

特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_ti2020/309/2021_2022__E7_89_B9_E5_8F_91_E6_80_A7_E8_c22_309124.htm 名称特发性血小板减少

性紫癜所属科室儿科病因约80%病儿在发病前3周左右有病毒感染史，多为上呼吸道感染，还有约20%病人的先驱病是风疹、麻疹、水痘、腮腺炎、传染性单核细胞增多症、肝炎、

巨细胞包涵体病等疾病。约1%病例因注射活疫苗后发病。病理目前认为病毒感染引起ITP不是由于病毒的直接作用而是有

免疫机制参与；因为常在病毒感染后2~3周发病，且患者血清中大多数存在血小板表面包被抗体（PAIgG）增加，引起

血小板被吞噬细胞所破坏。急性型比慢性型抗体量更高，血小板破坏更多。有的病人同时发生血小板减少性紫癜和自身

免疫性溶血；新生儿患者均半数母亲患有同样疾病；这些现象都支持ITP是免疫性疾病。临床表现本病见于小儿各年龄时

期，分急性（ $times.10^9/L$ （10万/ mm^3 ）而 $> 50le.50times.10^9/L$ ，尚无广泛出血； 重度：血小板 $< 25times.10^9/L$ ，见广泛出

血，外伤处出血不止。 极重度：血小板 $< 10times.10^9L$ 以下，出血轻重与血小板高低成正比，血小板 $< 50times.10^9L$ 时出

血明显， $< 10times.10^9L$ （200/ mm^3 ）以上，甚至高达0.9 $times.10^9L$ 〕。巨核细胞分类：原巨核细胞和幼稚巨核细胞

百分比正常或稍高；成熟未释放血小板的巨核细胞显著增加，可达80%；而成熟释放血小板的巨核细胞极少见。为了

确诊此病而排除白血病或再生障碍性贫血时须进行骨髓检查。3.血小板抗体检查 主要是血小板表面IgG(PA IgG)增高，阳性率为66%~100%。发同时检测PAIgG、PAIgM、PAIgA可提

高检测阳性率。PAIgG增高并非本病特异性改变，在其它免疫性疾病亦可增高。但非免疫性血小板减少性紫癜PAIgG不增高。此外系统观察PAIgG变化对ITP的预后具有指导意义。一般在PAIgG下降时血小板才上升，有人报告每个血小板PAIgG量 $> 1.1 \times 10^{-12}g$ 的病例激素疗效好。切脾前假如PAIgG极高亦预示手术效果不好。如激素治疗或切脾手术后PAIgG恢复正常则预后好。如PAIgG持续增高则提示治疗无效。此外还可测血清中血小板抗体，约54%~57%病人血清中抗体增设。但血清中游离的血小板抗体与血小板表面IgG的阳性率并不平行。

4.血小板寿命缩短 应用同位素 ^{51}Cr 或 ^{111}In 标记血小板输给ITP病人：进行测定，病人血小板寿命明显缩短，甚至只有几小时（1~6小时，正常为8~10天）。应用同位素体表计数法还可测出血小板阻留和破坏部位（脾、肝、肺、骨髓）。应用血小板粘附与聚集试验等对慢性ITP病人有时可测出血小板功能异常。诊断临床以出血为主要症状，无明显肝、脾及淋巴结肿大，血小板计数 $< 100 \times 10^9/L$ 以下，出血轻重与血小板高低成正比，血小板 $< 50 \times 10^9/L$ 时出血明显， $< 10 \times 10^9/L$ （ $200/mm^3$ ）以上，甚至高达 $0.9 \times 10^9/L$ 。巨核细胞分类：原巨核细胞和幼稚巨核细胞百分比正常或稍高；成熟未释放血小板的巨核细胞显著增加，可达80%；而成熟释放血小板的巨核细胞极少见。为了确诊此病而排除白血病或再生障碍性贫血时须进行骨髓检查。

3.血小板抗体检查 主要是血小板表面IgG(PAIgG)增高，阳性率为66%~100%。发同时检测PAIgG、PAIgM、PAIgA可提高检测阳性率。PAIgG增高并非本病特异性改变，在其它免疫性疾病亦可增高。但非免疫性血小板减少性紫癜PAIgG不增高。此外系

