

原发性血小板减少性紫癜 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E5_8E_9F_E5_8F_91_E6_80_A7_E8_c22_302358.htm 名称原发性血小板减少性紫癜所属科室血液内科病因急性型多发生于急性病毒性上呼吸道感染痊愈之后，提示血小板减少与对原发感染的免疫反应间有关，可能感染后，在体内形成抗原 - 抗体复合物，通过其抗体分子上的FC片段与血小板上FC受体相结合。附有免疫复合物的血小板易在单核噬细胞系统内被破坏，而导致血小板减少。这一现象在体外已得到证实，故可认为是一种免疫复合体病。另一种理论认为，感染因素改变了血小板膜的结构，使其具有抗原性，致产生抗自身血小板抗体（自身免疫性疾病）。或者抗病毒抗体对血小板膜抗原有交差免疫反应。这些假说尚待证实。慢性型患者中约半数可测出血清中有抗血小板抗体，该抗体分别属于免疫球蛋白G、M、A、C3、C4等，而以IgG最多见。血小板表面亦可结合免疫球蛋白，称血小板表面相关免疫球蛋白（PAIg），一般认为PAIgG可能是真正的抗血小板抗体，通过其IgG分子上Fab片段与血小板特异性抗原结合，然后通过其FC片段与巨噬细胞受体结合，致血小板被吞噬和破坏。若血小板表面结合的IgG量多时，则可形成IgG双体，并激活补体，巨噬细胞上的FC和C3b受体起协同作用，血小板更易被破坏。PAIgG量与病情呈正相关。血小板和巨核细胞二者有共同抗原性，巨核细胞亦可直接受破坏。ITP患者产生抗血小板抗体的相关抗原，可能为血小板膜糖蛋白（GP） b/ a。细胞免疫在发病机制中具体作用尚不清楚。TS的功能缺陷可能在本病中起一定作

用。脾脏因素通过体内闪烁扫描技术，以放射性同位素标记之抗体作用于血小板，发现约59%的结合抗体和血小板在脾内破坏；约14%在肝内破坏，以破坏结合抗体量多的血小板为主，故后者多见于重症病例。此外，脾脏也是自身抗体合成的主要部位。雌激素的作用 雌激素对血小板生成有抑制作用，并能促进单核巨噬细胞对结合抗体血小板的吞噬作用。病理急性型多发生于急性病毒性上呼吸道感染痊愈之后，提示血小板减少与对原发感染的免疫反应间有关，可能感染后，在体内形成抗原 - 抗体复合物，通过其抗体分子上的FC片段与血小板上FC受体相结合。附有免疫复合物的血小板易在单核噬细胞系统内被破坏，而导致血小板减少。这一现象在体外已得到证实，故可认为是一种免疫复合体病。另一种理论认为，感染因素改变了血小板膜的结构，使其具有抗原性，致产生抗自身血小板抗体（自身免疫性疾病）。或者抗病毒抗体对血小板膜抗原有交差免疫反应。这些假说尚待证实。慢性型患者中约半数可测出血清中有抗血小板抗体，该抗体分别属于免疫球蛋白G、M、A、C3、C4等，而以IgG最多见。血小板表面亦可结合免疫球蛋白，称血小板表面相关免疫球蛋白（PAIg），一般认为PAIgG可能是真正的抗血小板抗体，通过其IgG分子上Fab片段与血小板特异性抗原结合，然后通过其FC片段与巨噬细胞受体结合，致血小板被吞噬和破坏。若血小板表面结合的IgG量多时，则可形成IgG双体，并激活补体，巨噬细胞上的FC和C3b受体起协同作用，血小板更易被破坏。PAIgG量与病情呈正相关。血小板和巨核细胞二者有共同抗原性，巨核细胞亦可直接受破坏。ITP患者产生抗血小板抗体的相关抗原，可能为血小板膜糖蛋白（GP）

