

能明显恢复遥

参考文献院

咱暂 KellyKJ, WinferdW, WilliamsJR, et al. Antibodytointercellular adhesionmoleculeIprotectsthekidneyagainstischemicinjury咱暂 ProcNatIAcadSciUSA,1994,91(2):812-6.

咱暂 Chihara Y, Yamada Y. Immunoglobulinsuper family咱暂 Nippon Rinsho,1999,57(s):421-3.

咱暂 ReinechHJ. Sequential studiesonpathophysiology of glycerol-induceacuterenalfailure咱暂LabClinMed,1980,96(2):356-62.

咱暂 SchrierWR. Acuterenalfailure咱暂AMA,1982,247(18):2518-22.

咱暂 AyerG, GrandchampA, WylerT, et al. Intrarenalhemodynamicsin glycerol-induced myohemoglobinuric acuterenalfailureintherat咱暂CircRes,1971,29:128-32.

咱暂 Furchgott RF, VanhouttePM. Endothelium-derivedrelaxingand contractingfactor咱暂FASEBJ,1989,3(9):2007-18.

咱暂 EbgkerFL, AlperCE, BrovsD, et al. Roleofleukocytesinthe responsetoacutemyocardialischemiaandreflowindogs咱暂Am J

Physiol,1986,251(2):H314-23.

咱暂 SmithCW, EntmanML, LaneCL, et al. Adherenceofneutrophilsto canine cardiac myocytes in vitro is dependent on intercellular adhesionmolecule-I咱暂ClinInvest,1991,88(4):1216-23.

咱暂 SunFF, LaiDS, YueG, et al. Patternofcytokineandadhesion moleculerNAinhapten-inducedrelapsingcoloninflammationin therat咱暂Inflammation,2001,25(1):33-45.

咱0暂 MaXL, DavidJ, AllanM, et al. Coronaryendothelialandcardiac protectiveeffectsof monoclonal antibodytointercellular adhesion molecule-Iinmyocardialischemiaand reperfusion咱暂Circulation, 1992,86(3):937-46.

咱1暂 ArgenbrightLW, Letts LG, RothleinR. Monoclonal antibodyto the leukocyte membrane CD18 glycoprotein complex and to intercellular adhesion molecule-1 inhibit leukocyte-endothelial adhesioninrabbits咱暂JLeukBiol,1991,49(3):253-7.

咱2暂 YoshidaN, SmithE, FaulIRJ, et al. Anoxia/reoxygenation-induced neutrophiladherencetoculturedendothelialcells咱暂AmJPhysiol, 1992,262(6):H1891-8.

血浆置换治疗血栓性血小板减少性紫癜 2 例报告

尹 芳 袁凡义 袁淑芸 袁京娜 袁军体 袁富 (第一军医大学南方医院血液科 袁广东 广州 510515)

摘要院对 2 例治血栓性血小板减少性紫癜患者每天进行血浆置换治疗袁每次清除及补充 1 个血浆量为 40 ml/kg 新鲜冰冻血浆并补充红细胞悬液后临床症状迅速消失袁实验室检查基本恢复正常袁随访无复发遥表明 PE 明显优于传统治疗方法袁能改善 TTP 的预后遥

关键词院血浆置换 血栓性血小板减少性紫癜

中图分类号院 558.2 文献标识码院 文章编号院 000-2588(2002)08-0750-02

Plasma exchange for thrombotic thrombocytopenic purpura: report of 2 cases

YINFang, MENG Fan-yi, ZHOUSHu-yun, NIUJing-na, LIJun-ti, LIUFu

Department of Hematology, Nanfang Hospital, First Military Medical University, Guangzhou 510515, China

Abstract: Twopatientswiththromboticthrombocytopenicpurpura(TTP)weretreatedwithdailyplasmaexchangewithfresh frozen plasmaoftheplasmavolumeofthebody(40mg/kg b.w.),incombinationwithredbloodcelltransfusion.Theclinical symptoms resolved immediately and the parameters of laboratoryexaminationimprovedpromptlyafterthe treatment, and follow-up of the 2 patients revealed no recurrent TTPepisodes. This result indicates that plasma exchange isobviously superiortotradiationaltreatmentmodalitiesandhassignificantlychangedthecourseofTTP.

Key words: plasmaexchange; thromboticthrombocytopenicpurpura

血栓性血小板减少性紫癜 渊 thromboticthrombocytopenic purpura, TTP 冤是一种少见起病急及病死率极高的疾病遥本研究应用血浆置换 渊 plasmaexchange, PE 冤治疗 2 例经肾上腺皮质激素及抗血小板聚集药物治疗无效的 TTP 患者均获成功遥