统观察PAIgG变化对ITP的预后具有指导意义。一般在PAIgG下降时血小板才上升，有人报告每个血小板PAIgG量 $> 1.1 \times 10^{-12} \text{g}$ 的病例激素疗效好。切脾前假如PAIgG极高亦预示手术效果不好。如激素治疗或切脾手术后PAIgG恢复正常则预后好。如PAIgG持续增高则提示治疗无效。此外还可测血清中血小板抗体，约54%~57%病人血清中抗体增设。但血清中游离的血小板抗体与血小板表面IgG的阳性率并不平行。

4. 血小板寿命缩短 应用同位素 ^{51}Cr 或 ^{111}In 标记血小板输给ITP病人：进行测定，病人血小板寿命明显缩短，甚至只有几小时（1~6小时，正常为8~10天）。应用同位素体表计数法还可测出血小板阻留和破坏部位（脾、肝、肺、骨髓）。应用血小板粘附与聚集试验等对慢性ITP病人有时可测出血小板功能异常。临床常需与以下疾病鉴别：

- (1) 再生障碍性贫血：表现为发热、贫血、出血三大症状，肝、脾、淋巴结不大，与特发性血小板减少性紫癜伴有贫血者相似，但一般贫血较重，白细胞总数及中性粒细胞多减少，网织红细胞不高。骨髓红、粒系统造血功能减低，巨核细胞减少或极难查见。
- (2) 急性白血病：ITP非凡需与白细胞不增高的白血病鉴别，通过血涂片中可见各期幼稚白细胞及骨髓检查即可确诊。
- (3) 过敏性紫癜：为对称性出血斑丘疹，以下肢为多见，血小板不少，一般易于鉴别。
- (4) 红斑性狼疮：早期可表现为血小板减少性紫癜，有怀疑时应检查抗核抗体及狼疮细胞（LEC）可助鉴别。
- (5) Wiskott-Aldrich综合征：除出血及血小板减少外，合并全身广泛湿疹并易于感染，血小板粘附性减低，对ADP、肾上腺素及胶原不发生凝集反应。属性隐性遗传性疾病，男婴发病，多于1岁内死亡。
- (6) Evans综合征

：特点是同时发生自身免疫性血小板减少和溶血性贫血，Coombs试验(2mg/kg·d口服或用氢化可的松400mg/m²·d静脉点滴，待出血好转即改为强的松60mg/m²·d，连用5天。约70%~80%的病人可提高血小板计数，非凡对慢性患者有暂代切脾手术的倾向。但此种精制品费用昂贵，一时不易推广。

5.免疫抑制剂：激素治疗无效者尚可试用：长春新碱每次1.5~2mg/m²（最大剂量2mg/次）静脉注射每周一次；或每次0.5~1mg/m²加生理盐水250ml缓慢静脉滴注，连用4~6周为1疗程。用药后血小板可见上升，但多数病人停药后又下降，仅少数可长期缓解。因疗效短暂，故较适用于手术前预备。 环磷酰胺2~3mg/kg·d，一般一个月后方可显效。这些免疫抑制剂可与皮质激素合用。

6.其它药物：近年来国内外试用炔羟雄烯异恶唑（达那唑Danazol，DNZ），这一非男性化人工合成雄激素，治疗顽固性慢性ITP患者，即刻效果尚好，维持效果时间较短，故对预备切脾手术而需血小板暂时上升者有一定价值。其作用现认为可调整T细胞的免疫调节功能，从而降低抗体的产生，并可减少巨噬细胞对血小板的消除。

7.脾切除术：脾切除对慢性ITP的缓解率为70%~75%。但应严格把握手术指征，尽可能推迟切脾时间。预防及预后根据北京儿童医院974例ITP的远期随访，急性病例在6个月内痊愈者占78.3%，反复发作或转为慢性的患者中约1/3不须非凡治疗多在3年内自愈。慢性病例的病程自6月至10余年不等，可反复发作，两次发作新时期可短至数十天，长达数年。慢性型中有72例作了脾切除术，术后痊愈及好转者占80.5%。随访病例中死亡者15例（1.9%），确知死于颅内出血者8例，全身

大出血者3例，其它出血2例。死亡前的血小板计数均 $< 50 \times 10^9/L$ 。总的来说此病预后比较好，曾有报道凡年龄在10岁以下，发病急的，继发于感染的，约90%于6个月内痊愈。但应及时防治感染、避免外伤非凡预防颅内出血，如出血严重者及早进行皮质激素治疗。 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