

儿童血液病、恶性肿瘤诊疗规范之

儿童原发性免疫性血小板减少症

● 概述

原发免疫性血小板减少症 (ITP) 又称为特发性血小板减少性紫癜, 是一种获得性自身免疫性、出血性疾病, 儿童年发病率约为 4~5/10 万, 高于成人, 临床主要表现为皮肤粘膜出血, 严重者可有内脏出血, 甚至颅内出血。部分患儿仅有血小板减少, 没有出血症状。

儿童 ITP 是一种良性自限性疾病, 主要是由于机体对自身抗原的免疫耐受, 导致免疫介导的血小板破坏增多和免疫介导的巨核细胞产生血小板不足引起。80% 的病例在确诊后 12 个月内血小板计数可恢复正常, 仅有约 20% 左右的患儿病程持续 1 年以上。

● 诊断

1. 临床表现 以皮肤和粘膜出血多见, 主要表现为紫癜、瘀斑、鼻衄、齿龈出血, 消化道出血和血尿, 偶有颅内出血, 是引起死亡的最主要原因。除非有持续或反复活动性出血, 否则不伴有贫血表现, 一般无肝脾、淋巴结肿大, 无发热。

2. 儿童 ITP 的诊断标准

(1) 至少 2 次血常规检查显示血小板计数减少, 血细胞形态无异常; (2) 脾脏一般不增大; (3) 骨髓检查显示巨核细胞数增多或正常, 有成熟障碍; (4) 排除其它继发性血小板减少症, 如自身免疫性疾病、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、恶性血液病、慢性肝病脾功能亢进、血小板消耗性减少等。

● 治疗

1. 原则 ITP 多为自限性, 治疗措施主要取决于出血症状, 而非血小板数目。当血小板 $\geq 20 \times 10^9 / \text{升}$, 无活动性出血表现



时, 可以先观察, 暂不予治疗。

2. 一般疗法 适当限制活动, 避免外伤; 疑有细菌感染者, 酌情使用抗生素; 避免使用影响血小板功能的药物, 如阿司匹林; 慎重预防接种。

3. 紧急治疗 重症 ITP 患儿 (血小板计数 $< 10 \times 10^9 / \text{升}$), 且伴胃肠道、泌尿生殖道、中枢神经系统或其他部位的出血或需要急诊手术时, 应迅速将血小板升至 $50 \times 10^9 / \text{升}$ 以上, 必要时可以输注血小板。

4. 药物治疗 包括肾上腺糖皮质激素 (如泼尼松、地塞米松)、促血小板生成类药物 (如重组人血小板生成素、艾曲波帕、罗米司亭)、免疫抑制剂 (如硫唑嘌呤、长春新碱、环孢素 A、雷帕霉素等)。

5. 脾切除 拟行脾切除的患儿须严格掌握以下手术指征: ①经以上正规治疗, 仍有危及生命的严重出血或急需外科手术者; ②病程 > 1 年, 年龄 > 5 岁, 且有反复严重出血, 药物治疗无

效或依赖大剂量糖皮质激素维持 (> 30 毫克/天); ③有使用糖皮质激素的禁忌证。

● 疗效判断

1. 完全反应 (CR) 治疗后血小板数 $\geq 100 \times 10^9 / \text{升}$, 且没有出血。

2. 反应 (R) 治疗后血小板数 $\geq 30 \sim 100 \times 10^9 / \text{升}$, 并且至少比基础血小板计数增加两倍, 且没有出血。

3. 持续反应 (DR) 达到 R/CR 并持续 ≥ 4 周。

4. 无效 (NR) 治疗后血小板数 $< 30 \times 10^9 / \text{升}$, 或者血小板数增加不到基础值的两倍, 或者有出血。

5. 复发 治疗有效后, 血小板计数降至 $30 \times 10^9 / \text{升}$ 以下, 或者不到基础值的 2 倍, 或者出现出血症状。

注: 在定义 CR 或 R 时, 应至少检测 2 次血小板计数, 其间至少间隔 7 天; 定义复发时至少检测 2 次, 其间至少间隔 1 天。

据国家卫生健康委员会官网

宝宝不爱理发?

