

說明 11

輸血後紫斑症之發生率與致病機轉

輸血後紫斑症 (Post-transfusion purpura ; PTP)	
盛行率	文獻目前僅 250 個案例。因懷孕或輸血接觸到抗原的女性居多。

說明 12

栓塞性血小板減少紫斑症之發生率與致病機轉

栓塞性血小板減少紫斑症 (Thrombotic thrombocytopenic purpura ; TTP)	
發生率	每十萬人年發生 3 個病例
致病機轉	ADAMTS-13 的缺乏，進而無法分解在內皮細胞上的 vWF。多數致病原因為外在因素誘發攻擊 ADAMTS-13 的抗體。
診斷	<p>1.在呈現出 MAHA (Microangiopathic hemolytic anemia)、Hb<10 g/dL、血小板低下以及症狀涉及(多重)器官，即需考慮 TTP。其中如臨床發現有 MAHA 合併 ADAMTS-13 低下就可以考慮 TTP 的診斷。</p> <p>2.在未測定 ADAMTS-13 的狀況下，則可藉由 PLASMIC Score 來推測 TTP 的可能性。</p> <ul style="list-style-type: none">(1) 血小板數 < 30x10⁹/L(2) 溶血 (定義為網狀紅血球>2.5 %，無法測得 Haptoglobin 或 Indirect bilirubin >2 mg/dL)(3) 無活躍性癌症(4) 無器官或幹細胞移植(5) MCV (Mean cell volume) <90 fL(6) INR (International normalization ratio) <1.5(7) Creatinine <2.0 mg/dL <p>3.PLASMIC Score 在六到七分者 ADAMTS-13 的活性低於 10%。</p>

說明 13

PLASMIC Score

	Points*
Platelet count $<30 \times 10^9$ per L	1
Haemolysis variable†	1
No active cancer	1
No history of solid-organ or stem-cell transplant	1
MCV <90 fL‡	1
INR <1.5	1
Creatinine <2.0 mg/dL	1

INR=international normalised ratio. MCV=mean corpuscular volume. *Score of 0–4 denotes low risk for severe ADAMTS13 deficiency; score of 5 denotes intermediate risk; score of 6 or 7 denotes high risk. †Reticulocyte count $>2.5\%$, or haptoglobin undetectable, or indirect bilirubin >2.0 mg/dL. ‡ $<9.0 \times 10^{-14}$ L.

Table 3: The PLASMIC score for prediction of thrombotic microangiopathy associated with severe ADAMTS13 deficiency

Bendapudi PK, Hurwitz S, Fry A, et al. Derivation and external validation of the PLASMIC score for rapid assessment of adults with thrombotic microangiopathies : a cohort study. Lancet Haematol 2017 Apr : 4(4) : e157-e164.

計算連結亦可參酌已下網站連結（輸入資料可計算分數）

<https://www.mdcalc.com/plasmic-score-ttp>

說明 14

肝素引起的血小板低下之發生率、致病機轉與臨床表徵

肝素引起的血小板低下（Heparin-induced thrombocytopenia）	
發生率	每五千例住院病人當中發生一例，Heparin 使用超過 4 天的病人佔 5%，接受 Unfractionated heparin（UFH）七到十天的病人有最高的風險。發生率在輸注 UFH 的病人為輸注 LMWH 者的十倍，其中以重大手術的發生比率居高。
致病機轉	血小板在活化情況下釋放出 PF4（Platelet factor 4），並且和肝素（Heparin）結合形成多分子之聚集。之後免疫球蛋白（IgG）會透過 Fab

	結合位與其形成免疫複合體。此免疫複合體又和血小板上的 Fc 受體結合，繼續活化血小板，而形成一個正回饋的循環。由於不斷的活化血小板，造成血小板的聚集與移除，在臨床上造成多發性的血栓現象。
臨床表徵	HIT 並不導致出血反而產生栓塞的情形。容易發生的併發症包含下肢的大靜脈栓塞、肺部動脈栓塞、周邊動脈栓塞與中風。

說明 15

4T Score

	Scoring		
	2	1	0
Thrombocytopenia	>50% fall and plt nadir \geq 20	30-50% fall or plt nadir 10-19	<30% fall or plt nadir <10
Timing of fall in plt count or other events	Clear onset between days 5 and 10; or <1 day if prev heparin exposure in last 30 days	Consistent with immunisation but not clear (e.g. missing counts); or Onset after day 10; or <1 day if prev heparin exposure in last 30-100 days	Onset <4 days from start of heparin (and no recent exposure)
Thrombosis or other events (e.g. skin)	New thrombosis	Progressive or recurrent thrombosis; or thrombosis suspected but not yet proven	None
Other cause for thrombocytopenia	No other cause	Possible other cause	Definite other cause present
Pre-test probability score: 6-8 = High 4-5 = Intermediate 0-3 = Low			

計算連結亦可參酌以下網站連結（輸入資料可計算分數）

https://qxmd.com/calculate/calculator_113/hit-4t-s-sc