

13.3%,差异无统计学意义($P>0.05$)。

表 1 两组术前、术后椎体高度变化(%)

组别	n	椎体前柱高度		椎体中柱高度	
		术前	术后	术前	术后
观察组	15	59.05	75.6	64.5	78.9
对照组	15	58.02	75.5	65.5	76.9

3 讨 论

骨质疏松性脊柱骨折的患者多为老年人,由于老年人的身体机能减退,脏器功能减退,对手术内固定治疗难以耐受,只能采取卧床、休息、佩戴支具、药物治疗等保守治疗方法,这严重影响了患者的生活质量,导致病死率的上升^[5]。Galibert 等于 1987 年对椎体成形术治疗椎体血管瘤进行了报道,随后这种技术在临床上被广泛应用于治疗骨质疏松、多发性骨髓瘤、血管瘤、骨转移性肿瘤等疾病,取得了较好的临床效果^[6]。而椎体成形术和在其基础上改进形成的后凸成形术,对于治疗骨质疏松性脊柱骨折具有较好的临床效果,为众多老年患者提供了安全、有效、简便的治疗方法,据相关报道显示,采用椎体成形术和后凸成形术治疗骨质疏松性脊柱骨折,其疼痛的完全缓解率与明显缓解率均在 90%以上^[7]。就椎体骨折的患者而言,由于压缩椎体的存在新旧程度的不同,压缩的类型根据暴力的不同及骨质疏松的程度而不同,因此不是每个压缩产生改变的椎体均为疼痛源;可见并不是所有的骨折椎体都适合椎体成形术和后凸成形术,而是需要根据患者骨折的特点,进行个性化的椎体成形手术^[8]。

综上所述,椎体成形术和后凸成形术治疗骨质疏松性脊柱骨折临床疗效差异无统计学意义,均具有较好的治疗效果。

参考文献

[1] 唐迎九,杨惠林,章洪喜,等.椎体后凸成形术与椎体成形术生物力学比较[J].临床骨科杂志,2010,13(1):77-79.
[2] 郑召民,海涌,池永龙.经皮椎体成形术要不要继续开展下去[J].中国脊柱脊髓杂志,2010,20(6):444-447.
[3] 杨惠林.科学认识椎体成形术与椎体后凸成形术的临床价值[J].中国脊柱脊髓杂志,2010,20(6):441-443.
[4] 徐盛文,张长春,周章武,等.经皮椎体后凸成形术治疗老年骨质疏松性胸腰椎骨折的近期疗效[J].临床骨科杂志,2010,13(3):281-283.
[5] 任虎,申勇,张英泽,等.影响经皮椎体后凸成形术椎体高度恢复的相关因素分析[J].中国脊柱脊髓杂志,2010,20(1):47-51.
[6] 徐宝山,胡永成,闰广辉,等.经皮椎体成形术和后凸成形术的相关问题探讨[J].中华骨科杂志,2009,29(5):430-435.
[7] 左才红,张庆.经皮椎体成形术治疗椎体骨质疏松性骨折疗效观察[J].临床骨科杂志,2010,13(3):279-280.
[8] 陈书连,郑稼,张广泉,等.微创治疗骨质疏松性椎体骨折伴脊髓损伤的疗效观察[J].医药论坛杂志,2008,29(2):90-92.

(收稿日期:2013-02-26 修回日期:2013-05-22)

• 临床研究 •

血栓性血小板减少性紫癜 11 例及文献复习

薛乾富,罗章琴,肖 悦,刘占术,潘鹏吉,雷山川[△](重庆医科大学附属永川医院 402160)

【摘要】 目的 观察分析血栓性血小板减少性紫癜(TTP)临床特征及诊疗,以期减少误诊率,做到早期诊治。方法 对 11 例血栓性血小板减少性紫癜患者的临床表现、治疗及预后进行回顾性分析。结果 11 例均有皮肤黏膜不同程度的出血、微血管性溶血(贫血、黄疸、外周血破碎红细胞或变形红细胞、网织红细胞升高)、中枢神经系统损害。11 例中 10 例给予糖皮质激素治疗,4 例行血浆置换、2 例输注新鲜冰冻血浆后缓解,5 例因延误诊断而死亡。结论 TTP 多具有“三联征”,但误诊率、病死率高,血浆置换联合免疫抑制剂治疗自身免疫性疾病 TTP 效果更好,复发率低。

【关键词】 血栓性; 血栓性血小板减少性紫癜; 临床; 诊疗
DOI:10.3969/j.issn.1672-9455.2013.19.047 文献标志码:A 文章编号:1672-9455(2013)19-2586-02

