法(如皮質類固醇及脾臟切除等)呈現反應不足或有適應性／耐受性問題。

**每星期須要進行一次血液測試，
直至血小板數量達到穩定的水平。**

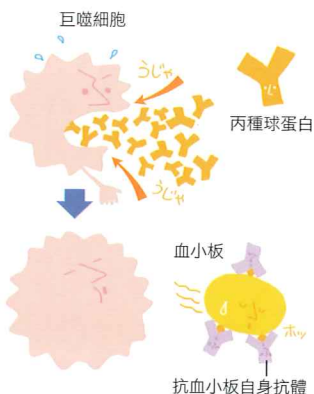
有甚麼方法治療ITP？

如遇到重大或危及生命的出血，
或需接受緊急治療如手術或分娩...

為了減低出血的風險，治療的目的是暫時提升血小板數量至 $100 \times 10^9/L$ ，病人必須住院接受治療。

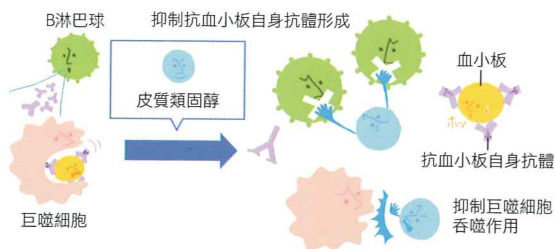
靜脈注射免疫球蛋白治療

大劑量的免疫球蛋白會以靜脈滴注形式注入體內，治療維持五天。血小板的數量一般會在治療開始後第七天達到高峯值，但這效能是短暫的，只能維持數天。



類固醇脈衝療法

大劑量的甲基強的松龍(methylprednisolone)以靜脈滴注形式注入體內，治療維持三天，隨後劑量將會被調低。療效一般在治療開始後第三天出現，但效能只能維持短時間。



血小板輸血

輸注的血小板壽命很短，所以血小板數量只能稍微增加，但若同時輸注大量免疫球蛋白，則可大大增加效果。

詞彙表

| | |
|-------------|---|
| B-淋巴球 | B-lymphocytes |
| Fc受容體 | Fc-receptor |
| 免疫抑制劑 | Immunosuppressant |
| 免疫球蛋白 | Immunoglobulin |
| 吞噬作用 | Phagocytosis |
| 周邊血液監測 | Peripheral Blood Monitoring |
| 巨噬細胞 | Macrophage |
| 幽門螺旋桿菌 | H. Pylori |
| 抗體 | Antibody |
| 生化及血清免疫學檢查 | Biochemical and serological examination |
| 皮質類固醇 | Corticosteroids |
| 脾臟切除 | Splenectomy |
| 腦出血 | Brain Haemorrhage |
| 自發性血小板缺乏紫斑症 | Idiopathic Thrombocytopenia Purpura |
| 自身抗體 | Autoantibody |
| 血小板 | Platelet |
| 血小板生成素 | Thrombopoietin |
| 血小板生成素模仿劑 | TPO-mimetics |
| 血小板輸血 | Platelet Transfusion |
| 被感應的血小板 | Sensitized Platelet |
| 靜脈注射免疫球蛋白 | Intravenous Immunoglobulin (IVIg) |
| 類固醇脈衝療法 | Steroid pulse therapy |
| 骨膜 | Periosteal |
| 骨髓 | Bone Marrow |
| 骨髓巨核細胞 | Megakaryocyte |
| 髂前上嵴 | Anterior superior iliac crest |
| 髂後上嵴 | Posterior superior iliac crest |

檢查紀錄 月 / 日 (星期)

| 月/日(星期) | / () | / () | / () |
|--|-------|-------|-------|
| 血小板數量 ($10^9/L$) | | | |
| Nplate [®] 劑量 ($\mu\text{g}/\text{kg}$) | | | |
| 合併用藥 | | | |
| 相關的症狀/ 身體狀態 (如出血的傾向) | | | |

| 月/日(星期) | / () | / () | / () |
|--|-------|-------|-------|
| 血小板數量 ($10^9/L$) | | | |
| Nplate [®] 劑量 ($\mu\text{g}/\text{kg}$) | | | |
| 合併用藥 | | | |
| 相關的症狀/ 身體狀態 (如出血的傾向) | | | |

姓名: _____

| / () | / () | / () | / () |
|-------|-------|-------|-------|
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |

| / () | / () | / () | / () |
|-------|-------|-------|-------|
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |

檢查紀錄 月 / 日 (星期)

| 月/日(星期) | / () | / () | / () |
|---|-------|-------|-------|
| 血小板數量 ($10^9/L$) | | | |
| Nplate [®] 劑量 ($\mu g/kg$) | | | |
| 合併用藥 | | | |
| 相關的症狀/ 身體狀態 (如出血的傾向) | | | |

| 月/日(星期) | / () | / () | / () |
|---|-------|-------|-------|
| 血小板數量 ($10^9/L$) | | | |
| Nplate [®] 劑量 ($\mu g/kg$) | | | |
| 合併用藥 | | | |
| 相關的症狀/ 身體狀態 (如出血的傾向) | | | |

姓名: _____

/ ()

/ ()

/ ()

/ ()

/ ()

/ ()

/ ()

/ ()

KYOWA KIRIN



備忘錄

資料來源:

1. Idiopathic thrombocytopenic purpura- patient' s booklet. Kyowa Hakko Kirin Co., Ltd. Edited by Fujimura K, 2011
2. Haematology Protocol Handbook 2012 Edited by Haematology Team at Queen Mary Hospital, Hong Kong
3. Neuner C, Lim W, Crowther M et al. The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia. Blood. 2011;117:4190-207

本小冊子僅供參考用途，不可取替求醫的需要，亦不能作為自我診斷或選擇治療的依據。
唯有您的醫生方能為您作出準確的診斷及提供適當的治療。

協和醱酵麒麟（香港）有限公司

香港北角電氣道169號13樓B室

電話：(852) 2956 0828

傳真：(852) 2956 1627