

特发性血小板减少性紫癜

太和医院血液科 万楚成

一、定义

特发性血小板减少性紫癜 (idiopathic thrombocytopenic purpura, ITP): 是一种复杂的多种机制共同参与的获得性自身免疫性疾病

➤ 免疫性血小板减少症 (immune thrombocytopenia, ITP)

患者对自身血小板抗原的免疫耐受，产生体液和细胞免疫介导的血小板破坏过多和生成受抑，出现血小板减少，伴或不伴出血

二、病因与发病机制

(一) 体液免疫和细胞免疫介导的血小板破坏

- ◆ 50%~70% ITP患者可测出血小板自身抗体
- ◆ 细胞毒T细胞直接破坏血小板
- 用⁵¹铬或¹¹¹铟标记ITP病人血小板寿命缩短, 仅2-3天甚至仅数分钟(正常为8-10天)
- 被自身抗血小板抗体包裹的血小板在脾脏被“扣押”破坏

脾脏在ITP发病机理作用:

- (1)产生抗血小板抗体
- (2)巨噬细胞介导的血小板破坏

(二)体液和细胞免疫介导的巨核细胞数量和质量异常，血小板生成不足

- ◆ 自身抗体损伤巨核细胞，抑制巨核细胞释放血小板
- ◆ **CD8+**细胞毒T细胞抑制巨核细胞凋亡



ITP 发病机制研究现状

病因和发病机制

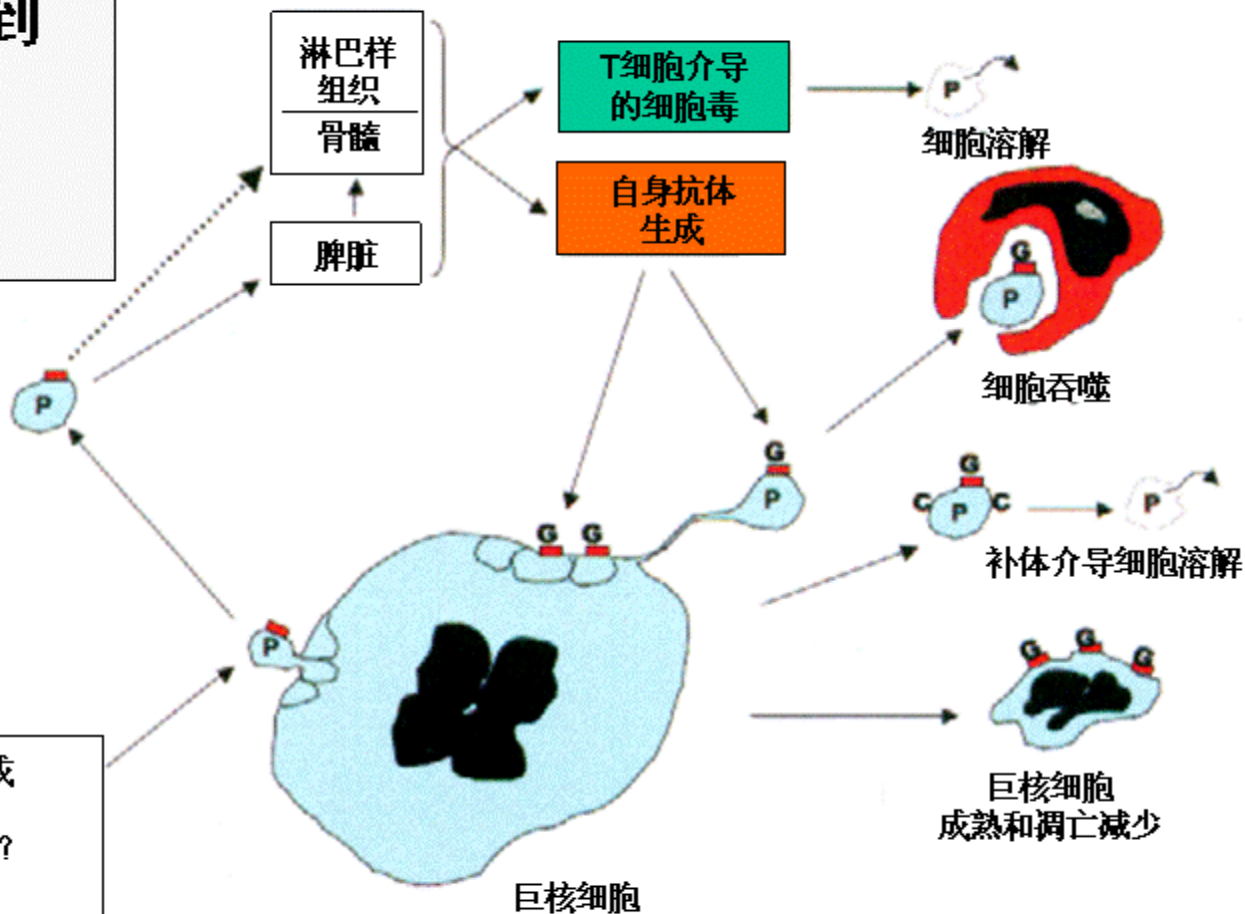
从以前仅认识**体液免疫异常**的作用，到强调**细胞免疫异常**两者密不可分！

