

· 临床研究报道 ·

儿童系统性红斑狼疮血液生化的改变

郭海霞,李文益,方建培,夏焱,薛红漫

(中山医科大学附属孙逸仙纪念医院儿科,广东 广州 510120)

[摘要] 目的 探讨儿童系统性红斑狼疮血液学改变的特征。方法 检测 69 例红斑狼疮患儿的血常规、凝血、纤溶功能指标及药物作用前后的变化并予以分析。结果 男性与女性儿童重度贫血及全血细胞减少的发生率有显著性差异($P < 0.05$),30 例患儿中有 5 例 PT, KPTT 延长、FIB 降低;21 例仅 KPTT 延长,经治疗后 17 例恢复正常;10 例 FIB 增多、尿 FDP 增多;21 例 D-Dimer 阳性。结论 儿童红斑狼疮血液系统异常与临床情况密切相关。

[关键词] 系统性红斑狼疮;血液学改变;儿童

[中图分类号] R593.24⁺1 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1008-8830(2001)02-0189-02

系统性红斑狼疮(SLE)是一种多因素引起的自身免疫性疾病,其特点为临床上有多脏器损害。近年来儿童 SLE 发病率有所升高,更具复杂性和严重性。本文拟探讨儿童 SLE 患者血液学改变的特征。

1 材料和方法

1.1 一般资料

本文分析了我院近 10 年来收治的 69 例 SLE 患儿,其中男 10 例,女 59 例,均符合美国风湿学会 1982 年 SLE 的诊断标准^[1]。6 岁者 2 例,7~14 岁 67 例。

1.2 外周血常规检查及凝血功能检查

血常规:轻度贫血(< 6 岁 $Hb < 90 \sim 110$ g/L, $6 \sim 14$ 岁 $90 \sim 120$ g/L),中度贫血($Hb < 90$ g/L),重度贫血($Hb < 30$ g/L),白细胞(WBC)减少($< 4 \times 10^9/L$),血小板(PLT)减少($< 100 \times 10^9/L$),计算上述异常的阳性率。统计 30 例患儿凝血、纤溶功能异常的分布,具体指标:凝血酶原时间(PT),部分凝血活酶时间(KPTT),纤维蛋白原(FIB),D-二聚体(D-Dimer),血、尿纤维蛋白降解产物(FDP)。

1.3 统计学分析

对男性、女性儿童外周血常规异常构成比阳性率的比较采用常规²检验进行统计分析, $P < 0.05$ 为有显著性意义。

2 结果

2.1 血常规检查

轻度贫血 13 例(18.8%),中度贫血 23 例(33.3%),重度贫血 2 例(2.9%)。WBC 减少 27 例(39.1%),PLT 减少 16 例(23.2%)。全血细胞减少 6 例(8.7%)。男性与女性外周血检查相比,重度贫血(男 20%,女 0%)及全血细胞减少(男 20%,女 6.8%)的发生率有显著性差异($P < 0.05$)。

2.2 凝血功能检查

30 例患儿中有 5 例 PT, KPTT 延长, FIB 降低,其中 4 例伴 PLT 减少并有 1 例发生 DIC。21 例仅 KPTT 延长,经激素(甲基强的松、强的松)治疗后 4 周 17 例恢复正常。10 例 FIB 增多、尿 FDP 增多。21 例 D-Dimer 阳性,其中伴 FDP 增高者 6 例,伴凝血三项异常者 2 例。

2.3 以血小板减少性紫癜起病者 4 例,其中 2 例分别在 2~3 年后发生自身免疫性溶血性贫血。Coombs 试验阳性者 7 例,均存在溶血性贫血。其中以自身免疫性溶血性贫血起病者 3 例,病程中有继发性溶血性贫血者 4 例。

3 讨论

儿童 SLE 贫血较常见。本组病例中 55% 有贫

[收稿日期] 2000-03-15; [修回日期] 2000-06-20
[作者简介] 郭海霞(1971-),女,医学硕士,主治医师。

血,以中度贫血为多,继发贫血的原因主要有:

