

特发性血小板减少性紫癜_血液内科疾病库 PDF转换可能丢失
图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E7_89_B9_E5_8F_91_E6_80_A7_E8_c22_611482.htm 特发性血小板减少性紫

癜 (idiopathic thrombocytopenic purpura, itp) 是小儿最常见的出血性疾病，其特点是自发性出血，血小板减少，出血时间延长和血块收缩不良。骨髓中巨核细胞的发育受到抑制。根据北京儿童医院1955~1980年因出血性疾病住院的患儿4000例统计，其中血小板减少性紫癜1004例，占25.1%。近年的研究均支持itp的免疫与免疫机制有关，因此认为应改称为免疫性血小板减少性紫癜 (immune thrombocytopenic purpura)。【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 $< 100 \times 10^9/l$ ，骨髓核细胞为主，巨核细胞总数增加或正常，血清中检出抗血小板抗体 (paigg、m、a)，血小板寿命缩短，并排除其他引起血小板减少的疾病即可诊断。

【治疗措施】1.一般疗法：急性病例主要于发病1~2周内出血较重，因此发病初期，应减少活动，避免创伤，尤其是头部外伤，尤其是头部外伤，重度者卧床休息。应积极预防及控制感染，阿司匹林可致出血，亦须避免。给予足量液体和易消化饮食，避免腔粘膜损伤。为减少出血倾向，常给大量维生素c及p。局部出血者压迫止血。一般病例不需给以特殊治疗。若出血严重或疑有颅内出血者，应积极采取各种止血措施。慢性病例出血不重或在缓解期均不需特殊治疗，但应避免外伤，预防感染，有时轻微呼吸道感染即可引起严重复发。对出血严重或久治不愈者应进行如下特殊疗法。2.输新鲜血或血小板：仅可作为严重出血时的紧急治疗。因患者血中

存在抗血小板抗体，输入的血可很快破坏，寿命短暂（几分钟至几小时）。故输血或血小板不能有效提高血小板数。但有人认为输入血小板后可迅速降低毛细血管脆性，而减轻出血倾向。3.肾上腺皮质激素：一般认为激素的疗效系由于：

降低毛细血管通透性，减少出血倾向；减低免疫反应，并可减少paigg的产生及抑制脾脏单核巨噬细胞对附有抗体血小板的吞噬作用。故在itp患者早期应用大量激素后，出血现象可较快好转。目前仍主张在发病1个月内（特别是2周内）病情为中度以上或发病时间虽长，但病情属重度以上的病人应给予激素治疗。用药原则是早期、大量、短程。一般用强的松 $60\text{mg}/\text{m}^2\text{d}$ ($2\text{mg}/\text{kgd}$)分2~3次或清晨一次口服。若出血严重，强的松可用至 $120\text{mg}/\text{m}^2\text{d}$ 口服或用氢化可的松 $400\text{mg}/\text{m}^2\text{d}$ 或氟美松 $10\sim 15\text{mg}/\text{m}^2\text{d}$ 静脉点滴，待出血好转即改为强的松 $60\text{mg}/\text{m}^2\text{d}$ 。一般用药3周左右，最长不超过4周，逐渐减量至停药。4.大剂量丙种球蛋白静点：对重茺以上出血病儿，亦可静脉点滴输入大剂量精制丙种球蛋白（igg），约 $0.4\text{g}/\text{kgd}$ ，连用5天。约70%~80%的病人可提高血小板计数，特别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 $1.5\sim 2\text{mg}/\text{m}^2$ （最大剂量 $2\text{mg}/\text{次}$ ）静脉注射每周一次；或每次 $0.5\sim 1\text{mg}/\text{m}^2$ 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，故较适用于手术前准备。环磷酰胺 $2\sim 3\text{mg}/\text{kgd}$ 口服或每次 $300\sim 600\text{mg}/\text{m}^2$ 静脉注射，每周1次。有效时多在2~6周，如8周无效可停药。有效者可继续用药4~6周。硫唑嘌呤1

~ 3mg/kgd，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，故对准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.脾切除疗法：脾切除对慢性itp的缓解率为70%~75%。但应严重掌握手术指征，尽可能推迟切脾时间。

【病因学】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。

【发病机理】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（ < 6 个月）与慢性（ > 6 个月）两型。小儿时期多为急性itp，多见于婴幼儿时期，7岁以后明显减少。春季发病数较高。既往无出血史，发病突然，出血严重，出血前不久或出血的同时往往患上呼吸道感染。慢性病例无明显年龄高峰但多见于学龄期，多数发病潜隐，出血症状较轻，约10%病人是由急性转为慢性。也可依照病情分为四度：