血小板破坏增多

血小板生成障碍

自身抗原的形成
 • 免疫失耐受?
 • 分子mimicry?
 • 其它?

成人慢性ITP发病机制



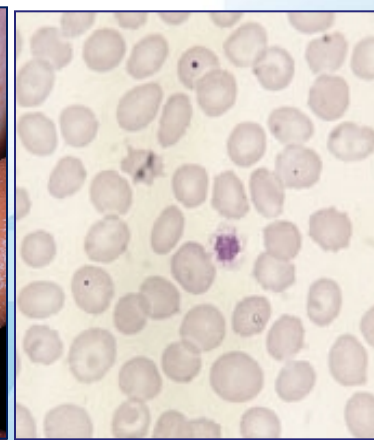
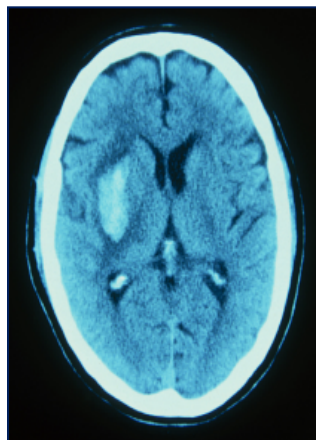
ITP患者的血小板生成相对不足

- 自身抗体抑制巨核细胞生长并促进凋亡
- 自体 ^{111}In -血小板研究显示：2/3的ITP患者血小板生成 \leq 正常 ——网织血小板的绝对值也显示相似结果
- 75% 的ITP患者TPO 水平正常（TPO相对缺乏）
- 骨髓巨核细胞受损或功能异常