1 病例资料

收稿日期院 002-02-13

作者简介院 尹 芳 渊 969- 冤 女 袁 湖南益阳人 袁 1992 年毕业于第一军医大学 袁 主治医师 袁 讲师 袁 电话院 20-85147185

例 1 女 袁 1 岁 袁 因头晕 袁 乏力 袁 皮肤瘀斑 5 d 于 2000 年 8 月 22 日入我院 遥 患者曾于 1995 年患胆结石 渊 胆囊炎 冤 月前顺产健康 4.5kg 男婴 遥 查体 渊 意识清楚 袁 烦躁不安 袁 中度贫血貌 冤 全身皮肤散在瘀斑 袁 巩膜轻度黄染 袁 神经系统及全身其他查体未见异常 遥 血象 WBC 11.1 伊 10⁹/L 袁 Hb 73g/L 袁 PC 16 伊 10⁹/L 袁 Ret 3% 袁 可见有核红细胞 袁 异形红细胞 0.05 渊 棘形 袁 盔形 袁 泪滴状 冤 遥 尿蛋白 渊 渊 冤 袁 尿液镜检 2~3 个 /HP 袁 血清总胆红素 44.0 兹 mol/L 渊 正常值 1.7~17.1 兹 mol/L 冤 袁 直接胆红素 8.3mol/L 渊 正常值 0~6 兹 mol/L 冤 袁 间接胆红素 35.7 兹 mol/L 渊 正常值 5.1~13.7

泌ol/L 尿酸-乳酸脱氢酶 泌DH-L 泌087U/L 泌正常值 109~245 U/L 泌oombs 试验阴性 泌游离血红蛋白 1134mg/L (正常值 < 40mg/L) 泌血指标无异常 泌骨髓增生明显活跃 泌粒系 0.28 泌系 0.61 泌粒院红 = 0.47 泌遥诊断血小板减少性紫癜原因待查院 Evans 综合征 泌原发性血小板减少性紫癜合并自身免疫性溶血性贫血 泌入院后应用氢化考的松 200mg/d 泌烦躁不安进行性加重 泌而神志丧失 泌未出现病理体征 泌入院第 3 天测脑压为 220mmH₂O 泌正常值 70~180mmH₂O 泌脑脊液蛋白 0.22g/L 泌.15~0.45g/L 泌糖 3.29mmol/L 泌.8~4.5mmol/L 泌氯化物 120mmol/L 泌20~130mmol/L 泌电图示异常 泌确诊为急性原发性 TTP 泌加用甘露醇脱水 泌抗血小板聚集药物潘生丁 泌阿司匹林等治疗 泌效差 泌入院后第 6 天开始连续进行 PE 3 次 泌每次清除及补充 1 个血浆量 泌为 40ml/kg 新鲜冰冻血浆 泌并补充红细胞悬液 800ml 泌 E 后临床症状消失 泌脑电图仍有轻度异常 泌其余实验室检查均恢复正常 泌住院 16d 出院 泌出院后至今良好 泌

例 2 女 泌 4 岁 泌因头晕 泌痛 泌热 2 月余 泌经量多 泌皮肤瘀斑半月余 泌意识不清 1 周 泌于 2000 年 9 月 22 日由外院转入我院 泌在外院曾给予地塞米松 泌水 泌抗血小板聚集及抗感染等治疗 泌病情无好转 泌既往身体健康 泌查体 泌体温 38.3 泌益 泌重度贫血貌 泌昏迷状 泌全身皮肤散在瘀斑 泌双侧瞳孔等大 泌对光反射存在 泌颈软 泌肺正常 泌脾未及 泌四肢肌张力明显减低 泌肌力 泌腱反射明显减低 泌左巴彬氏基征 泌血象院 WBC 22.1 泌 0% 泌 59g/L 泌 PC8 泌 0% 泌 3% 泌偶可见到有核红细胞 泌红细胞碎片占 0.045 泌尿蛋白 泌尿沉渣镜检 1~3 个/高倍镜 泌尿素氮 12.0mmol/L 泌正常值 3.6~7.1mmol/L 泌肌肝 86 泌ol/L 泌正常值 44~133 泌ol/L 泌血清总胆红素 19.4 泌ol/L 泌直接胆红素 4.2 泌ol/L 泌间接胆红素 15.2 泌ol/L 泌 DH-L525 U/L 泌 oombs 试验阴性 泌游离血红蛋白 26.3 mg/L 泌血指标无异常 泌骨髓取材部分血液稀释 泌系增生偏高 泌脑压为 110 mmH₂O 泌脑脊液蛋白 0.97g/L 泌糖 4.4mmol/L 泌氯化物 121 mmol/L 泌电图示正常 泌 IRI 发现左额叶异常信号 泌性质考虑为脑组织退行性改变 泌诊断急性原发性 TTP 泌入院后第 3 天开始连续进行血浆置换 6 次 泌每次清除及补充 1 个血浆量 泌为 40 ml/kg 新鲜冰冻血浆 泌并补充红细胞 800ml 泌 PE 完毕后每天输冷上清血浆 700 ml 左右 泌共 4900ml 泌联合长春新碱 2mg 泌每周 1 次 泌缓慢静脉滴注 泌入院第 7 天意识清楚 泌临床症状缓解 泌第 15 d 血小板恢复正常 泌住院 20d 出院 泌各项实验室检查均正常 泌