轻度：血小板 $< 100 \times 10^9/l$ （10万/mm³）

) 而 $> 50 \times 10^9/l$, 只在外伤后出血 ; 中度 : 血小板 $50 \times 10^9/l$ 而 $> 25 \times 10^9/l$, 尚无广泛出血 ; 重度 : 血小板 $< 25 \times 10^9/l$ 而 $> 10 \times 10^9/l$, 见广泛出血 , 外伤处出血不止。极重度 : 血小板 $< 10 \times 10^9/l$, 自发性出血不止 , 危及生命 (包括颅内出血) 。 itp 出血的特点是皮肤、粘膜广泛出血 , 多为散在性针头大小的皮内或皮下出血点 , 形成瘀点或瘀斑 ; 四肢较多 , 但也可全身性出血斑或血肿 ; 有些患者以大量鼻衄 (约占 20% ~ 30%) 或齿龈出血为主诉。常见呕血或黑便 , 多为口鼻出血时咽下所致 , 发生真正胃肠道大出血者并不多见。球结膜下出血也是常见症状。偶见肉眼血尿。约 1% 患者发生颅内出血 , 成为 itp 致死的主要原因。青春期女孩可见月经过多。其它部位出血如胸腔、腹腔、关节等处 , 极为少见。除了皮肤、粘膜出血外 , 仅 10% ~ 20% 患者有轻度脾肿大。急性暴发型常伴有发热。出血严重者可发生失血性贫血 , 严重者可发生失血性休克。常伴有局部血肿的相应症状 , 颅内出血时表现为头痛、嗜睡、昏迷、抽搐、麻等症状。急性暴发型病人除血小板减少外 , 常伴有血管壁的损害 , 故出血较重。【辅助检查】1. 血象 出血不重者多无红、白细胞的改变 , 偶见异常淋巴细胞 , 提示由于病毒感染所致。急性出血时期或反复多次出血之后 , 红细胞及血红蛋白常减少 , 白细胞增高 , 网织红细胞于大出血后可增多。周围血中最主要的是改变是血小板减少至 $100 \times 10^9/l$ 以下 , 出血轻重与血小板高低成正比 , 血小板 $< 50 \times 10^9/l$ 时可见自发出血 , $< 20 \times 10^9/l$ 时出血明显 , $< 10 \times 10^9/l$ 时出血严重。慢性患者可见血小板形态大而松散 , 染色较浅 ; 出血时间延长 , 凝血时间正常 , 血块收缩不良或不收缩 ; 凝血酶原消耗减少 , 凝血活酶生成不良。血小板极

度减少时，由于缺乏血小板第3因子，可致凝血时间延长，血小板寿命很短。2.骨髓象 出血严重者可见反应性造血功能旺盛。急性病例巨核细胞总数正常或稍高；慢性病人巨核细胞多增高，多在 $0.2 \times 10^9/l$ ($200/mm^3$) 以上，甚至高达 $0.9 \times 10^9/l$ [正常值 ($0.025 \sim 0.075$) $\times 10^9/l$]。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(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的预后和指导意义。一般在paigg下降时血小板才上升，有人报告每个血小板paigg量 $> 1.1 \times 10^{-12}g$ 的病例用激素治疗无效，而每个血小板paigg量为 ($0.5 \sim 1.0$) $\times 10^{-12}g$ 的病例激素疗效好。切脾前如果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。【鉴别诊断】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、粒系统生血功能减低，巨核细胞减少或极难查见。(2)急性白血病：itp特别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)wiskortt-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。属性染色体隐性遗传性疾病，男婴发病，多于1年内死亡。(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试验阳性，病情多严重，多数病人经激素或脾切除治疗有效。(7)血栓性血小板减少性紫癜，见于任何年龄，基本病理改变为嗜酸性物堵塞小动脉，以前认为是血小板栓塞，后经荧光抗体检查证实为纤维蛋白栓塞。这种血管损害可发生在各个器官。临床上表现为血小板减少性出血和溶血性贫血，肝脾肿大，溶血较急者可发热，并有腹痛、恶心、腹泻甚至出现昏迷、惊厥及其他神经系统症状。网织红细胞增加，周围血象中出现有核红细胞。血清抗人球蛋白试验一般阴性。可显示肾功能不良，如血尿、蛋白尿、氮质血症、酸中毒。预后严重，肾上腺皮质激素仅有暂时组合缓合作用。(8)继发性血小板减少性紫癜：严重细菌感染和病毒血症均可引起血小板减少。各种脾肿大疾病、骨髓受侵犯

疾病、化学和药物过敏和中毒（药物可直接破坏血小板或抑制其功能，或与血浆成分合并，形成抗原复合物，继而产生抗体，再由抗原抗体发生过敏反应，破坏血小板。过敏反应开始时可见寒战、发热、头痛及呕吐等）、溶血性贫血均可伴有血小板减少，应仔细检查，找出病因，以与特发性血小板减少性紫癜鉴别。【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不须特殊治疗多在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例作了脾切除手术，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 $< 50 \times 10^9/l$ （5万/mm³以下），其中11例 $< 10 \times 10^9/l$ 。总的来说此病预后比较良好，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、避免外伤特别预防颅内出血，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