PDSA
PLATELET DISORDER SUPPORT ASSOCIATION
*for People with ITP*

# 成人免疫性血小板减少症 (ITP)

常见疑问

# 成人免疫性血小板减少症 (ITP)

常见疑问

**问：** **我刚被诊断患有 ITP。 那是什么病?**

**答：** ITP 即免疫性（特发性）血小板减少症，这是一种自身免疫病。在自身免疫病中，机体向一个或多个看似正常的器官系统发起免疫攻击。而在 ITP 中，血小板是机体攻击的目标。它们被免疫系统标记为外源物质，在脾脏（有时在肝脏）中被消灭。除了血小板被破坏之外，一些 ITP 患者的血小板生成能力还会受损。

**问：** **血小板是什么?**

**答：** 血小板是血液中的小型不规则组分。 它们是维持血管壁和凝血功能的必要成分。 若血小板数量不足，ITP 患者容易自发性出血或瘀伤。

**问：** **正常血小板计数是多少?**

**答：** 正常血小板计数为每微升血液 150,000 至 400,000 个。血小板计数低于 100,000 的人可能患有 ITP。血小板计数低于 10,000 的人，其 ITP 症状较为严重。 对于多数人来说，30,000 的血小板计数足以阻止大出血。血小板不足的个体反应因人而异。 经验丰富的治疗医师可在诊疗时判断安全的血小板计数，具体取决于多种因素。

**问：** **ITP 是由什么引起的?**

**答：** ITP 的具体病因尚不清楚。 一些病例在病毒或细菌感染、免疫接种、毒素接触以及其他疾病（狼疮或 HIV）发生后产生。 回顾出现低血小板症状前所发生之事，这是非常重要的。 这些信息有利于您的医师诊断和治疗血小板不足。

©2016 血小板疾病支持协会 (Platelet Disorder Support Association)保留所有权利。www.pdsa.org.

**问：** **血型对此疾病有影响吗?**

**答：** ITP 与血型无关。 但 Rh 阳性血型允许使用静脉注射抗 D 型免疫球蛋白治疗（例如 WinRho SDF® 或 Rhophylac®）。

**问：** **ITP 会遗传吗?**

**答：** 通常认为 ITP 不会遗传给下一代。在一些病例中，多个家庭成员被诊断出患有 ITP，但多数研究者认为这是误诊。

**问：** **其基础疾病有哪些?**

**答：** 一些人可能患有继发性 ITP，表明他们的 ITP 是其他疾病所导致的结果。继发性 ITP 可由遗传性免疫功能障碍、系统性自身免疫病（机体攻击血小板和其他细胞）、持续性感染（如 HIV、丙肝和胃细菌（幽门螺杆菌））和淋巴增生性疾病（免疫细胞无限制增殖，导致免疫系统过度活跃）。

**问：** **ITP 的症状有哪些?**

**答：** 症状因人而异。 多数 ITP 患者会出现自发性瘀伤。 一些人的皮肤会出现瘀斑或是由血管破裂或毛细管壁渗漏导致的小红点。 若血小板计数非常低，您可能会出现其他出血症状，包括脸颊内侧血泡或尿血/便血。一般而言，出血症状越多，血小板计数越少。

**问：** **如何诊断 ITP?**

**答：** ITP 为排除诊断。医生会进行多种检查，以排除导致血小板不足的其他原因。若未发现其他原因，则诊断结果通常为 ITP。 ITP 并无相应的精确决定性检查。 若效果良好，则 ITP 特异性治疗（如静脉注射免疫球蛋白）可确诊 ITP。

"6 月 4 日早晨起床后，我发现嘴里出现水疱，皮肤有红点。此外腿部和手臂存在瘀伤。我的家庭医生迅速采取行动，而验血结果证实了我的想法。我患上了 ITP。"

— GREG



©2016 血小板疾病支持协会 (Platelet Disorder Support Association)保留所有权利。www.pdsa.org.

