

· 标准与讨论 ·

成人特发性血小板减少性紫癜诊断治疗专家共识

由中华医学会血液学分会止血与血栓学组召集的“特发性血小板减少性紫癜 (ITP) 诊断治疗专家共识研讨会”于 2009 年 4 月 26 日在山东省威海市举行。来自全国 30 余位学组成员参加了此次会议,会议由阮长耿院士主持,中国医学科学院血液学研究所杨仁池教授、北京协和医院赵永强教授、山东大学齐鲁医院侯明教授分别作了主题发言。与会专家根据我国 ITP 诊断标准(1995 年),参照欧、美 ITP 诊断治疗指南,以及国际 ITP 工作组 Vincenza 共识,结合我国国情,就 ITP 定义、诊断、治疗中的热点问题进行了广泛、深入的研讨。大家认为我国目前仍然存在 ITP 治疗不规范以及治疗过度等现象,建议成立全国 ITP 诊治协作组,就血小板自身抗体检测的实验方法、实验室间检验的质量控制、ITP 发病率调查、ITP 的中药治疗等相关问题开展多中心的协作研究,定期修订我国 ITP 的诊治指南,以提高国内 ITP 诊治水平。会议就成人 ITP(以下简称 ITP)的诊断与治疗达成以下共识。

一、ITP 的定义

尽管国际 ITP 工作组最近提出将 ITP 定义为免疫性血小板减少 (immune thrombocytopenia),以强调其免疫发病机制,并以原发免疫性血小板减少 (原发性 ITP) 取代特发性血小板减少性紫癜 (idiopathic thrombocytopenic purpura, ITP) 的建议,但考虑到特发性血小板减少性紫癜本身即代表原因不明的免疫介导的血小板减少,因此,上述改变并无实际意义。

二、ITP 的诊断

1. 至少 2 次检查显示血小板计数 (BPC) 减少,血细胞形态无异常。

2. 脾脏一般不增大。

3. 骨髓检查:巨核细胞数增多或正常、有成熟障碍。

4. 须排除其他继发性血小板减少症,如假性血小板减少、先天性血小板减少、自身免疫性疾病、甲状腺疾病、药物诱导的血小板减少、同种免疫性血小板减少、淋巴系统增殖性疾病、骨髓增生异常(再生障碍性贫血和骨髓增生异常综合征等)、恶性血液病、慢性肝病脾功能亢进、血小板消耗性减少、妊娠血小板减少以及感染等所致的继发性血小板减少。

5. 诊断 ITP 的特殊实验室检查:

①血小板膜抗原特异性自身抗体检测:单克隆抗特异性俘获血小板抗原试验 (Monoclonal antibody immobilization of platelet antigen assay, MAIPA) 法检测抗原特异性自身抗体的特异性高,可以鉴别免疫性与非免疫性血小板减少,有助于 ITP 的诊断。主要应用于下述情况:骨髓衰竭合并免疫性血小板减少;一线及二线治疗无效的 ITP 患者;药物性血小板减少;复杂(罕见)的疾病如单克隆丙种球蛋白血症和获得性自身抗体介导的血小板无力症。MAIPA 不能鉴别特发性血小板减少与继发性免疫性血小板减少。实验方法尚待标准化。

②血小板生成素 (TPO) 不作为 ITP 的常规检测,但对诊断复杂原因引起的血小板减少可能有所帮助,可以鉴别血小板生成减少 (TPO 水平升高) 和血小板破坏增加 (TPO 水平正常),从而有助于鉴别 ITP 与不典型再生障碍性贫血或低增生性骨髓增生异常综合征。

二、ITP 的分型

1. 新诊断的 ITP: 诊断后 3 个月内血小板减少的所有患者。

2. 慢性 ITP: 血小板减少持续超过 12 个月的所有患者。

3. 难治性 ITP: 满足以下所有三个条件的患者:①脾切除后无效或者复发;②需要(包括小剂量肾上腺皮质激素及其他治疗)治疗以降低出血的危险;③除外其他引起血小板减少症的原因,确诊为 ITP。

