维普资讯 http://www.cqvip.com

文章编号:0253-3626(2004)01-0115-02

特发性血小板减少性紫癜实验室特点与临床关系的研究 (附 130 例报告)

陆玲玲 , 王世一 , 徐酉华

(重庆医科大学儿科学院血液科,重庆 400014)

【摘 要】目的:研究特发性血小板减少性紫癜(ITP)的实验室特点与临床治疗效果的关系。方法:对 130 例特发性血小板减少性紫癜患儿外周血象的血小板计数(PLT)、骨髓涂片巨核细胞总数及分类、骨髓染色体检查;89 例做了血块退缩实验,28 例做了血小板聚集功能,130 例患儿用高效丙种球蛋白及强的松治疗情况的观察。结果:130 例患儿经高效丙球及强的松治疗(6~10 天)89 例临床症状明显减轻。结论:骨髓涂片巨核细胞总数越高,高效丙球及强的松治疗效果越好,反之预后较差。同时伴有小幼巨者,治疗效果越差。

【关键词】特发性血小板减少性紫癜;实验室特点;临床;研究

【中国图书分类法分类号】R725.5 【文献标识码】B 【收稿日期】2003-05-26

Study on the relationship between the laboratory behavior and clinical diagnosis as well as therapy of idiopathic thrombocytopenic purpura (with 130 clinical cases)

LU Lingling , et al

(*Department of Hematology , College of Pediatrics , Chongqing Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To study the relationship between the laboratory behavior and clinical diagnosis as well as therapeutic efficacy of idiopathic thrombocytopenic purpura. *Methods*: The blood platelet count in peripheral blood, megakaryocyte count and classification in bone marrow smear and chromosome examination in bone marrow were executed respectively in 130 idiopathic thrombocytopenic purpura cases, whose therapeutic efficacy with IVIG and delta prenovis were observed. The blood clot retraction experiment was executed in 89 cases and the collecting function of platelets was detected in 28 cases. *Results*: There were 5 cases whose chromosome examination was abnormal in all 130 cases. After treated with IVIG and delta prenovis for 6~10 days, clinical symptoms of 89 cases were relieved obviously. *Conclusion*: The ITP patient who has more megakaryocytes in his bone marrow smear has the better therapeutic efficacy after treated with IVIG and delta prenovis, and the one with the little infantile megakaryocytes has the least therapeutic efficacy.

【Key words】Idiopathic thrombocytopenic purpura; Laboratory behavior; Clinic; Research

特发性血小板减少性紫癜(ITP)是儿童较为常见的出血性疾病,本文将 2001~2002 年我院收治 ITP 病儿,有完整资料者共计对 130 例骨髓像及血象的改变进行了有关方面的总结及分析,报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

130 例 ITP 患儿中,男 89 例,女 41 例,最小年龄 1 月 28 天,最大年龄 12 岁 11 月,<1 岁 18 例占 14%,<7 岁 71 例占 55%,>7 岁 41 例占 31%。75 例作束臂实验:阳性 62 例,阴性 13 例。

1.2 发病季节

一年四季均可发病,以冬春季节发病多见。

1.3 临床表现

大部份均有出血症状,以皮肤粘膜出血最为常见,其中皮肤有大片阔斑 84 例,针尖出血点 46 例,鼻衄 37 例,牙龈出血 17 例,消化道出血 7 例,伴血尿 3 例,反复出血伴有面色苍白、无力 5 例,伴有血肿包块 2 例,淋巴结肿大 3 例。无肝肿大 60 例,肝肿大 0.5~3.0cm 67 例,3~5cm 3 例,无脾肿大 123 例,脾肿大 0.5~3.0cm 6 例,3.0~5.0cm 1 例,病前 1~3 周有上呼吸道感染者 14 例。

作者介绍:陆玲玲(1953-),女,主管技师,主要研究方向:血液疾病的实验诊断。

维普资讯 http://www.cqvip.com

2 实验室检查

2.1 血小板计数(PLT)

130 例中 $<30\times10^9$/L 者 103 例占 79.2%(103/130),$(30\sim50)\times10^9$/L 者 23 例占 17.8%(23/130),$>50\times10^9$/L 者 4 例占 3%(4/130);最低为 1×10^9/L,最高为 69×10^9/L。伴有轻度贫血者 61 例占 46.9%(61/130),中度贫血者 14 例占 10.7%(14/130),中度贫血者 3 例占 2.3%(3/130),伴有 WBC 降低者 5 例占 3%(5/130)。

2.2 血块退缩实验

89 例作血块退缩实验,24 小时退缩不良 66 例占 74.2%(66/89),部分退缩 20 例占 22.5%(20/89),退缩良好 3 例占 3.3%(3/89)。

2.3 血小板聚集功能检查(PAR)

PAR 正常值为 >40%,28 例作血小板聚集功能,PAR 为 0 的 15 例占 53.6%(15/28),PAR<40% 者 10 例占 35.7%(10/28),PAR>40% 者 3 例占 10.7%(3/28)。