**问：** **“骨髓穿刺”检查是什么？为何要进行此检查？**

**答：** 血小板是在骨髓中产生的。此检查旨在确认血小板生成过程正常运作。此检查通常在髋骨进行。 首先注射一剂奴佛卡因 (novocaine) 或其他麻醉剂。而后将针刺入骨骼，进入骨髓。吸取一小部分骨髓以备检查。一些人觉得轻微疼痛或无痛感，而有些人感觉十分疼痛。此检查提供了患者血小板生成能力的唯一信息，使医师可判断骨髓中是否存在阻碍血小板生成的其他问题。

**问：** **ITP 可以治愈吗?**

**答：** 目前尚无治愈 ITP 的方法，但许多患者经过治疗后，其血小板数目显著改善。对于许多 ITP 患者来说，困难的是找到不会引起多余副作用的治疗方法。一些患者表示在改变饮食或生活习惯后，感觉好受多了。此疾病可长期维持在缓解期，可能持续一生。ITP 也可能复发。目前无法预测病程。

**问：** **ITP 会传染吗？ 会传染给家人和其他人吗?**

**答：** 不会，ITP 不是传染性疾病，不会像感冒一样传染给其他人。

**问：** **有哪些可用治疗?**

**答：** ITP 有许多治疗方案。这些治疗的风险和收益各不相同，有些具有很强的毒性。在治疗开始前了解其成功率和潜在副作用，这很重要。 血液病医生家可能同时使用多种疗法来提供成功率。

治疗包括（按字母顺序排列）抗 D 免疫球蛋白 (WinRho SDF®, Rhophylac®)、咪唑硫嘌呤 (Imuran®)、皮质类固醇（例如地塞米松、甲基强的松龙、泼尼松）、环磷酰胺 (Cytoxan®)、环孢霉素 (Sandimmune®)、达那唑 (Danocrine®)、艾曲波帕 (Promacta/Revolade®)、丙种球蛋白（例如静脉注射免疫球蛋白）、吗替麦考酚酯 (Cellcept®)、利妥昔单抗 (Rituxan®)、罗米司亭 (Nplate®)、脾切除术和 长春花生物碱（例如 vincristine）。其他疗法仍在临床试验中。

©2016 血小板疾病支持协会 (Platelet Disorder Support Association)保留所有权利。www.pdsa.org.

一些患者表示补充疗法取得了成功，如维生素、补剂、改变饮食结构、中草药和能量运作（如灵气疗法）。并无对照试验可证明这些疗法的有效性或安全性。

**问：有治疗指南吗?**

**答：** ITP 治疗根据疾病的严重程度、患者年龄、血液病医生经验及其他因素的不同而各异。美国血液病学会和英国血液病学会均推出了 ITP 治疗指南。 《原发性免疫性血小板减少症的调查和管理国际共识报告》于 2010 年 1 月发表于刊物《Blood》上。您可在以下网址浏览新治疗指南的 pdf 版副本： *http://bloodjournal.hematologylibrary.org/cgi/content/full/115/2/168*

**问：是否有广为推荐的治疗方法?**

**答：** 对于新患者通常采用泼尼松 (prednisone) 进行初步治疗。泼尼松可抑制免疫系统。医生希望通过抑制免疫系统来增加患者的血小板计数，并在患者停止服用泼尼松后继续升高。有时采用短期地塞米松治疗和皮质类固醇来替代泼尼松。

**问：这些治疗的副作用有哪些?**

**答：** 各类治疗 ITP 的药物均被报导存在副作用。但副作用的表现因人而异。您可能会经历全部、部分副作用或完全无副作用。常用治疗的描述和副作用如下：

**泼尼松** — 泼尼松是一种与可的松类似的合成药物（如类固醇），而可的松是由人体肾上腺产生的天然物质。泼尼松用于治疗 ITP，其原因在于服用泼尼松可增加血小板数量。

**可能的副作用：** 泼尼松通常一次仅使用数周，因为长期服用会产生严重的副作用。 但即便是短期服用，您可能也会变得易怒、消化不良、睡眠障碍、贪食、体重增加、脸颊浮肿、尿频、糖尿、骨密度降低或痤疮。停用药物后，多数副作用会逐渐消失。



©2016 血小板疾病支持协会 (Platelet Disorder Support Association)保留所有权利。www.pdsa.org.

