

获得性血小板功能障碍_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__E8_8E_B7_E5_BE_97_E6_80_A7_E8_c22_611483.htm 继发性血小板减少症

又称获得性血小板减少症，是继发于其他疾病引起的血小板减少，涉及的病种相当多。如药物性免疫性血小板减少症，其他免疫性血小板减少症如evans综合征，慢性淋巴细胞性白血病，各种急性白血病，淋巴瘤，系统性红斑狼疮，类风湿性关节炎，甲状腺机能亢进等。【诊断】一、出血时间（bt）测定意义 出血时间延长见于血管结构或功能异常：如坏血病、毛细血管扩张症、血管性假血友病（von willebrand病）。血小板数量异常：如各种原因所致的血小板减少性紫癜、血小板增多症。血小板功能异常：如血小板病、血小板无力症。其他：如低/无纤维蛋白原血症、原发性和继发性纤维蛋白溶解、血循环中有抗凝物质等。二、阿司匹林耐量试验意义 本试验是诊断血管性假血友病的重要方法，因该病的轻型患者出血时间可仍正常，但服阿司匹林后出血时间可见延长。三、毛细血管脆性试验意义 新出血点超过10个为阳性，表示毛细血管脆性增加，可见于以下情况：毛细血管壁异常：如遗传性出血性毛细血管扩张症、过敏性紫癜、坏血病、感染性血管性紫癜。血小板数量减少：如原发性或继发性血小板减少性紫癜。血小板功能缺陷性疾病：如血小板无力症、血小板病、药物和某些疾病引起血小板获得性功能缺陷等。四、血管性假血友病因子（vwf）测定意义 血管性假血友病因子减低见于：血管性假血友病、血友病携带者。血管性假血友病因子增高见于：血管内皮损伤，如缺血性心脑血管病

、周围血管病； 高凝状态疾病，如肾病综合征、妊娠高血压、尿毒症等； 其他如大手术后、糖尿病、高脂血症、dic等。五、6-酮-前列腺素f1a (pg f1a) 测定意义 6-酮-前列腺素减低见于先天性血小板花生四烯酸代谢缺陷性疾病或口服阿司匹林等非甾体抗炎药后；高凝状态和血栓形成性疾病，如冠心病、脑动脉硬化、脑血栓形成、糖尿病、肾小球病变、外周血管血栓形成等。【治疗措施】1、由于本病血小板减少是继发性的，所以治疗原发病很关键，常随着原发病的好转血小板计数得到相应的改善。2、本病的病因错综复杂，可由中毒、药物过敏、感染、自身免疫、血脂异常、遗传因素等，帮西医尚无特殊疗法，早期应用中医疗法实属必要。【病因学】在该类疾病中血小板数量正常，但不能正常地形成血栓并且出血时间延长。血小板功能的异常，可能是由于内源性的血小板缺陷，也可能是由于外源性因素改变了在其正常的血小板功能而引起的。血小板的缺陷可能是遗传性的或获得性的。止凝血的凝血阶段的试验(例如ptt和pt)在大多情况下(但并非全部)是正常的。由于普遍使用影响血小板功能的阿司匹林，因而获得性血小板功能异常很常见，不少其他药物亦可引起血小板功能异常。许多临床疾病(例如骨髓增生性疾病，骨髓异常增生性疾病，尿毒症，巨球蛋白血症，多发性骨髓瘤，肝硬化以及系统性红斑狼疮)也可影响血小板功能。阿司匹林可使正常受试者的出血时间稍有延长，但对于原有血小板功能障碍或严重血凝障碍(例如给予了治疗剂量肝素或是严重血友病)的病人，却能使其出血时间显著延长。在外科体外循环期间，当血液流经泵氧合器时可导致血小板功能障碍，出血时间延长。因此不管病人血小板计数如何，心脏

手术后只要有大量出血和出血时间延长，都应给血小板浓缩物。血小板功能障碍看来主要是由于在血小板表面纤溶被激活，导致血小板膜糖蛋白ib与vwf结合位点的丢失。文献报告在外科体外循环期间，给予抑肽酶(一种中和纤溶酶活性的蛋白酶抑制剂)可预防出血时间延长和减少输血量。尿毒症患者由于慢性肾功能衰竭，可出现原因不明的出血时间延长。在有效的透析，输入冷沉淀物或去氨加压素后出血时间可暂时缩短。输入红细胞或注射红细胞生成素可使红细胞数上升，亦可使出血时间缩短。