2.4 骨髓检查

130 例患儿均做了骨髓检查,其中 4 例取材欠佳、10 例曾经在外院已用过激素,因此有意义的只有 116 例占 89.2%(116/130);116 例中增生明显活跃者 69 例占 59.5%(69/116),增生活跃者 44 例占 37.9%(44/116),增生欠活跃者 3 例占 2.6%(3/116);粒/红比例正常 28 例,比例增高 16 例,比例偏低 27 例,比例缩小 39 例,比例倒置 6 例。我们在骨髓涂片(40~60)×23mm 的范围内计数巨核细胞总数,巨核细胞:<7 个者 2 例占 1.5%(2/130),7~133 个者 25 例占 19.2%(25/130),134~999 个者 94 例占 72.4%(94/130)、>1000 个者 9 例占 6.9%(9/130)最高者 1552 个,最低者 2 个;130 例均作巨核细胞分类:均以幼稚型及颗粒型巨核细胞增高,128 例未见产板型巨核细胞,仅有 2 例见产板型巨核细胞 2~3 个,15 例见小幼巨 2~7 个,同时我们发现大部分 ITP 患儿在骨髓分类计数 200 个有核细胞中均伴有嗜酸性细胞增多,0~2 个 27 例,2~5 个 67 例,5~10 个 36 例。

2.5 染色体检查

130 例均做了染色体检查,有 5 例发现超 2 倍体(2~4%)占 13.8%,2 例发现有断片。

3 治 疗

130 例患儿中有 55 例给予高效丙球 1g/kg 天×2 天,同时以强的松 2mg/kg1 天,冲击至血小板 $>50\times10^9$/L(最多不超过 4 周)减量。其余病例单用强的松治疗(剂量及方法同前)。患儿出血症状减轻或明显减轻,治疗 6~10 天 89 例,11~20 天 35 例,20 天以上 6 例,出血症状的改善常在用药第 1 日即可出现,随着血小板的上升出血症状得到改善和停止,治疗后血小板数量不同程度的上升,PLT $<50\times10^9$/L 者 27 例占 21%,$>100\times10^9$/L 者 83 例占 64%。

4 讨 论

诊断 ITP 的标准是通过反复多次复查患儿末梢血 PLT $<50\times10^9$/L。皮肤自发性出血、双下肢出血点、瘀斑。血块退缩、束臂实验阳性。骨髓巨核细胞数量增高或明显增高、并伴有成熟障碍。激素治疗有效。本组病例有 4 例 PLT $>50\times10^9$/L,完全符合 ITP 诊断标准的有 126 例,部分符合 ITP 诊断标准的有 4 例。PLT $<30\times10^9$/L 者 103 例占 79.2%(103/130),因此临床上出血严重,特别是血小板聚集功能减低者更明显。60% 的 ITP 患者都伴有轻重不等的贫血,是由于失血造成。

目前一般认为 ITP 是一种免疫性疾病,其发病与机体体液免疫和细胞免疫紊乱密切相关,在某些致病因素作用下,机体对血小板抗原产生免疫反应,产生抗血小板抗体(PAIg)。因血小板与和巨核细胞二者有共同的抗原决定簇,PAIg 与血小板、巨核细胞特异性结合,导致其被吞噬细胞所破坏;另外 PAIg 还可引起巨核细胞膜功能和活动性的改变,使巨核细胞的成熟障碍,影响血小板的生成[1]。从以上实验可看出凡是 ITP 临床上出血症状严重、血小板数量明显减低从而导致血小板功能明显异常,本组中血小板功能异常的占 90%。

骨髓涂片在 <7 个巨核细胞 2 例不属于 ITP,而是 AATP,预后差。涂片在(40~60)×23mm 的范围内计数巨核细胞数量及分类 >133 个者经治疗显著效率及治愈率明显高于 <133 个者,骨髓涂片在 >1000 个同时伴有小巨核者,伴有巨细胞病毒、乙肝病毒感染,治愈率明显低,疗效差为慢性过程。骨髓检查 15 例伴有小幼巨的疗效比未见小幼巨者疗效差。我们发现本组 130 例 ITP 患儿发病率高峰年龄在 1~7 岁之间有 89 例占 67%。而是临床治疗一般在 6~10 天是血小板上升较高阶段,在此期间 PLT 上升到 $100\sim200\times10^9$/L82 例占 62.3%,$50\sim100\times10^9$/L25 例占 19.2%,$20\sim50\times10^9$/L17 例占 13%,$<20\times10^9$/L 仅 6 例占 5.5%。与治疗前相比血小板数量明显增高,疗效较好;迟迟不能达到 100×10^9/L 以上者疗效差[2]。对于 ITP 治疗,无论是急性还是慢性,均首先用激素治疗。激素治疗不但可以改善出血症状,并且可使巨核细胞的成熟障碍得到改善[3]。对于慢性患儿,新的疗法可使用丙球抗 D 免疫球蛋白及干扰素等。从以上实验可表明血小板功能检查对诊断 ITP 必不可少,建议对每个 ITP 患者都应做此项检查。有报道指出 ITP 可能有染色体异常改变,本组 130 例作了染色体检查,却发现染色体异常仅有 5 例超 2 倍体(2%~4%),2 例发现有断片。对 ITP 患儿还需进一步做染色体检查及分析。

参 考 文 献

[1] 王令仪.原发性血小板减少性紫癜的发病机理及诊断[J].中国实用儿科杂志,1994;9:204-206.

[2] 钱新宏,张笑飞.特发性血小板减少性紫癜病因学的研究进展[J].国外医学儿科学分册,1998;25:194.

[3] 孙立荣,李学荣,庞秀英,等.特发性血小板减少性紫癜患儿治疗后骨髓巨核细胞数和血小板功能等的变化[J].中华儿科杂志,1999;37:19.