**静脉注射丙种球蛋白 (IVIg)** — IVIg 是一种由健康献血者的血浆（血液中不含红细胞的液体成分）中纯化的抗体浓缩液。 目前认为 IVIg 可通过抗体压制脾脏，使其无法识别表面覆有抗体的血小板。IVIg 治疗通常可导致血小板计数迅速（24-48 小时）升高，但这种改善通常只是暂时性的。 可能需要反复治疗，直至血小板计数真正得到改善。 IVIg 通过静脉输注在数小时内将抗体直接注入手臂静脉内，为期 1-5 天。

**可能的副作用：** **一些进行** IVIg 治疗的患者可能会出现恶心呕吐、头痛或发热，在某些罕见的情况下会出现无菌性脑膜炎、异常凝血或肾衰竭。

**抗 Rho (D) 免疫球蛋白 (WinRho SDF®, Rhophylac®)** — 抗 D 免疫球蛋白也是从健康人血浆中提取的抗体浓缩液。 但此药物针对的目标是红细胞的中 Rh 因子*。 现普遍认为抗 D 免疫球蛋白可与红细胞结合，使得脾脏忙于消灭红细胞，无暇顾及表面覆有抗体的血小板。 正如 IVIg 一般，反应通常是迅速的，但持续期较短。 若血液病医生建议您采用抗 D 免疫球蛋白治疗，则该治疗将采用静脉输注方式进行。 治疗过程不到半个小时，且可在门诊部进行。 若您为 Rh 阴性血型或曾进行脾切除术（切除脾脏），则抗 D 免疫球蛋白通常无效。

**可能的副作用：** 免疫球蛋白治疗的暂时性副作用包括发热、头痛、寒战、恶心呕吐、贫血，少数情况会出现肾衰竭。

**单克隆抗体** — 利妥昔单抗 (Rituxan®) 是一种在 1997 年 11 月经美国食品药物管理局 (FDA) 批准用于治疗淋巴瘤（一类癌症）的单克隆抗体。 后来逐渐用于治疗 ITP。 此抗体可减少 B 细胞数量，B 细胞是一种白细胞，也可改变 T 细胞（另一类白细胞）的性质。减少的 B 细胞并非针对肿瘤或 ITP 的特异性 B 细胞。利妥昔单抗可整体减少所有带有特异性受体 (CD20) 的 B 细胞之数量。 经利妥昔单抗治疗后，机体需要至多一年的时间来重新生成被消灭的 B 细胞，使免疫系统和抗体产生功能恢复正常。利妥昔单抗通过静脉 (IV) 给药。某些患者会出现超敏反应。厂商建议在每次输注前使用对乙酰氨基酚 (Tylenol®) 和苯海拉明 (Benadryl®) 作为术前给药，此外泼尼松也是很有益处的。

"我患 ITP 已经 5 年了，近两年来病情最为严重。前三年感觉还好，但过去两年里我的血小板数量一直低于 23,000。必须承认的是，我在生理和心理上都在与病魔做斗争。"

— Debra

* 大多数人为 Rh 阳性血型。这意味着他们产生 Rh 因子，这是一种位于红细胞表面的 遗传蛋白。少数人缺乏 Rh 因子。他们为 Rh 阴性血型。

©2016 血小板疾病支持协会 (Platelet Disorder Support Association)保留所有权利。www.pdsa.org.