【临床表现】一、药物性免疫性血小板减少症出血症状发生前有潜伏期，短者可于服药后数小时内发病，长者可以数月后发病。一般5-10天。常伴有畏寒、发热、头痛、恶心、呕吐等。二、其他免疫性血小板减少症患者表现全身皮肤紫癜，鼻衄或女性月经过多，疲乏无力，面色苍白，尿色加深。偶而还可见肾脏受损征象如高血压、血尿、氮质血症等。神经系统的症状甚少见。三、出凝血性疾病

1、再生障碍性贫血与骨髓病性疾病：各种原因引起的再生障碍性贫血，都有骨髓巨核细胞减少，血小板的生成减少等特点，血小板减少可以是再生障碍性贫血最早出现的表现，也可能是经过治疗之后血红蛋白及粒细胞恢复正常，血小板尚未得到恢复。骨髓病性疾病如癌肿浸润时血小板减少，大多为肿瘤细胞损害巨核细胞，因此血小板生成减少。以上两种情况检查骨髓即可明确诊断，前者骨髓增生低下，巨核细胞减少；后者可查到肿瘤细胞。

2、理化因素抑制骨髓：理化因素如电离辐射、烷化剂、抗代谢剂、细胞毒性制剂等在治疗恶性肿瘤时，血小板减少是常见的并发症，或者直接毒害骨髓细胞，或者发生免疫反应。此类因素大多使骨髓弥漫

性损伤，患者表现为全血减少。但少数患者巨核细胞对射线的作用较敏感，因某些病人可只表现为血小板减少，巨核细胞减少。

3、选择性抑制巨核细胞的因素：氯噻嗪类药物及其协同剂可以引起血小板减少，除通过产生血小板抗体的机理外，还通过抑制血小板的生成。而且后者更为重要。一般认为是药理学的作用。患者表现为骨髓受抑，巨核细胞减少，轻型无症状的患者可以高达服此药的25人。个别孕妇服用此药后，可引起新生儿先天性血小板减少，母体可无症状。

4、先天性巨核细胞生成不良：该病罕见，巨核细胞及血小板明显减少，常伴先天畸形，如、肾脏、心脏、骨骼等。预后差，约2/3患儿8个月内死于颅内出血。母体孕期患风疹、口服d860可为发病因素。

5、其他：雌性激素偶尔可以引起无巨核细胞性血小板减少。乙醇可以抑制血小板生成，这是长期大量饮酒病人血小板减少的较常见的原因。临床少有出血表现，停止饮酒后，血小板可恢复。

四、无效性血小板生成该病常见于部分维生素b12或叶酸缺乏的巨幼细胞性贫血患者，表现为血小板减少，有的患者有出血倾向，有的表现为全血减少，骨髓巨核细胞正常甚至增加，因此为无效性血小板生成。随着巨幼贫的治疗，血小板可恢复正常。

五、血小板生成素缺乏本病是由于先天性促血小板生成素缺乏所致的血小板减少症。本病多为遗传性，婴儿期开始有出血表现，血小板计数减少，巨核细胞数量正常，形态及结构无特殊变化。

六、周期性血小板减少症本病是一种原因不明的周期性血小板减少所致的出血性疾病。该病比较常见，血小板减少与血小板增多或正常以规律的间隔交替出现，其间隔通常为20—30天。本病多见于女性，其发作常与月经一致，月经期血小板减少

，出血量增多。巨核细胞一般不减少，以皮肤粘膜出血为主，无特效治疗。七、脾脏病引起的血小板减少正常情况下，体内1/3的血小板停滞在脾脏，当有脾脏肿大时如门脉高压症、高雪氏病、淋巴瘤、结节病、folty综合征等，血小板计数可减少，但体内血小板的总量并不减少。注射：肾上腺素后，在一定的时间内，血小板计数可明显升高。有时，可能同时存在血小板破坏增加的因素。八、感染性血小板减少症本病是因病毒、细菌或其他感染所致的血小板减少性出血疾病。

1、病毒感染：可致血小板减少的病毒感染包括麻疹、风疹、单纯疱疹、水痘、巨细胞病毒感染、病毒性肝炎、流感、腮腺炎、传染性单核细胞增多症、流行性出血热、猫爪热、登革热等。病毒可侵犯巨核细胞，使血小板生成减少。病毒也可吸附于血小板，致血小板破坏增加；某些严重麻疹患者以及流行性出血热患者因弥散性血管内凝血消耗血小板。

2、细菌感染：许多细菌感染可致血小板减少，包括革兰氏阳性及阴性细菌败血症，脑膜炎双球菌、菌血症、伤寒、结核病、细菌性心内膜炎、猩红热、布氏杆菌病。细菌毒素抑制血小板生成，或使血小板破坏增加，也可由于毒素影响血管壁功能而增加血小板消耗。总之，单纯血小板减少患者，如有明确的感染征象，要考虑该病，原发感染控制后，则血小板恢复。

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