b/ a。细胞免疫在发病机制中具体作用尚不清楚。TS的功能缺陷可能在本病中起一定作用。脾脏因素通过体内闪烁扫描技术，以放射性同位素标记之抗体作用于血小板，发现约59%的结合抗体和血小板在脾内破坏；约14%在肝内破坏，以破坏结合抗体量多的血小板为主，故后者多见于重症病例。此外，脾脏也是自身抗体合成的主要部位。雌激素的作用雌激素对血小板生成有抑制作用，并能促进单核巨噬细胞对结合抗体血小板的吞噬作用。临床表现 一、急性型 多为10岁以下儿童，两性无差异。多在冬、春季节发病，病前多有病毒感染史，以上呼吸道感染、风疹、麻疹、水痘居多；也可在疫苗接种后。感染与紫癜间的潜伏期多在1~3周内。成人急性型少见，常与药物有关，病情比小儿严重。起病急骤，可有发热。主要为皮肤、粘膜出血，往往较严重，皮肤出血呈大小不等的瘀点，分布不均，以四肢为多。粘膜出血有鼻衄、牙龈出血、口腔舌粘膜血泡。常有消化道、泌尿道出血，眼结合膜下出血，少数视网膜出血。脊髓或颅内出血常见，可引起下肢麻痹或颅内高压表现，可危及生命。二、慢性型 占ITP的80%，多为20~50岁，女性为男性的3~4倍。起病隐袭。患者可有持续性出血或反复发作，有的表现为局部的出血倾向，如反复鼻衄或月经过多。瘀点及瘀斑可发生在任何部位的皮肤与粘膜，但以四肢远端较多。可有消化道及泌尿道出血。外伤后也可出现深部血肿。颅内出血较少见，但在急性发作时仍可发生。脾脏在深吸气时偶可触及。检查 一、血象 急性型血小板明显减少，多在 $20 \times 10^9 / L$ ，常见巨大畸型血小板。二、骨髓象 急性型巨核细胞数正常或增多，多为幼稚型，细胞边缘光滑，无突起、胞浆少、颗粒大

。慢性型，巨核细胞一般明显增多，颗粒型巨核细胞增多，但胞浆中颗粒较少，嗜碱性较强。三、免疫学检查 目前国内多采用直接结合试验，如核素标记、荧光标记或酶联抗血清的PAIg检测法。国内应用酶联免疫吸附试验测定ITP患者PAIgG，PAIgM和PA - C3阳性率分别为94%、35%、39%。其增高程度与血小板计数负相关。急性型时PAIgM多见。巨核表面细胞亦可查出抗血小板自身抗体。四、其他 出血时间延长，束臂试验阳性，血块收缩不佳，血小板粘附、聚集功能减弱，⁵¹Cr或¹¹¹In标记血小板测定，其寿命缩短。诊断

一、多次化验血小板计数减少，伴或不伴有失血性贫血，白细胞数在正常范围。二、脾脏不增大或轻度增大。三、骨髓检查巨核细胞数增多或正常，有成熟障碍。四、应具备以下五点中的任何1项：强的松治疗有效；切脾治疗有效；血小板相关抗体PAIg增高；PAC3增多；血小板寿命测定明显缩短。五、排除继发性血小板减少性紫癜。鉴别诊断

一、过敏性紫癜：为一种变态反应性毛细血管炎，其表现为皮肤出血点及紫癜，多在手足伸面及臀部，紫癜高出皮肤并伴有瘙痒感，同时可有腹痛，关节疼痛肿胀的表现。部分患者可出现血尿及蛋白尿的紫癜肾表现。血小板计数正常，束臂试验阳性，24h血块退缩正常，骨髓中巨核细胞无质和量的异常。二、体内血小板分布异常：脾功能亢进，肝硬化，骨髓纤维化等疾病都具备脾大，血小板减少，除此之外还有贫血症状及白细胞减少的现象。三、继发性血小板减少性紫癜

(1) 血小板生成障碍：对如以血小板减少为首发症状以及骨髓增生异常综合征，或经用化疗、放疗后引起的血小板减少性紫癜患者，进行骨髓穿刺后，若骨髓增生低下或极度低下

，无巨核细胞或巨核细胞明显减少可诊断为再生障碍性贫血。若有病态造血或小巨核应考虑骨髓增生异常综合征的可能。

（2）自身免疫性疾病导致的血小板减少性紫癜：自身免疫性疾病加系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎、伊文（Evans）综合征、甲状腺机能亢进症等疾病中均可出现血小板减少。为明确诊断，可以通过免疫学检查如抗核抗体，类风湿因子，抗人体球蛋白试验，T3、T4以及TSH等加以区别。

一、一般治疗 急性型及重症者应住院治疗，限制活动，加强护理，避免外伤。禁用阿斯匹林等一切影响血小板聚集的药物，以免加重出血。止血药物对症处理也很重要，如 止血敏可降低毛细血管通透性、使血管收缩、缩短出血时间，还可加强血小板粘附功能，加速血块收缩。每次250～500mg，肌肉或静脉滴注，每次250～750mg加5%葡萄糖溶液或生理盐水，2～3次/日。 安络血，可稳定血管及其四周组织中的酸性粘多糖，使血管脆性减低。10～20mg，每日三次口服，或60～100mg，加入5%葡萄糖溶液500ml静脉滴注 抗纤溶药物，如6-氨基已酸4～6g，加入5～10%葡萄糖水250ml静脉滴注，后每次用1g维持，一日量最多不超过20g。止血芳酸，每次0.1～0.3g加5%葡萄糖液，静脉滴注，每日最大量0.6g。止血环酸0.25g，每日3～4次口服，或0.25g 静脉滴注，每日1～2次。可酌情选用。慢性型女性患者月经过多时，于月经来潮前10～14天起，每日给予肌肉注射丙酸睾酮50mg，至月经来潮时停用，常有较好疗效。

