

· 病例报告 ·

血栓性血小板减少性紫癜9例临床分析

李淑霞¹, 郭福玲^{2*}, 宋霞¹(大连医科大学附属第一医院: ¹医务部, ²干部门诊, 大连 116021)

【关键词】紫癜, 血栓性血小板减少性; 诊断; 治疗

【中图分类号】R554.6

【文献标识码】B

【DOI】10.3724/SP.J.1264.2013.00237

血栓性血小板减少性紫癜(thrombotic thrombocytopenic purpura, TTP)是一种严重的微血管血栓-出血综合征,是在某些因素作用下,血小板发生异常聚集导致血栓形成和血小板消耗性减少,引起的一系列临床表现,包括血小板减少、微血管溶血性贫血、神经系统症状、发热和肾损害。TTP是临床少见的急重症之一,症状和体征多变,误诊率和病死率均较高。为了探讨TTP的临床特点,现将本院9例TTP患者的病历资料报道如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

回顾查阅2002年5月至2010年11月大连医科大学附属第一医院14例诊断为TTP的临床资料,筛选资料完整且行骨髓穿刺及血液涂片检查除外其他疾患、符合诊断标准的9例。其中女6例、男3例,年龄25~75岁。住院时间3~50d,6例3~7d(其中1例为第2次住院),3例22~50d(其中2例行血浆置换)。入住科室:神经内科3例,血液科5例,心内科1例。入院诊断(早期诊断分类):再生障碍性贫血1例;Evans综合征1例;血小板减少,肾功能不全原因待查1例;冠心病1例;TTP 1例;TTP-溶血尿毒综合征1例;特发性血小板减少性紫癜伴失血性贫血1例;脑梗死1例;短暂性脑缺血发作1例。

1.2 临床表现

1.2.1 既往史及可能诱因 胆囊炎、脉管炎1例;3次人流并死胎引产及刮宫术1例;冠心病并过敏体质1例;脑血栓形成1例;青霉素过敏史1例;吸烟史并双侧肺炎(骨髓穿刺示骨髓转移癌)1例;糖尿病1例。9例均无家族史。

1.2.2 临床症状及体征 恶心、呕吐2例,头晕4例,心悸3例,头痛4例,乏力3例,头皮麻木感1例,反应迟钝3例,意识障碍3例,言语障碍2例,腹部不适1例,抽搐或痫性发作2例,烦躁不安3例,偏瘫2例,巩膜及全身黄染5例,淤斑4例,黑粪1例,精神症状(幻听、幻视等)2例,晕厥1例,视物不清1例,血尿及茶色尿6例,贫血貌7例,肾性高血压1例,胸闷及心前区不适2例,尿失禁2例,厌

食或食欲不振5例,肝区及胸痛1例,全身疼痛3例,牙龈少量渗血1例,寒战发热7例。

1.3 辅助检查

9例患者均有血小板减少,血小板计数($1\sim 50$) $\times 10^9/L$,血红蛋白44~86g/L,网织红细胞比例5%~16%,5例肾脏受累表现,Coombs试验阴性,凝血指标正常。

6例行头颅CT检查,其中3例进一步行MRI检查。4例未见异常(1例MRI提示蛛网膜下隙出血),右枕部可疑梗死1例(MRI提示右顶叶腔隙性脑梗死),右基底节区脑梗死、脑白质脱髓鞘1例(MRI提示桥脑梗死)。3例因病情危重很快死亡,未做CT及MRI检查。

骨髓穿刺检查提示:溶(失)血性或TTP伴溶血性贫血5例,红系增生旺盛1例,骨髓转移癌1例,骨髓像原始细胞3%1例,符合TTP1例。

9例外周血涂片中均提示:血小板少见,多见红细胞碎片和(或)畸形红细胞。

1.4 治疗及转归

输注血小板、血浆,补充凝血因子、冷沉淀因子、红细胞;激素[甲泼尼龙(methylprednisolone)、地塞米松(dexamethasone)、泼尼松(prednisone)]静脉滴注或口服;抗炎对症,改善循环,给予阿司匹林(aspirin)、双嘧达莫(dipyridamole)等治疗;3例行血浆置换。患者未行血浆置换的原因:经济原因3例,确诊后即死亡2例,因病情重不能搬运到血站的1例。

在院死亡4例;病情危重放弃治疗、自行离院2例(离院后死亡);治愈2例(行血浆置换),血浆置换好转后自行离院1例。

2 讨论

临床上根据有无诱因将TTP分为特发性与继发性两类。前者原因不明,包括家族性与获得性;后者常继发于感染、药物、结缔组织疾病、器官移植、肿瘤和妊娠等^[1]。近年研究已证实ADAMTS13突变或自身抗体的产生导致其功能异常和减少是TTP的发病机制^[2]。本组均无家族