血栓性血小板减少性紫癜(TTP),是血栓微血管病的一种亚型,以 coombs 试验阴性微血管溶血性贫血、血小板减少性紫癜、神经系统症状或不伴肾损害、发热表现为特征,病理变化为小血管广泛透明血栓引起小血管栓塞的综合征。TTP 是一种极其少见、病情凶险病死率极高的疾病,而临床上很容易误诊,因此加重对 TTP 的临床诊疗观察与分析有助于早诊断、早治疗,降低误诊率、减少病死率。本院共收集 11 例进行临床分析,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选择 2002 年 5 月至 2012 年 10 月在本院血液内科、肾病风湿科、神经内科确诊的血栓性血小板减少性紫

癜患者 11 例,诊断标准参照《协和血液病学》诊断标准^[5]。共 11 例患者,其中女 10 例,男 1 例,年龄 27~46 岁,平均年龄 36 岁。基础疾病:系统性红斑狼疮 5 例,上呼吸道感染 2 例,不明原因 4 例。

1.2 方法 回顾分析 11 例的临床表现、实验室检查特征、治疗及转归。

2 结 果

2.1 临床表现 11 例均有皮肤黏膜不同程度的出血、贫血,出血除了与其他血小板减少性紫癜相似外,部分病例皮肤紫癜中心还存在坏死。其中出现中枢神经系统损害 10 例,表现为多样化,其中头痛 6 例,失语 2 例、意识障碍 6 例,癫痫发作 2

[△] 通讯作者,E-mail:lsc85381122@163.com。

例,无皮疹性皮肤瘙痒 2 例,视力下降 2 例,无症状 1 例;腹胀呕吐 3 例,皮肤、巩膜、小便黄染 6 例,发热 4 例,为轻到中度发热;肾脏受累 1 例,均无酱油色尿表现。

2.2 实验室检查 11 例患者平均血红蛋白(Hb)56~70 g/L,白细胞计数(WBC)4.5~18×10⁹/L,血小板计数(PLT)6~15×10⁹/L,中性粒细胞 76%~90%,血液涂片可见破碎红细胞或变形红细胞 2%~5%;8 例尿隐血阳性,凝血象均正常,11 例乳酸脱氢酶均有明显升高,11 例总胆红素轻度升高,均以间接胆红素均升高为主;1 例尿素氮、肌酐升高及转氨酶多项升高、肌酸磷酸激酶、肌酸磷酸激酶同工酶升高;自身抗体谱 5 例阳性,其中 2 例 ds-DNA 阳性,3 例抗-SSA 或抗-SSB 阳性;11 例抗人球蛋白(COOMbs)实验均阴性。骨髓涂片均提示巨核细胞增多伴成熟障碍。10 例神经损害患者头颅 CT 均无异常,但 10 例脑电图均提示轻到中度异常。

2.3 治疗及转归 (1)4 例诊断后立即转上级医院行血浆置换,治疗后均有效,至血小板、LDH 恢复正常,脑电图恢复正常后好转出院(其中 1 例在血浆置换前曾使用大剂甲基泼尼松龙联合大剂量丙种球蛋白冲击 4 d 无效)。2 例因经济条件限制给予每日输新鲜冰冻血浆 400~600 mL 联合大剂量糖皮质激素冲击治疗也好转,上述指标恢复正常出院;5 例因延误诊断未行血浆置换及输注血浆于 10 d 内死亡(其中 3 例误诊为 ITP 并失血性贫血,2 例误诊为病毒性脑炎)。(2)10 例给予糖皮质激素:甲基泼尼松龙 1 000 mg/d 或地塞米松 40 mg/d,静脉滴注 3~5 d;自身抗体阳性患者之后给予泼尼松维持。4 例血浆置换中 2 例复发,均为自身抗体阳性患者(初未给予糖皮质激素),给予输血浆联合糖皮质激素治疗后病情好转,并行糖皮质激素维持后好转。(3)其他原发病的治疗及保护脏器治疗。

3 讨 论

文献综合报道 TTP 年发病率 1/100 万~4/100 万,女性好发,约为男性的 2~3 倍,以中青年好发^[1]。本组病例发病年龄区域也与文献[1]符合,但仅有 1 例为男性,可能与病例较少有关。因病情凶险,病死率高,因此早期诊断对提高患者存活率具有非常重要的临床意义。因病因及发病机制仍不十分清楚,临床上对该病的诊断尚无特异性指标,只能根据临床表现即血小板减少、微血管性溶血、神经系统损害、肾损害、发热“五联征”作为诊断血栓性血小板减少性紫癜的主要临床特征。近年来许多文献表明只要表现出前三项即“三联征”甚至“两联征”(血小板减少、微血管性溶血)即可做出诊断。据本科经验,患者一旦存在血小板减少伴溶血性贫血(贫血、间接胆红素升高为主的黄疸、LDH 升高或尿隐血阳性),查 COOMBs 阴性、凝血象正常,就立即行外周血涂片查破碎红细胞或变形红细胞达 1%以上即可诊断。一系列病例观察发现^[2]:100%的病例表现血小板减少性紫癜、微血管性溶血,90%病例表现为微血管溶血性贫血、血小板减少、中枢神经系统症状“三联征”,<50%病例表现微血管溶血性贫血、血小板减少、中枢神经系统症状、肾脏病变,<25%病例表现“五联征”,约 35%患者有腹部症状。本组 10 例患者行脑电图均有不同程度异常,而头颅 CT 无异常,因此病初期神经系统损害表现隐匿或多样化,颅脑病变多为小而弥漫的缺血梗死灶,故头颅 CT 显示病灶阳性率低(约 25%),有报道 MRI 显示缺血性病灶阳性率约 90%^[3-4]。本组观察脑电图检查对于 TTP 中枢神经损害诊断阳性率更高(100%),且检查费用较 CT、MRI 明显低廉。