二、肾上腺皮质激素 急、慢性型出血较重者，应首选肾上腺皮质激素，对提升血小板及防治出血有明显效果，然而停药后，半数病例可复发，但再发再治仍有效。肾上腺皮质激素可抑制单核巨噬细胞系统的吞

噬作用，从而使抗体被覆的血小板的寿命延长；改善毛细血管的渗透脆性，改善出血。常用强地松，剂量；急性型时为防止颅内出血，需用剂量较大， $2 \sim 3\text{mg/kg/d}$ ，至血小板达安全水平为止。慢性型 $0.5 \sim 1\text{mg/kg/d}$ ，一般需 $2 \sim 3$ 周始能显效，然后逐步减少剂量， $5 \sim 10\text{mg}$ 每日或/隔日口服，维持期 $4 \sim 6$ 个月。出血较重者静脉滴注氢化可地松或地塞米松疗效好。肝功能差或长期服强地松无效者，改用强地松龙有时可以奏效。长期用药者应酌情加同化类激素（如苯丙酸诺龙）。

三、脾切除 脾切除是ITP的有效疗法之一。指征：慢性ITP，内科积极治疗6个月无效；肾上腺皮质激素疗效差，或需用较大剂量维持者（ $30 \sim 40\text{mg/d}$ ）；对激素或免疫抑制应用禁忌者； ^{51}Cr 标记血小板检查，若血小板主要阻留在脾脏，则脾脏有效率可达 90% ，若阻留在肝脏，则 70% 的脾切除无效。脾切除有效率可达 $70 \sim 90\%$ ，术后复发率 $9.6 \sim 22.7\%$ 。长期效果为 $50 \sim 60\%$ 。

四、免疫抑制剂 环磷酰胺 $50 \sim 150\text{mg/d}$ 口服，一般 $2 \sim 6$ 周才可奏效，缓解率 $30 \sim 40\%$ ，对骨髓抑制作用强。硫唑嘌呤 $50 \sim 150\text{mg/d}$ 口服，缓解率 40% ，需长期用药。长春胺生物碱可选择性地与单核巨噬细胞的微管球蛋白结合，抑制它们的吞噬作用和C3受体功能。长春新碱（VCR） 0.025mg/kg ，每次 1mg ，或长春花碱（VLB） 0.125mg/kg ，每次不超过 10mg ，溶于 $500 \sim 100\text{ml}$ 生理盐水，缓慢静滴 $8 \sim 12$ 小时，每 $7 \sim 10$ 天一次， $3 \sim 4$ 次为一疗程，疗效较好。

五、免疫球蛋白作用：抑制自身抗体的产生；抑制单核巨噬细胞的FC受体的功能；保护血小板免被血小板抗体附着。适应证：并发严重出血的急性重症ITP；慢性ITP患者手术前预备；难治性ITP。疗效 60% 左右，能

快速升高血小板，但不能持久。首次剂量400mg/kg静脉滴注，连续5天，维持量400mg/kg每1~6周一次。皮质激素能影响免疫球蛋白对巨噬细胞的阻断作用，不宜合用。六、达那唑（danazol，炔羟雄烯异恶唑）是一种合成雄激素，但其雄性作用已被减弱。其作用可能是与恢复抑制性T细胞功能使抗体减少有关。剂量为每日口服400~800mg，疗程times.109 / L。如先输注免疫球蛋白再输注血小板，可使血小板寿命延长。输注血小板易使受者产生同种抗体，影响以后输注效果。八、血浆置换适用于急性重症患者，以图在短时间内除去部分抗血小板抗体。每日交换血浆3~5单位，连续数日。慢性ITP一般无效。九、促血小板生成药目前尚无有效的促血小板生成药。可用肌苷200~600mg，每日三次口服；或200~600mg静脉注射或滴注，每日1~2次。氨肽素1g，每日三次口服。核苷酸100~200mg，每日三次口服。十、中医中药慢性ITP的中医辨证大多属气虚出血，宜用养气止血法，代表方为归脾汤。预防及预后急性型的病程短，有自愈趋势，约80%患者可以缓解。50%患者可在6周内恢复，其余的在半年内完全恢复，6~20%可转为慢性，病死率1%，多在发病1~2周时。慢性型有10~20%可以自愈，多数病程较长，发作与缓解相间隔，有的呈周期性发作。个别严重患者，血小板极度减少，有颅内出血危险，后者为本病的致死原因。

100Test
下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问
www.100test.com