

身上的不明瘀青？

揭開「免疫性血小板缺乏紫斑症」的神祕面紗

綜合診療部主治醫師 杜佳觀

五歲的綠綠是個活潑好動、身體健康的小女孩，然而，在一次感冒後，媽媽突然發現她的腿上出現好多不同於以往的大片瘀青，還伴隨許多細小、像是紅筆點上的紅點。察覺情況不太對勁的媽媽立刻帶她到兒科門診檢查，抽血結果顯示血小板數量竟然遠低於正常值，醫師隨即建議趕快住院治療，綠綠究竟怎麼了呢？

我常常流鼻血、腿上有瘀青，是有出血性疾病嗎？

「醫師，我的小孩最近好容易流鼻血，而且每次都很難止住，是不是有什麼問題。」「醫師，他明明沒有撞到，為什麼腿上一堆瘀青，需要抽血檢查嗎？」上述這兩個問題，是小兒血液科醫師偶爾在門診就會遇到的主訴。凝

血性疾病可大致分成兩大類，「初級凝血－與血小板相關的問題」或「次級凝血－與凝血因子異常相關的問題」。不論是哪一類，身體都可能出現一些全身性的警訊，譬如：容易出血（如鼻血、血尿、血便、皮膚粘膜瘀青或出血點）、出血後不容易停止（如月經過量、經期過長、傷口不易止血、拔牙容易流血等）、在不常見的位置出血（如施打疫苗後出現肌肉血腫）。當這些情況符合得越多，就越需要提高警覺，懷疑有凝血問題的可能性越高，需要進一步抽血檢查。

此外，不論是血小板或凝血因子的問題，都可以再細分成先天性或後天性造成的。因此若以前有做過相關檢查，將這些資料提供給醫師，有助於醫師更準確地進行鑑別診斷。

感冒後突然一堆小出血點，我的孩子得了「免疫性血小板缺乏紫斑症」？

免疫性血小板缺乏紫斑症(immune thrombocytopenia purpura, ITP) 是兒童最常見的出血性疾病。其主要病因來自於免疫系統的失調，身體錯把血小板當作外來物，並產生對抗血小板的自體抗體將其破壞。在兒童族群中，ITP 常發生於一次感染或施打疫苗（最常見MMR 疫苗）後，通常在約兩週後出現症狀。臨床上最典型的表現為身上出現許多細小的出血點（常分布於雙腿），也有人以瘀青、出血不易止住等症狀表現。抽血檢查可見血小板數量明顯下降，從正常的每微升血液數十萬顆血小板，下降到幾萬甚至幾千顆。而其他項目如白血球、血色素、肝腎功能等多半仍維持正常。

診斷此疾病需要排除其他造成血小板低下的原因，如藥物、嚴重感染、其他骨髓疾病等。在急性期會根據血小板的數值以及臨床上出血的嚴重程度，來判斷是否需要住院治療。常見的第一線藥物包含類固醇或是靜脈注射免疫球蛋白(IVIg)，兩者都有健保給付。類固醇的好處是有口服劑型，可於門診治療使用；常見的副作用如高血壓、高血糖、情緒波動、胃部不適等。但短期使用再搭配上胃藥，通常不會有太嚴重的影響。而靜脈注射免疫球蛋白的效果快速，但因其為血液製品純化而來，少數病人可能發生過敏反應，輸注時也比較容易出現頭痛、發燒等反應。

兒童急性免疫性血小板缺乏紫斑症的治癒率約有八成，而且不會因為選用的藥物而有所差異。醫師會根據您孩子

的狀況與檢查結果，與您討論最適合的治療方式。

血小板數值起起伏伏？變成慢性了嗎？

約有兩成的兒童患者會進展成為慢性免疫性血小板缺乏紫斑症，也就是血小板低下的狀況持續超過半年甚至一年。這時必須更加謹慎，排除其他可能的原因，如自體免疫疾病、骨髓增生不良等，必要時也需安排骨髓檢查。目前並沒有可靠的預測因子可以準確判斷哪些孩子會發展成慢性狀態，所以急性發病後的前一、兩年，建議規律追蹤血球的數值變化。

過去對於慢性免疫性血小板缺乏紫斑症的治療選擇有限，大多使用免疫抑制劑如莫須瘤(Rituximab)、環孢靈(Cyclosporine)等，但這類藥物的效果並不理想（反應率僅有20～40%），且具有較高的免疫抑制風險。如今，血小板生成素受體促效劑(TPO-RA)已成為慢性免疫性血小板缺乏紫斑症的治療首選，此類藥物能直接刺激骨髓中的血小板髓母細胞，使其製造出更多的血小板。這是一種「開源」而非「節流」的治療策略，副作用相對較少，適合長期使用。約有七到八成的兒童及成年病人會有良好反應。

目前臺灣有兩種血小板生成素受體促效劑，較常於兒童使用的是Eltrombopag (Revolade[®], 返利凝)。返利凝為口服劑型，可用於6歲以上對於其他治療失敗之慢性免疫性血小板缺乏紫斑症的病人。最常見的副作用是肝功能上升及輕微黃疸，此狀況可於減低劑量或停藥後改善。此藥物需每日服用，且容易受食物中的陽離子影

響吸收效果，因此建議至少與食物間隔 2 ~ 4 小時再服用。另外一種藥物是 Romiplostim (Nplate[®]，恩沛板)，為皮下注射劑型，每週注射一次，適應症是 18 歲以上之病人。此兩種藥物在血小板生成素受體的結合位置不同，因此其中一種藥物治療失敗的病人，可嘗試轉換成另外一種藥物，仍有三至四成的病人會有反應。

與慢性免疫性血小板缺乏紫斑症和平共存

在慢性治療階段，對於血小板數值的要求其實不需要「越高越好」，而是「夠用就好」。一般來說，當血小板數值維持在每微升血液兩萬以上 (20,000/ μL)，就可應付日常生活所需，發生自發性出血的風險也相當低。如果慢性病友需要進行大小手術，需提前告知醫師，或會診血液專科醫師，根據手術出血風險進行術前加強治療，即可避免大量出血的可能。雖然不一定能完全停藥，但就像治療慢性病一樣，好好控制也能維持優良的生活品質。