**可能的副作用：** 的输注产生副作用，其中包括头痛、寒战、发热和身体疼痛。对血液制品会产生超敏反应的患者，其存在过敏性休克（休克反应）的间接风险。若出现背痛、寒战、发热、尿量变化、突发性体重增加、液体潴留/水肿或呼吸短促，则患者应第一时间向医生报告这些症状。少数患者会出现严重贫血，需要立即就医。如需有关利妥昔单抗治疗 ITP 的额外信息，请访问 PDSA 网站 *www.pdsa.org*。

**血小板生长因子** — 血小板生长因子或促血小板生成素 (TPO) 受体激动剂是一类可刺激骨髓产生更多血小板的 ITP 疗法。TPO 是一种源于肝脏的蛋白，可自然地刺激骨髓产生血小板。TPO 受体拮抗剂与在体内 TPO 的相同受体结合，促进骨髓中的巨核细胞产生更多的血小板。通常认为 ITP 是一种表现为血小板破坏的疾病，近期研究表明许多 ITP 患者的血小板形成能力也会降低。由 TPO 受体拮抗剂所推动的额外骨髓刺激，促使血小板数目增加，其数量足以克服多数人因接受治疗所导致的血小板破坏或血小板生成能力问题。在 2008 年，两种血小板生长因子——罗米司亭 (Nplate®) 和艾曲波帕 (Promacta™) 经 FDA 批准，用于治疗 18 岁或以上的青少年和成人慢性 ITP。

罗米司亭 (Nplate®) 是研制多肽抗体类（部分多肽，部分抗体）药液，通过皮下（皮肤下）注射给药，起初每周一次。

艾曲波帕 (Promacta™) 是一种小分子药物（药丸），每日服用一次。由于食物（尤其是含钙的，如牛奶、乳酪）会影响吸收，药丸须在空腹时服用。

"自二月起，我的血小板数量一直维持在 30,000-40,000 的中高段。尽管这个数值较低，但仍属于安全安慰，我未曾进行除验血之外的任何医学治疗。"

— ROSELLYN



©2016 血小板疾病支持协会 (Platelet Disorder Support Association)保留所有权利。www.pdsa.org.

目前这些疗法仍在进一步研究中，准备将治疗范围拓展到大龄青年、成人和儿童。 FDA 在 2015 年批准艾曲波帕可用于治疗 6-17 岁儿童的 ITP。最普遍的不良反应为关节和肌肉疼痛、头晕、失眠、消化不良和“麻木”感。患者可能会出现骨髓网状物（纤维增生），若停止治疗，血小板计数可能会降至治疗前水平。

如需有关 ITP 所有疗法的额外信息，请访问 PDSA 网站 *www.pdsa.org*。

**问：** **替代疗法是否有效?**

**答：** 一些人表示中草药、补剂、能量运作、改变饮食结构和其他替代疗法取得了成功。 有许多病例报导替代疗法取得成功，但少有正式研究。 许多替代疗法尝试纠正潜在问题，而非治疗疾病症状。 这些疗法倾向于用较长的时间取得疗效，并减少不必要的副作用。正如多数传统疗法一般，替代疗法的疗效因人而异。

**问：** **除了血小板计数较低之外，我感觉很累。 这是疾病的正常表现吗?**

**答：** 疲劳是 ITP 患者的常见表现。 可能是由疾病引起，也可能是药物反应。 一些患者报道改变饮食结构可提高其精力水平，缓解疲劳。

**问：** **抑郁是该疾病的正常表现吗?**

**答：** 许多 ITP 患者表示存在抑郁症状。对此学界有多种解释。其中一个因素可能是五羟色胺，这是一种由血小板运输的神经递质，传递至大脑和身体其他部位。 由于五羟色胺有助于调节情绪，任何干扰五羟色胺发挥功能的事物均可能导致抑郁。 也可能仅仅是因为您当前患有复杂的潜在慢性疾病。 这可导致孤独感、恐惧感和身体“背弃你”的愤怒感。 第三种因素是治疗。 多数学者将抑郁列为潜在副作用。

**问：** **疼痛和痛苦是该疾病的正常表现吗?**

**答：** 某些患者表示这些症状伴随着 ITP 出现。

©2016 血小板疾病支持协会 (Platelet Disorder Support Association)保留所有权利。www.pdsa.org.

