DOI:10.13406/j.cnki.cyxb.1987.03.016

Evans综合征7例分析

第一医院内科教研室　周开沼　黄宗干

Evans综合征是一种自身免疫性疾病，表现为自身免疫性溶血性贫血（AIHA）合并自身免疫性血小板减少性紫癜(ITP)。临床较少见，国内报导病例不多，我们近3年来先后见到7例，现介绍如下，并对诊断及治疗作一简要讨论。

临床资料

男性2例，女性5例。发病年龄20～53岁，平均34.7岁。病程11月至5年平均3.2年，其中AIHA与ITP同时发生2例，二者前后发生5例，就诊时前后相距时间最长5年，最短2年。临床均有不同程度贫血，多数为中重度贫血，除一例无明显出血倾向外，其余均有不同程度出血，但出血较轻，以皮肤粘膜瘀斑瘀点多见，内脏出血少。脾肿大5例，一例为明显肿大。血象和骨髓象均呈典型AIHA和ITP改变。作免疫球蛋白6例，其中IgG及IgA同时增高一例(1820、389mg/dl)，IgG与IgM增高一例（1896、304mg/dl)，IgM增高一例(264mg/dl)；抗人球蛋白试验检查5例，直接法阳性3例，间接法均阴性；血小板相关抗体测定2例，增高一例；C_3补体测定2例，减少一例，酸溶血试验检查4例均阴性。红斑狼瘡细胞检查3例均阴性。

表1　7例Evans综合征临床表现与血象

病例	性别	年龄	起病方式	病程	临床表现					血象					
					贫血	出血	黄疸	肝大(cm)	脾大(cm)	Hb g/L	WBC ×10⁹/L	血小板 ×10⁹/L	网织红细胞%	幼红细胞100WBC	幼粒细胞%
1	女	35	先AIHA	4年	+	+	−	−	−	79	6.1	28	6.8	0	0
2	女	28	先ITP	5年	+	+	+	−	3	40	5.9	41	7.7	0	0
3	男	32	先AIHA	5年	+	+	+	0.5	3	102	9.0	16	13	1—2	2
4	女	20	先ITP	2年	+	+	+	−	1	30	10.6	55	5.2	0—6	0
5	女	49	同时	4年	+	+	−	1	−	58	12.0	34	9.8～13.8	3	4
6	女	26	同时	11月	+	+	+	2	8	46	5.7	24	14.6～16.2	0	0
7	男	53	先AIHA	2年	+	−	+	1	2	64	3.85	42	4.2～13.1	3	0

治疗与疗效

全部病例均经强地松或氢化考地松（氢考）治疗，溶血性贫血均不同程度好转，其中血红蛋白恢复正常者3例，余4例上升19～59g/L，可能由于疗程不够（仅13～43天）尚未达到正常水平。出血现象消失，但血小板升高不如血红蛋白上升明显，仅2例达到100×10⁹/L以上，且反复波动较大，其余5例仍低，在40～89×10⁹/L，其中例3因强地松维持量>20mg/天，减量后血小板减少明显，出现皮肤瘀点瘀斑，并经长春新碱

(VCR)、硫唑嘌呤、ACTH、氢考等治疗无效，最后行脾切除，术后血小板上升正常仅缓解一月，再加用强地松和VCR治疗无效，于术后8月病情加重合并肺部感染死亡。例6也因强地松维持量>20mg/天，经VCR治疗血小板上升不显，后因巨脾并发脾梗死而行脾切除，术后缓解迄今已一年余。

讨　论

一、诊断：

1949年Evans等[1]发现获得性免疫性溶血性贫血患者常可同时伴有血小板减少或中性粒细胞减少。这二种情况可同时或先后发生，并提出为同一种病机[2]。1982年Pegels等[3]发现Evans综合征患者体内有抗红细胞抗体和抗血小板或抗白细胞抗体存在，从而证实本病为一种自身免疫性疾病。本组病例均有溶血性贫血和血小板减少，经强地松治疗及2例经脾切除有效，可符合Evans综合征诊断。抗人球蛋白试验3例阳性，抗血小板抗体一例增高也支持该诊断。我们观察病例发现Evans综合征AIHA和ITP二种疾病往往不同时发生，虽经强地松治疗，一种免疫性疾病血象恢复，而另一种免疫性疾病仍可发生。本组5例经治疗随访观察二者发生时间前后相距可长达2～5年，因此，对AIHA或ITP患者应密切随访观察，可能发现更多的Evans综合征病例。

抗人球蛋白试验阳性和抗血小板抗体增高对诊断有确诊意义，但抗人球蛋白试验也可阴性反应，血小板抗体测定目前在基层尚未普遍开展，因此，凡同时有溶血性贫血和血小板减少患者能除外系统性红斑狼疮、PNH、及地中海贫血等所引起，对糖皮质激素治疗有效，我们认为即可诊断为Evans综合征。

二、治疗：

Evans综合征的治疗与AIHA和ITP类似。一般仍以糖皮质激素为首选[4]，且绝大多数病例有效。其机制与抑制抗体的形成及抑制单核巨噬细胞系统对红细胞和血小板的破坏有关。本组病例经糖皮质激素治疗后网织红细胞下降、血红蛋白上升、黄疸减轻或消退、脾肿大者缩小或未扪及，说明对糖皮质激素治疗有效。根据我们经验，药物剂量开始宜大，强地松每日60～80mg，2～3周达显效后逐渐减量，维持量每日5～15mg，用较长时间，整个疗程3～6月为宜，复发后加大剂量仍有效。本组病人ITP对糖皮质激素的疗效较AIHA差，仅2例恢复正常，且有波动。也比单纯ITP患者对糖皮质激素效果为差[5]，其原因尚不清楚。ITP病人血小板减少经糖皮质激素治疗无效可采用VCR，用法以缓慢静脉滴注（6～8h）较推注为好，其机制认为VCR与血小板形成复合物后可选择性破坏巨噬细胞，达到“内科切脾”的目的。

若以上治疗对其中一种疾病无效或维持量较大时可考虑行脾切除术，因为脾脏是产生抗体和红细胞、血小板破坏的主要场所。本组2例均在脾切除后获得缓解。例6病理证实脾表面有约6×6cm红褐色梗死区。我们认为：（1）糖皮质激素正规治疗和其他免疫抑制剂足够治疗无效，或强地松维持量>20mg/天者；（2）出血严重、溶血短期内进行性加重而常规治疗无效者；（3）巨脾治疗后缩小不明显，伴有压迫症状或脾梗死者，均可考虑脾切除。

参考文献

[1] Evans R. S. et al; Blood 1949. 4: 1196.

[2] Evans R. S. et al; Arch Int Med 1951. 87:48.

[3] Pegels TG. et al, Br J Haematol 1982. 51:445.

[4] 蔡敬仁等：中华内科杂志 1980.19:12

[5] 黄宗干等：重庆医药 1982. 2:17.