三、临床表现

(一)起病情况

- 急性ITP多见于儿童，起病急，大多在发病前1-3周有感染史，以上呼吸道感染或其他病毒感染多见
- 慢性ITP多见于中青年女性，起病隐袭



(二) 出血症状

ITP 出血常轻而局限，易反复

表现为皮肤粘膜瘀点、瘀斑、紫癜、血疱

外伤后止血不易，粘膜出血中鼻出血、牙龈出血

女性月经过多

严重时内脏出血特别是颅内出血

(三) 乏力

(四) 血栓形成倾向

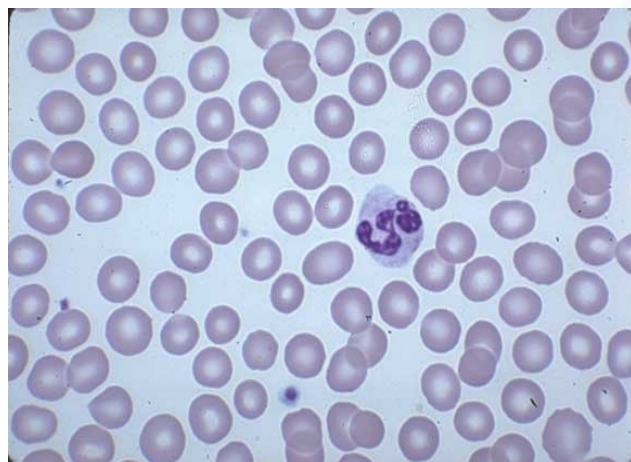
(五) 其他：长期出血可合并贫血



四、实验室和特殊检查

1、血象：

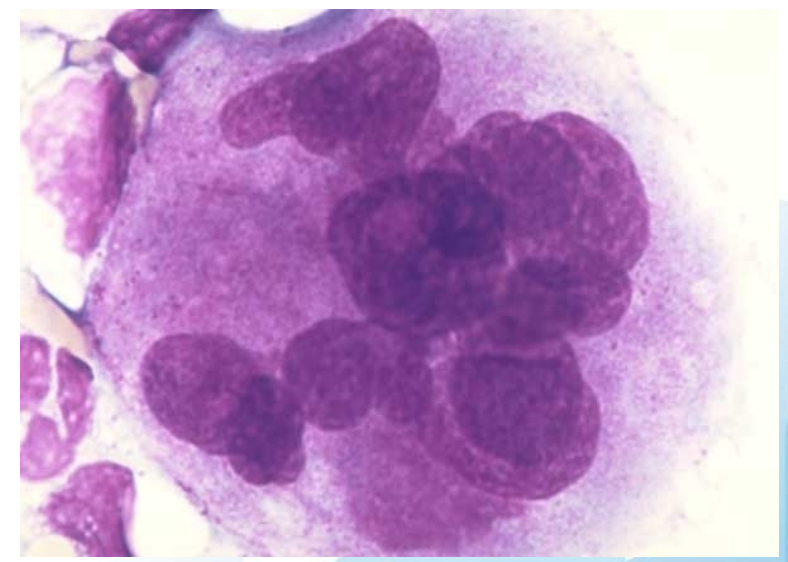
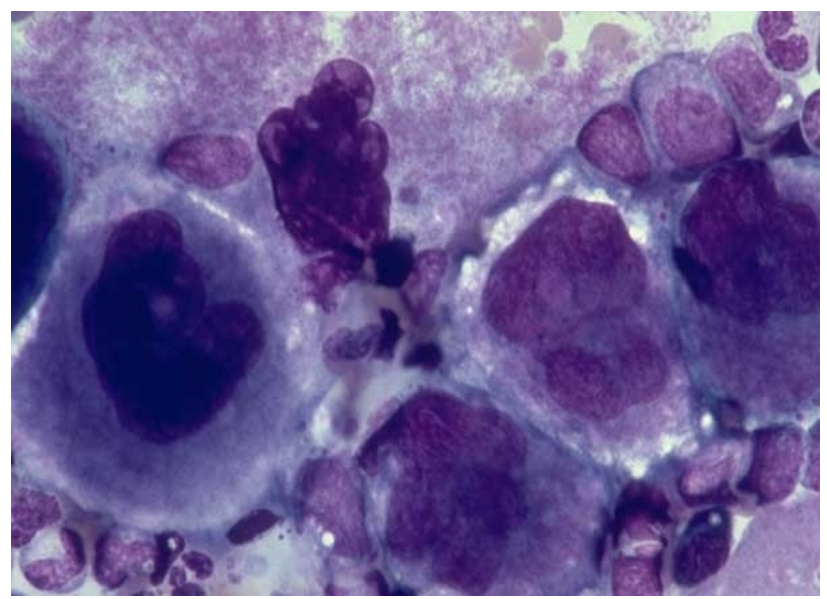
- 血小板数多次检查减少，血小板功能正常
 - 血小板体积增大，分布宽度增加。可见大型血小板
 - 出血时间延长
- 红细胞正常或轻度减少
- 白细胞数及分类正常

