

淺談類過敏性紫斑

七歲的小鈞是個活潑健康的孩子，某天兩隻腳踝突然出現許多大小不一、深紅色的疹子，本來以為是過敏或是蚊蟲叮咬所致，可是數量越來越多，而且一直蔓延到大腿；之後兩隻腳出現腫痛，肚子也開始痛了起來，今天大便的時候，竟然發現有鮮血！媽媽趕緊帶他就醫，才發現小鈞的情況原來是類過敏性紫斑症！

類過敏性紫斑症(anaphylactoid purpura)或是 Henoch-Schönlein 紫斑症 (Henoch-Schönlein purpura)，正式的名稱為 IgA 血管炎 (IgA vasculitis)。雖然名稱中有過敏二字，但它其實不是過敏性疾病，而是一種是兒童常見的、主要波及小血管的血管發炎疾病，受影響的小血管遭到自己的白血球攻擊並伴隨免疫球蛋白 A (IgA) 沉積在血管內，進而導致皮膚、關節、腸胃道及腎臟等器官的症狀。類過敏性紫斑症可以發生在任何年紀的人身上，包括成人，但是最好發的族群是 3 到 15 歲的兒童，平均發病年齡約是 6 歲[1]。世界各國疾病發生率估計為每十萬人 14 到 20 人，依據健保資料庫的數據，臺灣小於 17 歲兒童罹患類過敏性紫斑症的發生率為每年每

十萬人口平均為 12.9 人[2, 3]。目前類過敏性紫斑症確切的致病機轉尚不清楚。許多病人主訴發病前有呼吸道感染症狀，根據臺大醫院小兒風濕免疫科的研究統計顯示，百分之九十的病症發作於秋冬兩季，也可能與秋冬有較多呼吸道感染症有關；一些研究也指出某些特定的病原菌感染(如 β 溶血性鏈球菌、水痘病毒、黴漿菌等)，可能誘發此病的產生。另外，免疫球蛋白 A 在類過敏性紫斑症中扮演重要角色，其中有一類病人其體質容易產生特殊結構的免疫球蛋白 A，進一步形成免疫複合物在血管、腎絲球中堆積，導致後續一連串的症狀。然而，儘管我們對這個疾病的病理機轉已有了一些認識，目前的研究尚無法找到此疾病的預防方法。

類過敏性紫斑症的疾病表現是什麼？如何診斷呢？

類過敏性紫斑症的病童常見有以下症狀表現：

1. **皮膚紫斑**：是此病最主要的表現也是診斷必要的條件，所有病童都會出現血管炎特有的紫斑，典型的紫斑主要出現在下肢或其他承受壓力的部位，例如臀部，為紫紅色、略為突起的紫斑，經按壓後不會消失。也可能輕微以瘀點(*petechiae*)表現或嚴重到出現血泡或潰瘍。
2. **關節炎、關節痛**：最常發生在膝蓋、腳踝等大關節，但手腕、

手指亦可能發生，除了感到腫脹、疼痛外，病童的關節活動可能會受限，甚至年紀小的兒童可能會因此不願意走路，不過關節的影響是暫時性的，大部分在發病後一週內會緩解。

3. **腸胃道不適**：三分之二的病童會有陣發性肚子痛、血便等症狀，小於 5% 的病人甚至會有大量腸胃道出血、「腸套疊」等嚴重表現，通常在出疹的一週內發生。
4. **腎臟發炎**：三分之一的病童驗尿會有血尿或是蛋白尿的表現，雖然超過八成異常會在一個月內恢復正常，但較嚴重的腎臟病變通常在發病後的第四到六週出現，因此即使其他症狀都改善了，仍需要持續回診至發病後六個月左右。

類過敏性紫斑症的診斷，目前仍仰賴 1990 年美國風濕學會和 2010 年歐洲兒童風濕學會所提出的疾病診斷標準作為依據，除了有上述典型的皮膚表現外，還需要符合其他器官侵犯的表現或是檢驗證據，例如：肚子疼痛、關節炎/關節痛、典型的血管切片表現和腎臟的侵犯，或是尿液檢驗異常。在實驗室檢查方面，並沒有特別針對此病的檢驗方式。在病童的身上，常可以發現白血球數上升、血小板數正常或略為升高，若是發現血小板低下則需要考慮其他血液疾病；另外，血中的發炎指標都可能上升。腸胃道受侵犯的病人可見到糞便潛血陽性，有腎臟侵犯的病人則可以從尿液常規檢查中發

現血尿或蛋白尿，雖然腎功能異常不多見，但仍需要定期追蹤血中肌酸酐數值及尿液檢查以評估腎臟功能。

在影像檢查方面，針對有明顯腸胃道症狀的病童，醫師可能會安排腸胃超音波檢查，除了輔助診斷外也是用來排除較嚴重的腸套疊。某些病童的表現可能不典型、或是腎臟侵犯較嚴重的狀況，這時醫療團隊會依照病情和病童家長討論是否需要安排皮膚或是腎臟等的切片病理檢查，以協助疾病診斷和治療的進行。

我得到了類過敏性紫斑症的疾病，該怎麼治療，治療效果如何？

類過敏性紫斑症治療以非類固醇之抗發炎藥 (Non-Steroidal Anti-Inflammatory Drug, NSAIDs) 為第一線的治療選擇，若有嚴重的關節疼痛、腸胃道或者腎臟侵犯，則需要加上類固醇治療，多數病人對於治療反應良好，病程可於四週內結束，但對於有嚴重器官侵犯、或對藥物反應不好的病童，醫師會依照病童的狀況合併選擇合適的免疫抑制劑，治療的時間也會拉長。在過去臺大醫院小兒風濕免疫科的治療經驗分析中，我們發現較年長、尤其是 12 歲以後才發病的孩子，較多會合併腎臟的侵犯，大多需要使用較長時間的藥物，追蹤的時間也需要較久[1]。不過整體看來，類過敏性紫斑症在經過治療後，三分之二的病童在四週內可以痊癒，且絕大部分

病童不會留下後遺症。大約百分之十到二十的病人會有復發的情形，但是症狀大多比前一次輕微且易控制。在國外，百分之三十至四十的病童會發生腎臟炎，其中更有少數的小朋友會進展到慢性腎衰竭；不過或許是種族的差異，在臺灣腎臟侵犯的病例並不多見，且預後良好。

總結來說，「類過敏性紫斑症」可能有皮膚、關節、腸胃道或腎臟的症狀，雖然發病的原因及預防方式尚不明確，然而在經過適當治療後，絕大多數都可以痊癒。若是爸爸媽媽們遇到疑似的疾病表現，心裡緊張在所難免，但是即時的就醫並且投予正確的治療，孩子很快就能復原並且恢復正常的生活了！

資料來源：

1. Liao, C.-H., et al., Onset age is a risk factor for refractory pediatric IgA vasculitis: a retrospective cohort study. *Pediatric Rheumatology*, 2020. 18(1): p. 86.
2. Yang, Y.H., et al., A nationwide survey on epidemiological characteristics of childhood Henoch-Schonlein purpura in Taiwan. *Rheumatology (Oxford)*, 2005. 44(5): p. 618-22.
3. Lei, W.T., et al., Incidence and risk factors for recurrent Henoch-Schonlein purpura in children from a 16-year nationwide database. *Pediatr Rheumatol Online J*, 2018. 16(1): p. 25.

小兒部主治醫師 胡雅喬

NTUHF