2 讨论

TTP 泌称 Moschcowrtz 综合征 泌其临床特点为微血管病性溶血性贫血 泌血小板减少性紫癜 泌神经精神异常 泌肾脏损害及发热 泌本文 2 例患者起病急 泌病情重 泌具有典型的 TTP 特征 泌第 1 例患者在入院时误诊为 Evans 综合征 泌随着神经系统症状的出现和对破碎红细胞的认知 泌才明确 TTP 的诊断 泌该病须注意与 Evans 综合征及其他血小板减少性紫癜鉴别 泌 TTP 少见 泌近年来本病有上升趋势 泌病因与发病机理尚不十分清楚 泌可能的诱因有感染 泌最常见的是细菌或病毒感染 泌其次是药物 泌如抗血小板药物 泌噻吩氯吡啶等 泌其它诱因有肿瘤 泌器官移植 泌脑病 泌妊娠 泌自身免疫性疾病等 泌最近的研究表明院全身性内皮细胞损伤是 TTP 发病的中心环节 泌从 TTP 患者

脾脏微血管内皮细胞上可观察到凋亡 泌而从 TTP 患者体内分离的血浆也可引起其他微血管内皮细胞的凋亡 泌内皮损伤后可释放比正常血浆中血管性血友病因子 泌 vWF 泌大的 vWF 多聚体 泌血浆中 vWF 蛋白酶能降解 vWF 泌而 TTP 患者血浆中缺乏这种特异性蛋白酶 泌由此可引起更大的 vWF 多聚体形成 泌这导致了血小板的聚集和小血管上血栓形成 泌

TTP 的传统治疗方法包括抗凝及抗血小板药物 泌脾切除合并肾上腺皮质激素 泌输注血浆等 泌但疗效差 泌病死率高达 54.0%~93.7% 泌遥应用 PE 近二十年来 泌 TP 的治疗得到明显的改善 泌有效率由原来的 10% 提高到 80% 以上 泌 PE 作用机制是补充 vWF 蛋白酶 泌恢复血液循环内 vWF 正常的降解 泌适当患者接受 PE 治疗后 泌血浆中的 vWF 蛋白酶可恢复到正常水平 泌但 TTP 复发时 泌血浆中检测不到 vWF 蛋白酶 泌遥 PE 所用的置换液有新鲜冰冻血浆和冷上清血浆两种 泌冷上清血浆是去除了包含 vWF 多聚体 泌纤维蛋白原和纤维连结蛋白等冷沉淀后的血浆 泌上清部分 泌从理论上讲 泌冷上清血浆由于去除了 vWF 多聚体 泌似乎优于新鲜冰冻血浆 泌随机试验显示两者在疗效上无差别 泌遥例 2 曾使用冷上清血浆输注 泌但不能看出其优于新鲜冰冻血浆 泌

PE 开始后 泌神经系统症状往往最快缓解 泌血小板恢复常常需要几天 泌溶血的指标如血清乳酸脱氢酶水平也能很快恢复 泌但贫血有可能加重 泌需要输注红细胞 泌其中血小板计数恢复正常意味着 TTP 缓解 泌有相当一部分患者会复发 泌血象和乳酸脱氢酶的监测有助于尽早发现复发 泌 TTP 患者尽量不要输血小板 泌因为已有报道输血小板可加重血栓形成 泌遥例 1 由于发现早 泌治疗及时 泌进行 3 次 PE 便使病情缓解 泌而例 2 发病后诊断及治疗实施较晚 泌 6 次 PE 后 泌临床症状虽然缓解 泌但血小板计数恢复时间较长 泌因此早期诊断和治疗至关重要 泌

参考文献院

咱暂 DangCT, MagidMS, WekslerB, et al. Enhanced endothelial cell apoptosis in splenic tissues of patients with thrombotic thrombocytopenic purpura. 咱暂 Blood, 1999, 93: 1264-70.

咱暂 MitraD, JaffeEA, WekslerB, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura and sporadic hemolytic-uremic syndrome plasma induce apoptosis in restricted lineages of human microvascular endothelial cells. 咱暂 Blood, 1997, 89: 1224-34.

咱暂 LianEC. Thrombotic thrombocytopenic purpura 泌 a syndrome caused by multiple pathogenetic mechanisms. 咱暂 Invest Clin, 2001, 42(5s): 75-86.

咱暂 TsaiHM. High titers of inhibitors of von Willebrand factor-cleaving metalloproteinase in a fatal case of acute thrombotic thrombocytopenic purpura. 咱暂 Am J Hematol, 2000, 65(3): 251-5.

咱暂 王振义, 李家增, 阮长耿, 等. 血栓与止血基础理论与临床. 咱暂 第 2 版, 上海科学技术出版社, 1996. 244-50.

咱暂 ZeiglerZR, ShaddockRK, GrynJF, et al. Cryoprecipitate poor plasma does not improve early response in primary adult thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP). 咱暂 Clin Apheresis, 2001, 16(1): 19-22.

咱暂 BellWR, BraineHG, NessPM, et al. Improved survival in thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome. 咱暂 N Engl J Med, 1991, 325: 398-403.