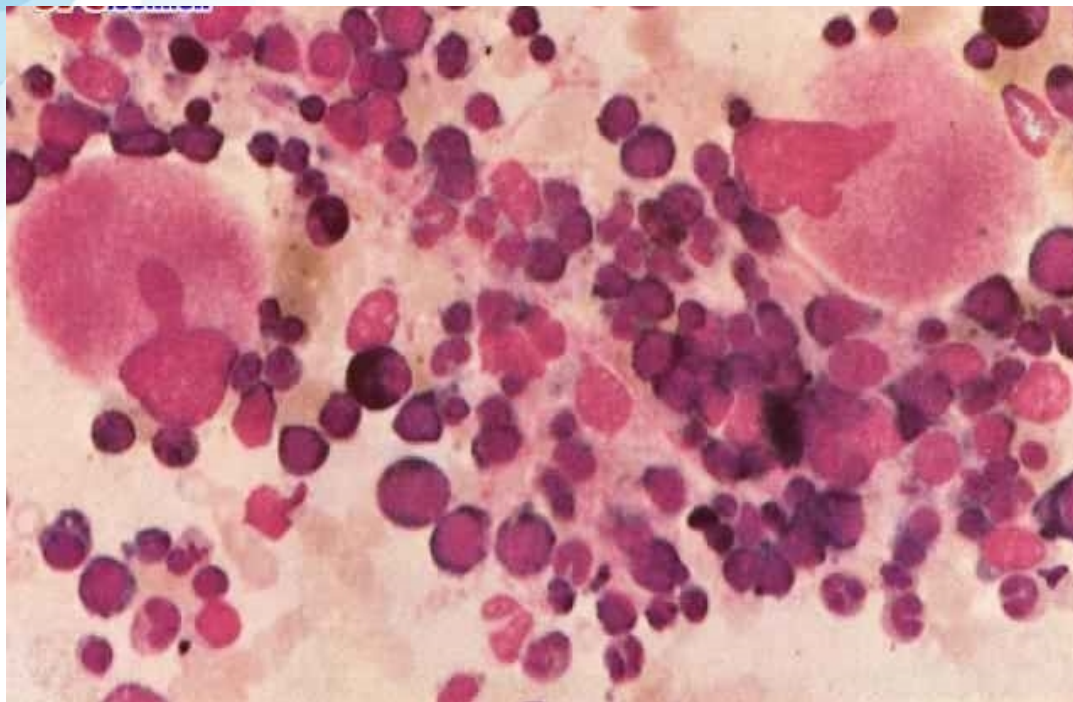


2.骨髓象:

巨核细胞增多或正常，呈现成熟障碍，不成熟巨核细胞增多，产板巨核细胞减少

- 急性型巨核细胞数量增多，以幼稚型为主
 - 慢性型巨核细胞数量增多或正常，以颗粒型为主，血小板生成减少
- 红系和粒系正常





图注：红细胞系统及巨核细胞系统明显增生，但血小板成型巨核细胞未见。血小板少见。

4. 抗血小板抗体测定:

血小板相关抗体 (PAIg, 多为Ig G) 阳性。

可有血小板相关补体(PAc3)阳性。

注意有假阳性和假阴性。

但假阳性小, 假阴性多见。

5. 其他检查:

血小板生存时间缩短(1-3天, 正常8-10天)

五、诊断和鉴别诊断

全国统一诊断标准：

1. 2次以上检查血小板数减少，血细胞形态无异常
2. 脾脏不增大
3. 骨髓检查：巨核细胞数增多或正常，有成熟障碍
4. 以下五点中应具备任何一点：
 - ★泼尼松治疗有效；
 - ★切脾治疗有效；
 - ★PAIgG增多；
 - ★PAc3增多；
 - ★血小板寿命测定缩短
5. 排除继发性血小板减少症

六、鉴别诊断

1. 脾亢
2. SLE
3. HIV感染
4. 药物性血小板减少
5. 恶性血液病
6. 感染性血小板减少(登革热等)
7. 妊娠期及妊高征血小板减少
8. 老年血小板减少，注意排除MDS

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/628055015056006072>