4. 重症 ITP: $BPC < 10 \times 10^9/L$, 显著的皮肤黏膜多部位出血和(或)内脏出血。

三、ITP 的治疗

治疗流程见图 1。

四、ITP 的疗效判断

1. 完全反应 (CR): 治疗后 $BPC \geq 100 \times 10^9/L$ 且没有出血表现。

2. 有效 (R): 治疗后 $BPC \geq 30 \times 10^9/L$, 并且至少比基础血小板数增加 2 倍, 且没有出血表现。

3. 无效 (NR): 治疗后 $BPC < 30 \times 10^9/L$ 或者血小板数增加不到基础值的 2 倍或者有出血表现。

在定义 CR 或 R 时,应至少检测两次 BPC,其间间隔 7 d 以上。

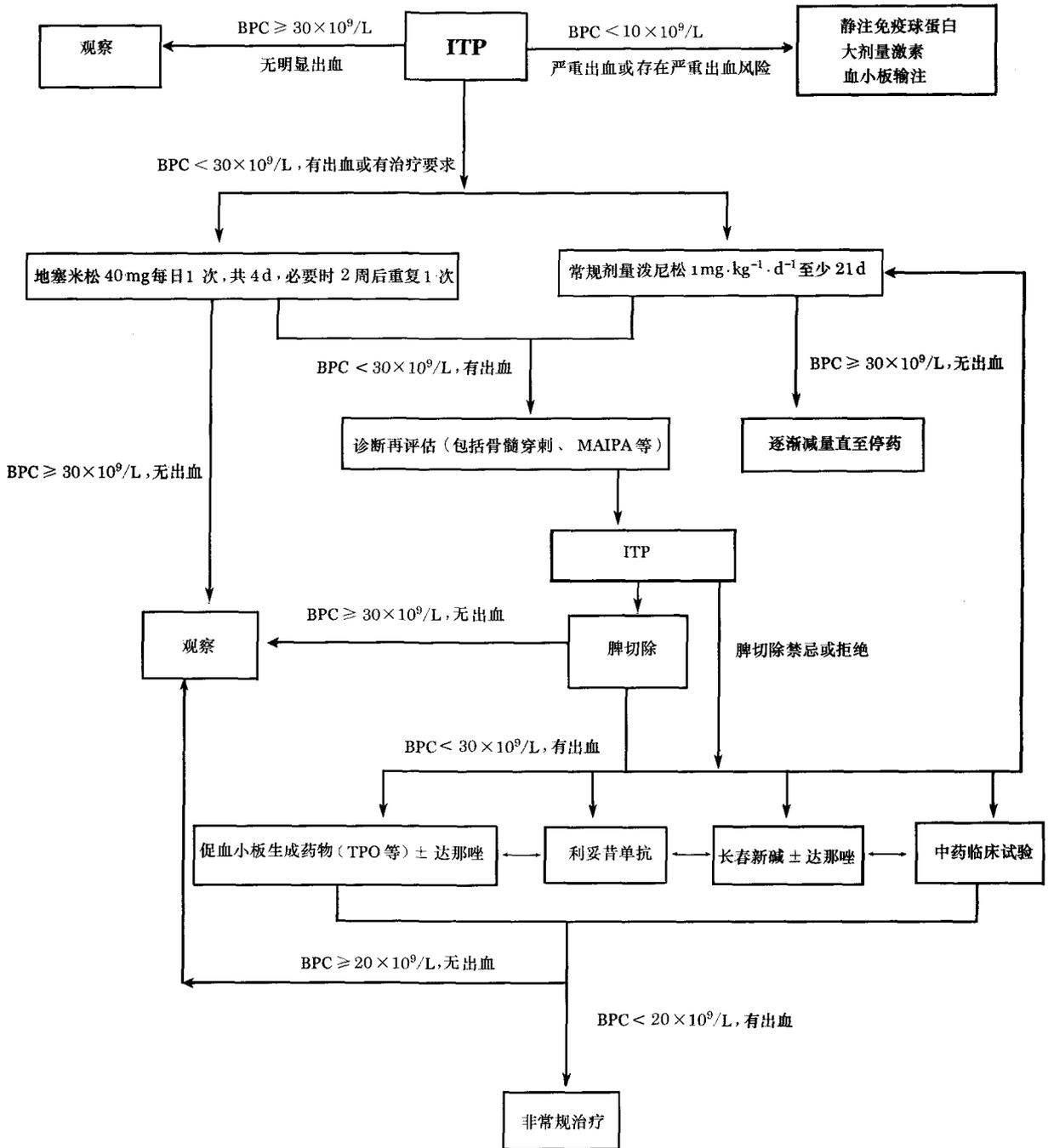


图 1 ITP 治疗流程图

(供稿:侯明)