**问：** **改变饮食结构或生活方式会有影响吗?**

**答：** 一些患者表示他们采用更健康的饮食、进行锻炼、冥想、避开毒素等，这些方式对血小板计数和自身感觉均有正面影响。 重要的是应避免损害骨髓的酒精或干扰血小板功能的阿司匹林等物质。

**问：** **我还能做我喜欢的事情吗?**

**答：** 这是您应基于血小板计数、症状、当前生活方式和可接受的风险程度所做的个人决定。 医生可为您提供指南。 一些 ITP 患者利用机会享受那些无出血风险的新活动。

"我期待完全康复，不再服用任何药物"

— WAYNE

**问：** **ITP 会导致死亡吗?**

**答：** 因 ITP 死亡的几率非常小。 绝大多数人发现治疗可提高血小板计数，或是成功地在血小板不足的状态下生存下来。

**问：** **我是否符合申请残障援助的资格?**

**答：** 具体情况因人而异。 有些 ITP 患者成功地获得援助。其他人则较为困难。 疾病的严重程度和对生活方式的影响差异巨大。 您是否可获得残障援助，取决于您病案的具体表现和患 ITP 后所遭遇的困难。 请联系社会保障总署 (Social Security Administration) 以了解更多信息。

**问：** **若我患有 ITP，但想要生育孩子怎么办?**

**答：** 即便有一定的风险，但多数女性 ITP 患者仍可生育健康的婴儿。 您生育孩子的决定以及在妊娠期间的疗法，取决于血小板数量、疾病症状和总体健康情况。做决定之前您应与医生和产科医师讨论。

**问：** **ITP 会遗传给孩子吗?**

**答：** 若您是女性 ITP 患者，怀孕后某些抗血小板抗体可能会穿过胎盘，婴儿的血小板数量可能会出现暂时性的降低。 若上述情况发生，则婴儿可能需要接受治疗以预防出血。 当婴儿的自身免疫系统成熟后，血小板计数可改善。



©2016 血小板疾病支持协会 (Platelet Disorder Support Association)保留所有权利。www.pdsa.org.

**问：** **家人和朋友如何提供帮助?**

**答：** 多数人在确诊 ITP 后非常震惊。他们之前可能从未听说过此类病症，完全不了解会发生什么。 第一反应可能包括恐惧、困惑和紧张。 在危机情境下，患者很难透彻理解新术语和了解治疗选择。 您可要求家人和朋友更耐心些。 您可解释说需要考虑太多问题。 您尽可能快地学习，处理某些强效药物所带来的副作用。 您可解释说当血小板数量较低时，您感觉很糟糕，时觉疲劳，通常处于忧伤状态。 虽然您可能表面看起来没事，但体内正发生着一场不可思议的战争，这会令人精疲力尽。

**问：** **作为患者，我应做什么或了解什么?**

**答：** 您应尽自己所能去了解此疾病。 做好功课，了解建议药物的收益和副作用，决定如何应对疾病和接下来的生活——因为一切已经悄然改变。 保存每份化验报告和所有血液检查结果的副本。 记录服用的药物、剂量、血小板计数和服药后的感觉。 注意生活方式，观察血小板计数和饮食、出行地点、环境中有毒化学品之间是否存在关联。 通常情况下，您会是最注意这些事情的人。 事实上，这有助于您对疾病的了解和治疗。

**问：** **在何处可获得更多信息?**

**答：** 血小板疾病支持协会 (PDSA) 拥有更多关于此手册中所有话题的信息。 PDSA 网站 www.pdsa.org 上有成百上千页的信息可供浏览。 该组织发布每月电子新闻、通讯季刊和其他刊物及文章。 每年 PDSA 都会举办年度研讨会和地区会议。 PDSA 在美国和加拿大拥有 35 个患者支持团体。 PDSA 不断地拓展计划，为更多人提供更丰富的服务。

"我是个幸运儿，经过五年的挣扎（包括脑出血）后，病情缓解已有两年了。"

— Barbara

©2016 血小板疾病支持协会 (Platelet Disorder Support Association)保留所有权利。www.pdsa.org.