史。1例曾行人流术并死胎引产及刮宫术、1例为双侧肺炎并骨髓转移癌等可能为发病诱因,可分类为继发性TTP。另7例中5例既往有胆管炎、脉管炎病史,伴过敏体质、脑血栓形成、糖尿病等,同时有服药史,是否为发病诱因或促发因素不能确定,可分类为继发性或获得性。本组符合女性好发的特点,男女比为1:2;年龄25~75岁,62~75岁6例,而25~40岁仅3例,与文献[2]报道好发年龄30~40岁不完全一致。

本组收治科室主要为神经内科、血液科及心内科。入院诊断(早期诊断分类)有10多种神经内科、血液科及心内科等相关诊断,同时临床上不都具有典型的五联征表现,并且临床表现出现的顺序也不尽相同,况且同一系统的病症也不断变化,其中2例无发热、4例无肾功能损害,仅2例影像学提示脑梗死,1例提示蛛网膜下隙出血,未见其他特异性表现。说明临床表现的多变、弥散和不典型,极易误诊。TTP常以神经系统症状为首发症状和主要临床表现,且伴有神经系统症状的患者病情较重^[3]。本组7例有(或)相继出现神经系统表现,也说明了这一点,临床相关医师接诊时一定要予识别。

TTP的诊断并无特异性指标,只能根据临床与实验室检查,在除外其他类似疾病的基础上确诊。外周血涂片破碎红细胞数>2%、网织红细胞增高>5%、间接胆红素、血浆中血管性血友病因子裂解蛋白酶(von Willebrand factor cleaving protease, vWF-CP)活性监测等有助于TTP的诊断^[4,5]。现大多数学者认为在出现无法解释的伴外周血破碎红细胞的微血管性溶血性贫血和血小板减少且Coombs试验阴性时即可考虑诊断。确诊应结合临床表现、实验室检查和vWF-CP活性分析。然而vWF-CP活性极度降低的检测方法耗时较长,难以满足早期诊断的要求,同时在未达到极度降低时易出现漏诊^[6]。复杂的诊断程序会导致血浆置换治疗的过久耽搁而使治疗失败,因此TTP不需太严格的诊断标准^[1,7]。本组均未行vWF-CP活性检测,同时临床上也不都具有典型的五联征表现,仅根据外周血多见红细胞碎片和(或)畸形红细胞及微血管性溶血性贫血和血小板减少、网织红细胞比例增高且Coombs试验阴性及凝血功能正常、骨髓穿刺结果,可以除外Evans综合征和弥散性血管内凝血等其他类似疾病,支持TTP的诊断。大部分患者(本组5

例)均在入院3~7d死亡或放弃治疗,可见病情之危重和进展之迅速,如不迅速确诊并尽早行血浆置换,病死率极高,所以支持诊断无需太严格的观点。

本组行血浆置换3例,2例入院22、25d治愈出院。其中1例先误诊为短暂性脑缺血发作,2d后诊断为TTP,及时行血浆置换治愈。另1例入院后即诊断TTP并及时行血浆置换治愈。第3例患者之前外院已诊断TTP并行血浆置换5次,入我院不再2次行血浆置换,住院7d,病情明显好转后因经济原因自行离院。本组住院时间最长(50d)的患者,尽管诊断TTP后积极输注血小板、血浆、红细胞,给予激素及抗炎对症等多项治疗,病情也维持及迁延近50d,最后因经济原因而未行血浆置换终致死亡,可见血浆置换确实是很有效的治疗方法。

【参考文献】

- [1] 任 丽, 张 楠, 周广喜. 血栓性血小板减少性紫癜合并多发性脑梗死一例报道并文献复习[J]. 中华神经医学杂志, 2011, 10(3): 314-317.
- [2] 张 凌, 陈琳瑛, 卞维静, 等. 血浆置换成功治疗血栓性血小板减少性紫癜一例[J]. 中华生物医学工程杂志, 2010, 16(1): 70-71.
- [3] 樊春秋, 赵 弘, 武 剑, 等. 以神经系统症状为首发的血栓性血小板减少性紫癜26例分析[J]. 中国神经精神疾病杂志, 2011, 37(2): 88-91.
- [4] Crowther MA, George JN. Thrombotic thrombocytopenic purpura: 2008 update[J]. Cleve Clin J Med, 2008, 75(5): 369-375.
- [5] 李军根, 肖接承, 陆士奇, 等. 血栓性血小板减少性紫癜两例[J]. 中华急诊医学杂志, 2010, 19(7): 721.
- [6] Durakovic N, Radonic R, Gasparovic V. Thrombotic thrombocytopenic purpura—the role of ADAMTS13 assay in clinical practice[J]. Coll Antropol, 2010, 34(9): 1087-1091.
- [7] George JN. Clinical practice. Thrombotic thrombocytopenic purpura[J]. N Engl J Med, 2006, 354(18): 1927-1935.

(编辑: 张青山)