试试这些办法

很多宝宝都不喜欢理发, 主要是因为宝宝头皮细嫩, 神经末梢极为敏感, 当头发茬落到皮肤上、理发时扯到头发, 以及理发工具触碰到头皮时, 都会给宝宝不好的感受。那么, 如何才能让宝宝顺利地理个发呢? 宝妈们可以试试以下方法。

选择儿童专用理发工具 选择一个好的理发工具非常重要。为宝宝理发最好选用儿童专用理发工具, 而且理发器最好是静音的, 否则宝宝听了会害怕或烦躁。

及时转移宝宝的注意力 如果宝宝因抗拒剪发而哭闹时, 有些家长会说“宝宝, 别害怕”或者“好了, 好了, 我们不剪了”, 你以为这是在安抚宝宝吗? 其实这都是在给宝宝负面暗示, 这样说只会让宝宝更加抵触。最好的办法是及时转移其注意力, 比如给宝宝拿个玩具, 或者让他观看喜欢的卡通片等。

选择合适的理发时机 理发尽量不要选择刚喝完奶或刚睡醒时, 因为刚喝完奶时宝宝身体尚处于消化状态, 这时理发, 一旦宝宝情绪波动, 很容易引起呕吐等情况; 刚睡醒的宝宝可能带点儿“起床气”, 这时理发更容易让他生气。

理发前后做足工作 宝宝理发前, 妈妈要先将指甲剪齐, 将佩戴的首饰摘下, 避免对宝宝造成伤害, 理发工具要进行清洁、消毒; 理发后, 用极细软的毛刷或毛巾、纸巾将碎头发扫掉, 防止宝宝因瘙痒抓挠; 及时为宝宝洗头洗澡。洗头时建议采用仰面的姿势洗, 以防止水和碎发进入眼睛和耳朵。

湖南省儿童医院皮肤科护师 吴芳

手脚脱皮并非缺钙

临床上, 很多家长看到宝宝四肢或耳后有脱皮现象都会问: “宝宝是不是缺少某种微量元素或是缺钙?” 其实, 手脚部脱皮与是否缺乏营养素没有太大关系。

很多宝宝都会有手脚脱皮的现象, 尤其是天气干燥的秋冬季, 但只要宝宝饮食、睡眠、排便、生长发育正常, 就没有太大的问题。这种脱皮现象全身部位都可能出现, 但以四肢、耳后较为明显, 尤以手部脱皮最为常见, 主要是因为年幼的宝宝喜欢吃手, 或喜欢用手抓取物品, 或手脚经常出汗等导致。这种脱皮无需特殊处理, 待其自然脱落即可, 但要注意不要强行撕扯尚未完全脱落的皮屑, 以免撕破引起感染, 可以在皮肤上涂些润滑油或者保湿霜, 以保持皮肤湿润。

若宝宝脱皮严重, 且合并红肿或水泡等其他症状, 最好去医院皮肤科检查, 千万不要自行盲目补充维生素或补钙, 否则可能治不了脱皮, 反而会因维生素摄入过多引起其他不适。

湖南省儿童医院感染科护师 张凤

新生儿便血 小心五种疾病

新生儿由于肠壁发育欠成熟, 胃肠道黏膜的屏障功能较为薄弱, 无论是母乳喂养还是配方奶喂养, 都可能出现便血的情况。新生儿便血是一种危险信号, 新手爸妈千万不要大意, 可能伴随以下疾病, 一定要及时带宝宝去医院检查。

1. 过敏性肠炎 以牛奶蛋白过敏最为常见, 常伴有皮肤湿疹, 通常无发热、呕吐、腹胀等表现。这种情况可以换用游离氨基酸配方奶粉喂养, 便血通常可在 48 小

时内缓解。

2. 感染性肠炎 由于新生儿胃肠道比较脆弱, 如果受凉了或者不注意饮食卫生, 极易引起感染性肠炎, 导致新生儿腹泻, 且伴有大便带血的症状。

3. 坏死性小肠结肠炎 常见于早产儿和低体重儿, 足月儿也可发生, 常伴有食欲减低、呕吐、腹胀等症状, 若不及时治疗, 可引起肠坏死、肠穿孔、休克等并发症, 甚至危及生命。

4. 肠旋转不良 主要表现为

呕吐, 甚至连胆汁都呕出来, 如果同时伴有便血, 意味着合并肠扭转, 病情进展快, 可在数小时内导致小肠大部分坏死, 应尽早就医, 及时手术。

5. 新生儿肛裂 新生儿肛门括约肌收缩和舒张功能不完善, 加上皮肤娇嫩, 如果大便过于干燥, 在排便过程中很容易造成肛门口皮肤裂开, 出现大便带血现象。

湖南省儿童医院新生儿外科副主任医师 许光