根据您的具体情况，以下指南可能有所帮助：
*ITP 成人患者——常见问题（英文版）*
*ITP 青少年患者——常见问题*
*ITP 儿童患者——常见问题*
*了解 ITP： 关于免疫性血小板减少症的儿童故事（英文版）（也有中文版）*
*ITP 与 女性生活周期——在女性生活阶段中的出血事件*
*La PTI y el ciclo de vida femenico: Problemas Hemorrágicos en las distintas etapas de la vida de una mujer（西班牙语）*
*如何应对 ITP——常见问题*
*Cómo Sobrellevar la PTI - Preguntas Frecuentes（如何应对 ITP）（西班牙语）*
*PTI en la adultez – Preguntas frecuentas（西班牙语）*
*PTI en adolescents -- Preguntas frecuentas（西班牙语）*
*PTI infantil – Preguntas frecuentas（西班牙语）*
*血小板在 ITP 中的作用和功能——常见问题*
*家长资源包*
*儿童患 ITP 后——家长的资源指南*
*如何与 ITP 共存——常见问题解答*
*Vivre avec le PTI – Questions Fréquemment Posées （如何与 ITP 共存）（法语）*
*PTI chez l'enfant – Questions Fréquemment Posées （法语）*
*PTI chez l'adulte – Questions Fréquemment Posées （法语）*
*ITP 患者的健康保险和援助计划——常见问题*

如您需要更多有关 ITP 的信息、此指南的额外副本，或是要捐款或成为 PDSA 会员，请访问我们的网站或通过以下联系方式联系我们：

血小板疾病支持协会 (Platelet Disorder Support Association)
8751 Brecksville Road, Suite 150, Cleveland, OH 44141 UDA
电话： (1-440-746-9003)
电话： (1-440-746-9003)
传真： (1-844-270-1277)
pdsa@pdsa.org • www.pdsa.org

血小板疾病支持协会 (Platelet Disorder Support Association) 致力于通过教育、倡导、研究和支持来提高 ITP 患者及其他血小板疾病患者的生活质量。

会员福利包括通讯季刊、ITP 年度研讨会优惠、选择性参与姓名交换计划 (Name Exchange Program) 和因帮助他人而获得的幸福感。

PDSA 是一个 501(c)(3) 组织。

因此所有的相关捐赠在美国均可抵税。

此患者信息指南得到诺华制药有限公司 (Novartis Oncology) 的教育捐款支持。

关于中国 ITP 的更多信息，请联系：
**ITP Home**
网址：www.itphome.org
电话：+86 010-8155 0907，+86 185 1339 6818
地址： 中国北京市海淀区
学院路 30 号 42-501

此指南仅限教育目的使用。关于您的个人医疗状况，请咨询合格的医生和/或医护人员。

©2016 血小板疾病支持协会 (Platelet Disorder Support Association) 保留所有权利。www.pdsa.org

本文提及的实际公司和产品均为各自拥有者的注册商标。



©2016 血小板疾病支持协会 (Platelet Disorder Support Association)保留所有权利。www.pdsa.org.

PDSA

PLATELET DISORDER
SUPPORT ASSOCIATION

*for People with ITP*

血小板疾病支持协会 **(Platelet Disorder Support Association)**
8751 Brecksville Road, Suite 150
Cleveland, OH 44141 USA

电话： (1-440-746-9003)
免费电话： 1-87-PLATELET (l-877-528-3538)
传真： (1-844-270-1277)

pdsa@pdsa.org
www.pdsa.org