非免疫性因素:本组病例中78.9%为正色素正细胞性贫血,可能是肾损害致促红细胞生成素降低而引起贫血。随着病情控制、肾功能改善,贫血渐好转。

免疫性因素:多见自身免疫性溶血性贫血。7例Coombs试验阳性者,均存在溶血性贫血。其中3例临床以溶血性贫血起病者分别误诊为感染、药物所致,最长确诊时间为7年,故对年长的女性溶血患儿,要考虑到SLE的可能。另外4例患儿在病程中发生溶血性贫血。

白细胞减少占39.1%,原因可能有^[2]:抗中性粒细胞抗体可抑制骨髓造血及加速周围血中性粒细胞消耗。本组患儿发病初期白细胞减少多由此引起;反复感染特别是革兰阴性菌感染可引起中性粒细胞的消耗增加;环磷酰胺、雷公藤多甙等可直接抑制骨髓造血,在临床中需结合实际情况以判断白细胞减少的主要原因和对症处理。

SLE血常规改变以血小板减少最有意义,常因早于SLE的其他表现而诊断为特发性血小板减少性紫癜(ITP)或Evans综合征。本组中开始诊断为ITP者4例,其中2例2~3年后发生了溶血性贫血,最长确诊间隔为3年。目前最具说服力的血小板减少的发病机制为血清中存在血小板抗体及细胞免疫机制(T细胞亚群的改变)。但我们的临床资料显示出血和血小板减少程度并不呈平行关系,可能与血小板功能有关。

在儿童期SLE以女性为主,但男性患儿亦占相当比例(14.5%)。Costallat等^[3]发现SLE患者血小板减少以男性多见,而本文结果显示男性患儿重度贫血及全血细胞减少多见。两性SLE表现不同,提示染色体可能在SLE的发病中起重要作用。

本组SLE患儿多呈高凝状态,是由于血管内皮损伤,红细胞变形能力下降,血液粘度增加,血流淤滞,导致了凝血系统的激活^[4]。21例仅KPTT延长,可能是部分SLE病人血中存在狼疮抗凝物质(Lupus anticoagulations, LA),可影响VIII因子和IX因子,使KPTT延长,PT也延长,但敏感性低。

血栓形成与SLE的许多临床表现有关。肾小球血栓形成是弥漫性增生性肾小球肾炎的重要特征,也是引起肾小球硬化的重要因素,故应考虑抗凝治疗。本组中10例FIB增多,尿FDP增多,其中2例予肝素治疗,尿异常很快得以纠正。

5例凝血三项异常及21例KPTT延长的病人经糖皮质激素治疗后4周复查,除4例KPTT延长者无好转外,余均在正常范围。对激素无效的病例,可加用肝素治疗,并适当输新鲜血浆。

D-Dimer是纤维蛋白经活化因子XIII交联后,再经水解所产生的一种特异性降解产物^[5]。本组30例中21例阳性,对SLE患儿D-Dimer可作为高凝状态和纤溶亢进的分子标志物。

[参 考 文 献]

- [1] 叶任高,沈瑞清. 肾脏病诊断与治疗学[M]. 北京:人民卫生出版社,1994,272-273.
- [2] 戴自英. 实用内科学[M]. 北京:人民卫生出版社,1993,1689-1691.
- [3] Costallat LT, Coimbra AM. Systemic lupus erythematosus in 18 brazilian males: clinical and laboratory analysis[J]. Clin Rheumatol, 1993, 12(4): 522-525.
- [4] 张敏,张谊之. 红斑狼疮患者的血液流变学检测[J]. 临床皮肤科杂志, 1996, 25(2): 69-71.
- [5] 黄尉国,王鸿利,张颖琪,等. 血浆D-二聚体检测及临床应用[J]. 中华医学检验杂志, 1995, 18(2): 71-74.

(本文编辑:黄榕)