目前对该病发病机制及病因有更多的认识:(1)血管性假性血友病因子(vWF)裂解酶缺乏在其发病机制中起着重要作

用。正常情况下,血浆中 vWF 多聚体被 vWF 裂解酶(ADAMTS 13)裂解,故现认为 TTP 的发生主要与 ADAMTS 13 缺乏有关。有文献研究将 ADAMTS 13 缺乏作为 TTP 的诊断标准,但一些成人特发性 TTP 患者的临床检测中,严重 ADAMTS 13 缺乏(ADAMTS 13 活性小于 5%以下)的检出率为 33%~100%;继发性 TTP 患者中几乎没有 ADAMTS 13 活性小于 5%以下者^[5]。有报道在特发性 TTP 患者中,有 ADAMTS 13 没有明显缺陷者,而继发性 TTP 除 ADAMTS 13 活性下降外则有更多的致病因素。(2)现认为导致 ADAMTS 13 缺乏有两种原因:自身免疫性和遗传性,其中自身免疫性占 90%左右。自身免疫性 TTP 以出现抗 ADAMTS 13 抗体,使 ADAMTS 13 失去裂解 UL-vwF 功能,现认为抗 ADAMTS 13 抗体产生原因与药物(噻氯匹定)、HIV 感染等相关,结缔组织病和其他化疗药物、奎宁等并不引起 ADAMTS 13 缺乏。对于遗传性 TTP 患者,位于染色体 9q34 编码 ADAMTS 13 的基因突变,现已发现 55 种以上突变^[6];遗传性 TTP 对血浆置换或血浆输注疗效显著且持续。

TTP 在治疗上:(1)血浆置换自 1991 年起便作为一线标准方案。血浆输注只是针对无条件行血浆置换的患者,但缓解率仅 31%。(2)免疫抑制剂治疗。临床常联用糖皮质激素以抑制自身抗体的生成,常选用甲泼尼龙 1 g/d 连用 3 d,之后改为泼尼松 1~2 mg·kg⁻¹·d⁻¹维持至病情缓解。但糖皮质激素的疗效可能局限于自身抗体介导的 ADAMTS 13 缺陷患者。有少数人报道,对于复发或难治性 TTP 加用其他免疫抑制剂、大剂量丙种球蛋白或脾脏切除可获得一定的疗效^[7]。但免疫抑制剂毒性积累,大剂量丙种球蛋白费用高且效果短暂、TTP 活跃期脾切除的手术风险,均使得这些方法难以推广。现利妥昔单抗在治疗复发或难治性 TTP 上取得持续性效果,在初诊患者中,也能缩短血浆置换的疗程,但利妥昔单抗安全性和毒性有待进一步评估^[8]。(3)但对于经济条件差不能承受血浆置换费用的脏器损害较轻的 2 例 TTP 患者,本科给予血浆输注联合糖皮质激素治疗也获得较满意的效果。

参考文献

- [1] 林宛兵,陈楠.血栓性微血管病发病机制及分类新认识[J].中国实用内科杂志,2011,31(10):799-801.
- [2] 唐韞,刘霆.血栓性血小板减少性紫癜治疗进展[J].甘肃医药,2011,30(5):301-306.
- [3] 余璐,梁志坚.血栓性血小板减少性紫癜神经损害的影像学特征[J].中国神经病学杂志,2011,37(2):84-87.
- [4] 栗世勇.血栓性血小板减少性紫癜 10 例临床分析[J].临床合理用药,2012,5(3B):129-130.
- [5] 张之南,单东渊.协和血液病学[M].北京:中国协和医科大学出版社,2004:634-640.
- [6] 朱明伟.血栓性血小板减少性紫癜的临床神经精神表现和病理改变[J].解放军医学杂志,2002,27(11):1031-1033.
- [7] Veyradier A, Meyer D. thrombotic thrombocytopenic purpura and its diagnosis[J]. Thromb. Haemost, 2005, 3(11):2420-2427.
- [8] George JN. Clinical practice, thrombotic thrombocytopenic purpura[J]. N Engl J Med, 2006, 354(18):1927-1935.